

11210  
2  
20



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES  
I. M. S. S.  
CENTRO MEDICO "LA RAZA"

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG  
ANALISIS DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO  
DEFINITIVO

**TESIS DE POSTGRADO**  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
CIRUJANO PEDIATRA  
P R E S E N T A :  
DR. JUAN JOSE CARDENAS RUIZ VELASCO

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:  
DR. HECTOR H. RODRIGUEZ MENDOZA

ASESOR DE TESIS:  
DR. DANIEL LOPEZ FLORES

MEXICO, D. F.

1984





Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## INDICE.

I. INTRODUCCIÓN	1
II. HISTORIA	3
III. INCIDENCIA	10
IV. HERENCIA	11
V. SEXO	12
VI. EMBRIOLOGÍA	13
VII. HISTOLOGÍA DEL INTESTINO NORMAL	16
VIII. HISTOPATOLOGÍA DEL INTESTINO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG	23
IX. FISIOPATOLOGÍA	27
X. CUADRO CLÍNICO EN EL R.N. Y EN EL LACTANTE MENOR	29
XI. CUADRO CLÍNICO EN EL PREESCOLAR, ESCOLAR Y ADULTO	33
XII. MÉTODOS DIAGNÓSTICOS	35
XIII. TRATAMIENTO MÉDICO Y QUIRÚRGICO	40
XIV. MATERIAL Y MÉTODOS	48
XV. RESULTADOS	49
XVI. CONCLUSIONES	57
XVII. BIBLIOGRAFÍA	59

## I. INTRODUCCION.

LA AGANGLIOSIS CONGÉNITA O ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, ES UNA ANOMALÍA CARACTERIZADA POR OBSTRUCCIÓN COLÓNICA COMPLETA O PARCIAL, ASOCIADA CON LA AUSENCIA DE CÉLULAS GANGLIONARES INTRAMURALES EN EL TRACTO DIGESTIVO DISTAL, AUNQUE MÁS RARAMENTE PUEDE EXTENDERSE PROXIMALMENTE Y ENVOLVER TODO EL COLON Y AÚN INTESTINO DELGADO, OCASIONANDO UN CUADRO CON SIGNOS Y SÍNTOMAS BIEN RECONOCIDOS Y PROPIOS DEL NIVEL DE AFECTACIÓN.

LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ES UNA PATOLOGÍA INTERESANTE Y EN LA CUAL SE HA AVANZADO EN SU ESTUDIO Y ENTENDIMIENTO DE MANERA RÁPIDA A PARTIR DE LAS PUBLICACIONES DE SWENSON EN 1948 (51). EL HECHO DE CONOCER CORRECTAMENTE LA ETIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD HA PERMITIDO UN ENTENDIMIENTO DE SU FISIOPATOLOGÍA. ASIMISMO, LOS MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO SE HAN HECHO MÁS AMPLIOS Y CADA VEZ MÁS PRECISOS, Y CON MAYOR GRADO DE CONFIABILIDAD, POR LO QUE ACTUALMENTE LA ENFERMEDAD SE DETECTA EN FORMA NEONATAL EN LA GRAN MAYORÍA DE LOS CASOS.

EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CUENTA CON VARIAS TÉCNICAS, LAS CUALES TIENDEN A LOGRAR UNA CURACIÓN TOTAL Y DEFINITIVA DE LA ENFERMEDAD, CON DIVERSAS VENTAJAS, COMPLICACIONES Y RESULTADOS VARIABLES EN DIFERENTES SERIES REPORTADAS EN LA LITERATURA.

TRATAREMOS, MEDIANTE ESTA TESIS, DE REVISAR LOS

DIFERENTES ASPECTOS DE ESTA ENTIDAD, SIN PRETENDER HACERLO DE MANERA EXHAUSTIVA, SINO MÁS BIEN DE FORMA CONCISA. HABLAREMOS DE LA HISTORIA DE ELLA, SU EXPLICACIÓN EMBRIOLÓGICA, SU FISIOPATOLOGÍA, LOS ASPECTOS HISTOPATOLÓGICOS, Y DE MANERA BREVE, DEL CUADRO CLÍNICO Y LOS MÉTODOS DIAGNÓSTICOS QUE AUMENTAN Y SE PERFECCIONAN DIARIAMENTE. MENCIONAREMOS EL TRATAMIENTO MÉDICO Y LOS DIFERENTES TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS, CON SUS COMPLICACIONES Y RESULTADOS A CORTO Y LARGO PLAZO.

FINALMENTE, REVISAREMOS EL MANEJO DE ESTA ENFERMEDAD EN EL SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA DEL CENTRO MÉDICO 'LA RAZA', DONDE SE MANEJAN FUNDAMENTALMENTE DOS TÉCNICAS: SOAVE-BOLEY Y DUHAMEL-GROB. EXPONDREMOS LOS RESULTADOS EN UN GRUPO DE PACIENTES SOMETIDOS A TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO CON ESTOS DOS PROCEDIMIENTOS.

## II. HISTORIA.

LA PRIMERA DESCRIPCIÓN DE UN MEGACOLON SE ATRIBUYE A FREDERICUS RUYSCH DE AMSTERDAM, EN 1691, EN SU LIBRO 'OBSERVATIONUM ANATOMICO-CHIRURGICARUM' (47). ES INTERESANTE TRANSCRIBIR UNA TRADUCCIÓN DEL REPORTE INICIAL: "OBSERVACIÓN 92, DILATACIÓN ENORME DEL COLON. UNA NIÑA PEQUEÑA DE 5 AÑOS DE EDAD SE QUEJABA DE DOLOR ABDOMINAL DESDE HACÍA LARGO TIEMPO. PARA ALIVIAR SUS DOLORES, PARA QUE ELIMINARA FLATOS, Y PARA MATAR LOS GUSANOS, SE LE DIERON LOS REMEDIOS USUALES, TODOS EN VANO. ELLA MURIÓ BAJO LA PERSISTENCIA DE LOS DOLORES. DESPUÉS DE ABRIR EL CUERPO, PRÁCTICAMENTE NINGUNA VÍSCERA ABDOMINAL ERA VISIBLE, EXCEPTO AQUELLA PARTE DEL COLON QUE SE DENOMINA RECTO, DEBIDO A LA ENORME DILATACIÓN DE ESTA PARTE, BAJO LA CUAL SE ENCONTRABAN OCULTAS LAS DEMÁS VISCERAS".

POSTERIOR A ESTA DESCRIPCIÓN, EN LA LITERATURA SE ENCUENTRAN REPOTES DE MEGACOLON, SIN EMBARGO, TODOS ELLOS SON CASOS AISLADOS, Y CON HALLAZGOS CUESTIONABLES PARA DENOMINARLOS MEGACOLON CONGÉNITO.

FUE EN 1886 CUANDO HARALD HIRSCHSPRUNG (21), PROFESOR DE PEDIATRÍA DE LA UNIVERSIDAD DE COPENHAGE Y MÉDICO SENIOR DEL HOSPITAL DE NIÑOS DE LA REINA LUISA, HIZO EL REPORTE -EN EL CONGRESO DE PEDIATRÍA DE BERLÍN- DE LA ENFERMEDAD QUE HOY LLEVA SU NOMBRE, CON EL CUADRO CLÍNICO CLÁSICO Y LA CORRELACIÓN ANATÓMICA DEL MEGACOLON HIPERTRO

FIADO, CON LA ZONA DE ESTRECHEZ EN EL RECTO POSTERIOR AL COLON DILATADO. PRESENTÓ DOS CASOS DE 11 Y 8 MESES DE EDAD, LOS CUALES MURIERON, MUY PROBABLEMENTE DE UNA ENTEROCOLITIS CAUSADA POR LA OBSTRUCCIÓN.

HIRSCHSPRUNG DENOMINÓ ESTA ENTIDAD COMO: 'DILATACIÓN CONGÉNITA DEL COLON'. MYA (40) EN 1894, CREÓ EL TÉRMINO 'MEGACOLON CONGÉNITO', Y UNOS AÑOS MÁS TARDE SE EMPEZÓ A DENOMINAR ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG A ESTA ENTIDAD CLÍNICA.

EL PRIMER REPORTE DE UN ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO DE LOS PLEXOS MIENTÉRICOS DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG FUE HECHO EN 1901 POR TITTEL (56). REPORTÓ UN DESARROLLO MARCADAMENTE ESCASO DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES. LA AUSENCIA TOTAL DE PLEXOS EN EL SIGMOIDES FUE ENCONTRADA EN DOS HERMANOS CON SIGNOS Y SÍNTOMAS TÍPICOS DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG POR DALLA VALLE EN 1920 (10). OTROS REPORTES SIMILARES VIHIERON POSTERIORMENTE. ESTOS REPORTES, PARA SU ÉPOCA VERDADERAMENTE SENSACIONALES, SE BASARON CASI SIEMPRE EN UNO O DOS CASOS Y FUERON REFUTADOS, EN SU TIEMPO, POR OTROS REPORTES DE HALLAZGOS HISTOLÓGICOS NORMALES, CONSIDERÁNDOSE POR MUCHO TIEMPO COMO CURIOSIDADES MÉDICAS.

EN 1940, EHRENPREIS (13) ESTUDIÓ NEONATOS CON SIGNOS Y SÍNTOMAS DE OBSTRUCCIÓN, ESTABLECIENDO MEDIANTE ESTUDIOS RADIOLÓGICOS QUE EL COLON EN EL NEONATO ERA INICIALMENTE NORMAL Y EL MEGACOLON SE ADQUIRÍA, Y ENCONTRÓ

QUE HABÍA DISTURBIOS EN LA MOTILIDAD COLÓNICA EN TODOS LOS CASOS DE HIRSCHSPRUNG ESTUDIADOS, LA CAUSA EXACTA DE ESTAS ALTERACIONES NO PUDO SER DEMOSTRADA.

EN 1948 ZUELZER Y WILSON (66), REPORTARON UNA SERIE DE 11 NIÑOS CON SIGNOS CLÍNICOS, RADIOLÓGICOS Y PATOLÓGICOS, DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. EN 6 DE ESTOS NIÑOS SE OBSERVÓ EN LA AUTOPSIA, UN NIVEL DE OBSTRUCCIÓN CORRESPONDIENTE A LA ZONA DE TRANSICIÓN DEL MEGACOLON CON EL COLON NORMAL. EN TODOS ELLOS HABÍA AUSENCIA TOTAL DE PLEXOS MIENTÉRICOS EN EL SEGMENTO DISTAL. SE SUGIRIÓ QUE TALES CASOS DEBÍAN SER TRATADOS POR UNA DERIVACIÓN INTESTINAL AL NIVEL MÁS BAJO DE MOTILIDAD NORMAL, DEJANDO EL PROCEDIMIENTO DEFINITIVO SIN RESOLVER.

FUE ENTONCES QUE LA PATOGÉNESIS DE LA ENFERMEDAD SE DEFINIÓ EN BASE A TRES REPORTES CASI SIMULTÁNEOS: SWENSON Y BILL (51) EN 1948, WHITEHOUSE Y KERNOHAN (63) TAMBIÉN EN 1948, Y BODIAN, STEPHENS Y WARD EN 1949 (5).

SWENSON Y BILL (51) PRESENTARON EVIDENCIAS CLÍNICAS Y RADIOLÓGICAS, CON UNA NUEVA TÉCNICA RADIOLÓGICA, DE UNA ÁREA DE ESPASMO A NIVEL DEL SIGMOIDES O RECTO COMO CAUSA DE LA OBSTRUCCIÓN, Y PROPONÍAN LA CREACIÓN DE UNA TÉCNICA QUIRÚRGICA PARA EL TRATAMIENTO (RECTOSIGMOIDECTOMÍA).

ALREDEDOR DE UN MEDIO AÑO DESPUÉS, LA PATOLOGÍA DEL ÁREA ESPÁSTICA FUE ESTABLECIDA DE MANERA INDUDABLE POR WHITEHOUSE Y KERNOHAN (63), QUIENES DEMOSTRARON, MEDIANTE

UN ESTUDIO DEL PLEXO MIENTÉRICO EN 11 PACIENTES CON MEGACOLON CONGÉNITO, AUSENCIA DE CÉLULAS GANGLIONARES EN LA PORCIÓN TERMINAL DEL COLON EN EL 100% DE LOS CASOS, CON PRESENCIA DE TRONCOS NERVIOSOS NO MIELINIZADOS, ENTRE LAS CAPAS MUSCULARES LONGITUDINAL Y CIRCULAR, EN LA PARTE MÁS DISTAL DEL COLON.

EL TERCER REPORTE DECISIVO PARA LA COMPREHENSIÓN DE LA ETIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD FUE DE BODIAN, STEPHENS Y WARD (5), EN EL ANÁLISIS DE 73 CASOS DE MEGACOLON, DONDE HACEN LA DIFERENCIA ENTRE 39 CASOS QUE CORRESPONDEN CLÍNICA E HISTOLÓGICAMENTE AL PATRÓN DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, Y 34 CASOS QUE PERMANECEN IDIOPÁTICOS. ESTA DISTINCIÓN FACILITÓ LA COMPRENSIÓN DE LOS HALLAZGOS CONTROVERTIDOS DE REPORTES MÁS TEMPRANOS DE LA HISTOLOGÍA DE LOS PLEXOS MIENTÉRICOS EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG.

#### TEORÍAS DE LA PATOGÉNESIS:

A) HIRSCHSPRUNG CONSIDERÓ EL ORIGEN DE LA ENFERMEDAD COMO UNA MALFORMACIÓN CONGÉNITA, CON DILATACIÓN E HIPERTROFIA DEL COLON, SUSTENTANDO LA LLAMADA "TEORÍA DE LA MALFORMACIÓN".

B) LA INTERPRETACIÓN DE HIRSCHSPRUNG PRONTO ENCONTRÓ OPOSITORES. MARFAN (38), EN 1895, ASEVERÓ QUE NO HABÍA EVIDENCIA DEL ORIGEN CONGÉNITO DE LA ENFERMEDAD, NI DE LA NATURALEZA PRIMARIA DE LOS CAMBIOS ANATOMOPATOLÓGICOS, YA QUE NUNCA SE HABÍAN DEMOSTRADO EN NEONATOS, ASEGURÓ Y

SOSTUVO QUE LA DILATACIÓN ERA PRODUCTO DE UNA OBSTRUCCIÓN, Y JUNTO CON TREVES (57) DIÓ ORIGEN A LA "TEORÍA DE LA OBSTRUCCIÓN".

C) EL CIRUJANO SUECO LENNANDER (33) FUE UNO DE LOS PRIMEROS EN SUGERIR EL ORIGEN NEUROGÉNICO DE LA ENFERMEDAD, AL OPERAR UN NIÑO DE 4 AÑOS Y ENCONTRARLE UN MEGASIGMOIDES EN AUSENCIA DE OBSTRUCCIÓN MECÁNICA. EL INTERPRETÓ LOS HALLAZGOS COMO DEBIDOS A UNA DEFICIENTE INERVACIÓN DEL INTESTINO, LO CUAL SE DENOMINÓ "TEORÍA NEUROGÉNICA".

#### TRATAMIENTO MÉDICO Y QUIRÚRGICO.

ANTES DE QUE SE DEMOSTRARA EL SEGMENTO AGANGLIÓNICAMENTE ESTRECHO COMO CAUSA DE LA ENFERMEDAD, Y DE LA INTRODUCCIÓN DE LA RECTOSIGMOIDECTOMÍA PARA QUITAR LA PARTE ENFERMA DEL INTESTINO, NO HABÍA TRATAMIENTO ADECUADO.

SE INTENTARON DIFERENTES PROCEDIMIENTOS DE ACUERDO A LAS DIFERENTES OPINIONES DE LA ETIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD. SE HICIERON IRRIGACIONES COLÓNICAS Y DERIVACIONES INTESTINALES CON MEJORÍA SINTOMÁTICA DE LA ENFERMEDAD COMO LO REFIEREN TREVES, 1898 (57), Y BJÖRKSTEN, 1902 (4); ESTOS PROCEDIMIENTOS AÚN HOY SE SIGUEN UTILIZANDO COMO MANEJO PREOPERATORIO DE LA ENFERMEDAD.

LOS QUE APOYABAN LA TEORÍA DE LA MALFORMACIÓN PRACTICABAN RESECCIONES INTESTINALES MÁS O MENOS AMPLIAS DEL INTESTINO DILATADO, COMO FINNEY, 1908 (17) Y BARRINGTON WARD, 1915 (2); CON RESECCIÓN EN OCASIONES DE VÁLVULAS O

PLIEGUES RECTALES, QUE SE DECÍAN ERAN OBSTRUCTIVOS. ASIMISMO SE REALIZARON PUENTES DE INTESTINO PARA EVITAR EL SEGMENTO AFECTADO. MUCHAS DE ESTAS TÉCNICAS TENÍAN UN ÉXITO TEMPORAL PERO LA RECURRENCIA DE LA ENFERMEDAD ERA ENORME.

TREVES (57) EN 1898 REALIZÓ LA PRIMERA RECTOSIGMOIDECTOMIA EXITOSA REPORTADA, ATRIBUYENDO A UN ESTRECHAMIENTO CONGÉNITO DE LA PARTE TERMINAL DEL INTESTINO LA CAUSA DE LA OBSTRUCCIÓN.

LOS QUE PENSABAN EN UN ORIGEN NEUROGÉNICO, TRATARON DE MEJORAR LA PERISTALSIS INTESTINAL POR VARIOS MÉTODOS, COMO SON: ENEMAS ELÉCTRICOS, LENNANDER, EN 1900 (33); DROGAS PARASIMPATICOMIMÉTICAS POR KLINGMAN (31), Y LAW (32). UN SUPUESTO ESPASMO DEL ESFINTER ANAL ERA TRATADO POR DILATACIONES, COMO INDICAN WILMS (64) Y HURST (25). ROYLE (46), EN 1923, AL TRATAR PACIENTES CON PARAPLEJIA ESPÁSTICA CON SIMPATECTOMÍA LUMBAR, OBSERVÓ COMO EFECTO COLATERAL UN MEJORAMIENTO EN LA CONSTIPACIÓN QUE ERA COMÚN EN ESTOS PACIENTES. Y EN 1927 SE REALIZA ESTA INTERVENCIÓN EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, QUE HABÍA RECAÍDO DESPUÉS DE UNA RESECCIÓN INTESTINAL, CON BUENOS RESULTADOS, POR LO QUE SE INTRODUJO ESTE PROCEDIMIENTO PARA TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD, COMO MUESTRAN WADE Y ROYLE (60). LA ANESTESIA ESPINAL FUE UTILIZADA COMO UNA PRUEBA PREVIA DE LA PROBABLE RESPUESTA AL TRATAMIENTO.

CON LA INTRODUCCIÓN DE LA RECTOSIGMOIDECTOMÍA Y

DE LOS DESCENSOS, ESTAS TÉCNICAS PRONTO PERDIERON ADEPTOS, ACTUALMENTE YA SÓLO TIENEN UN INTERÉS HISTÓRICO.

EN 1948 SWENSON (52) INTRODUCE LA RECTOSIGMOIDECTOMIA CON DESCENSO DEL COLON SANO, CAMBIANDO RADICALMENTE EL PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES AFECTADOS CON ESTA ENTIDAD DE UN PROMEDIO DE MORTALIDAD EN OCASIONES SUPERIOR AL 50%, A UNA MORTALIDAD ACTUAL DE MENOS DEL 5%. ADEMÁS, CON UN TRATAMIENTO CURATIVO Y TOTALMENTE RESOLUTIVO DEL PROBLEMA DE LA ENFERMEDAD.

POSTERIORMENTE SE HAN HECHO DOS APORTACIONES PRINCIPALES AL TRATAMIENTO DE LA ENTIDAD: EL DESCENSO CON LA TÉCNICA DE DUHAMEL (11) PUBLICADA EN 1956, Y LA TÉCNICA ENDORECTAL PUBLICADA POR FRANCO SOAVE EN 1964 (49), AMBAS CON MÚLTIPLES MODIFICACIONES A LO LARGO DE LOS AÑOS, QUE HAN MEJORADO SU EFICACIA FINAL Y PREVENIDO LAS COMPLICACIONES.

### III. INCIDENCIA.

HIRSCHSPRUNG Y SUS CONTEMPORÁNEOS PENSARON QUE EL MEGACOLON CONGÉNITO ERA MUY RARO. EN 1951, BODIAN, CARTER Y WARD (5) ESTIMABAN QUE LA INCIDENCIA ERA DE 1 EN 20,000 NACIDOS VIVOS. NO DABAN A CONOCER LA BASE PARA ESTA CIFRA, Y DE HECHO, ES DIFÍCIL CONSEGUIR CIFRAS CONFIABLES, YA QUE LA INCIDENCIA DE VARIAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS SE BASAN EN ESTADÍSTICAS OBTENIDAS DE LAS MATERNIDADES, LAS CUALES SOLO DETECTAN LAS MALFORMACIONES DIAGNOSTICADAS EN LA PRIMERA SEMANA DE VIDA. MUCHAS VECES NO SE LOGRA UN DIAGNÓSTICO TAN TEMPRANO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG Y LAS ESTADÍSTICAS POR LO TANTO ESTÁN EQUIVOCADAS.

UNA ÁREA DE POBLACIÓN BIEN DEFINIDA CON UNA CONCENTRACIÓN DE PACIENTES ADMITIDA EN UNA SOLA INSTITUCIÓN ES LA MEJOR BASE PARA ESTIMAR LA INCIDENCIA DE UNA ENFERMEDAD.

TRES SERIES CON ESTAS CARACTERÍSTICAS DEFINEN QUE LA INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ES DE 1 EN 5000 NACIDOS VIVOS, SEGÚN MADSEN EN COPENHAGE (37), RICKHAM EN LIVERPOOL (44) Y PASSARGE EN CINCINNATI (43), DONDE SE HAN ESTUDIADO GRANDES GRUPOS DE POBLACIÓN. LO CUAL HACE UNA INCIDENCIA DEL 0,02% EN LA POBLACION GENERAL.

#### IV. HERENCIA.

LA OCURRENCIA FAMILIAR EN ALGUNOS PACIENTES CON ESTA PATOLOGÍA TIENE Matices interesantes dado que posee implicaciones en los padres que tienen un hijo con esta enfermedad, así como el riesgo aumentado en los pacientes que han padecido la enfermedad y que han sido sometidos a procedimientos quirúrgicos por medio de los cuales se ha obtenido curación.

Se estableció previamente que el riesgo de padecer la enfermedad en la población general es del orden del 0.02%. En padres con un hijo afectado el riesgo de tener otro niño con enfermedad aumenta hasta el 3.6%. Pero lo que es importante recalcar es que en pacientes con un segmento agangliónico largo el riesgo es mucho mayor, aumentando al 12.5% (15).

Aún son pocos los pacientes que han sido sometidos a intervención quirúrgica definitiva por padecer enfermedad de Hirschsprung, y que tienen ya descendencia, para establecer el riesgo de afectación en sus hijos. Aunque ya hay reportes en la literatura de parejas de padre-hijo afectados. Habrá que esperar más tiempo pues el tratamiento quirúrgico es relativamente reciente y hasta el momento no existen datos suficientes para determinar con exactitud el grado de afectación de los hijos de pacientes curados quirúrgicamente.

## V. SEXO.

DESDE TIEMPOS DE HARALD HIRSCHSPRUNG SE HA VISTO UNA PREDOMINANCIA DEL SEXO MASCULINO EN EL MEGACOLON AGANGLIÓNICO, QUE OCUPA EL 80% DE LOS CASOS, CONTRA UN 20% EN EL SEXO FEMENINO.

HAY DOS GRUPOS ESPECÍFICOS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG QUE SON EXCEPCIONES A ESTA REGLA.

LOS ENFERMOS CON SEGMENTO AGANGLIÓNICO LARGO, DONDE NO SE HA VISTO PREDOMINANCIA PARA EL SEXO, SIENDO LA AFECTACIÓN DEL 50% PARA CADA UNO (43).

ASIMISMO, EN LOS PACIENTES QUE TIENEN HISTORIA FAMILIAR HAY MENOR PREPONDERANCIA PARA EL SEXO MASCULINO.

## VI. EMBRIOLOGIA.

ANTES DE 1954 LAS HIPÓTESIS ACERCA DEL ORIGEN DEL PLEXO NEUROENTÉRICO ESTABAN BASADAS EN OBSERVACIONES HECHAS EN EMBRIONES EN DESARROLLO.

ESTUDIOS EXPERIMENTALES EN EMBRIONES DE POLLO, POR YNTEMA Y HAMMOND, EN 1954 (65), HAN DEMOSTRADO CLARAMENTE QUE LOS PLEXOS INTRÍNSECOS NEUROENTÉRICOS SE ORIGINAN EN LA CRESTA NEURAL CRANEOCERVICAL. LOS NEUROBLASTOS APARECEN EN EL SISTEMA ALIMENTARIO POR MIGRACIÓN A LO LARGO DE LOS TRONCOS VAGALES, ALCANZANDO EL ESÓFAGO Y MIGRANDO EN DIRECCIÓN CAUDAL.

ESTOS DATOS EXPERIMENTALES FUERON APOYADOS POR LAS OBSERVACIONES MÁS RECIENTES DE OKAMOTO Y UEDA (41), QUE EXAMINARON EMBRIONES HUMANOS.

A LAS 5 SEMANAS DE GESTACIÓN, LAS FIBRAS VAGALES SE EXTIENDEN HASTA EL ESÓFAGO SUPERIOR, Y UNAS POCAS FIBRAS FINAS SE EXTIENDEN HACIA EL INTESTINO DESDE LOS PLEXOS PERIAÓRTICOS Y PÉLVICOS; SE OBSERVAN CÉLULAS GANGLIONARES INMADURAS A LO LARGO DE LOS TRONCOS VAGALES. ALREDEDOR DE LAS 6 SEMANAS LOS NEUROBLASTOS ESTÁN PRESENTES DENTRO DEL ESÓFAGO, POR FUERA DE LA CAPA MUSCULAR CIRCULAR; EN LA 7A. SEMANA, LOS NEUROBLASTOS SE ENCUENTRAN EN LA PARED DEL ESTÓMAGO, DUODENO Y LA MAYOR PARTE DEL INTESTINO DELGADO, LLEGANDO EN LA 8A. SEMANA A LA PARTE MEDIA DEL COLON TRANSVERSO.

HACIA LA 12A. SEMANA TODO EL INTESTINO ESTABA INERVADO HASTA EL RECTO, POR LA CONTINUACIÓN DE LA MIGRACIÓN DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES. LAS CÉLULAS GANGLIONARES ESTABAN EN MAYOR CANTIDAD PROXIMALMENTE, SUGIRIENDO EL GRADIENTE DE DESARROLLO CRÁNEO-CAUDAL (FIG.1).

LOS PLEXOS SUBMUCOSOS SE FORMAN POR MIGRACIÓN DE LOS NEUROBLASTOS A TRAVÉS DE LA CAPA MUSCULAR CIRCULAR HACIA LA SUBMUCOSA, PROGRESANDO EN FORMA CRANEOCAUDAL DURANTE EL 30. Y 40. MES DE GESTACIÓN. LA CAPA MUSCULAR LONGITUDINAL MÁS EXTERNA DEL INTESTINO SE DESARROLLA DE UNA CONDENSACIÓN DEL MESÉNQUIMA DE LA SUPERFICIE EXTERNA DESPUÉS DE QUE EL PLEXO SE HA FORMADO.

LAS CÉLULAS GANGLIONARES DEL PLEXO PARASIMPÁTICO EXTRÍNSECO SE DESARROLLAN POR MIGRACIÓN DE LOS NEUROBLASTOS DE LA CRESTA NEURAL DORSAL, SIN RELACIÓN A LA RUTA VAGAL DESCRITA PREVIAMENTE. FINCH Y COLABORADORES (16) OBSERVARON QUE AL NACIMIENTO MUCHAS DE LAS CÉLULAS DEL PLEXO ENTÉRICO PERMANECEN INMADURAS COMO NEUROBLASTOS, LOS CUALES MADURAN DURANTE LOS PRIMEROS 5 AÑOS DE LA VIDA.

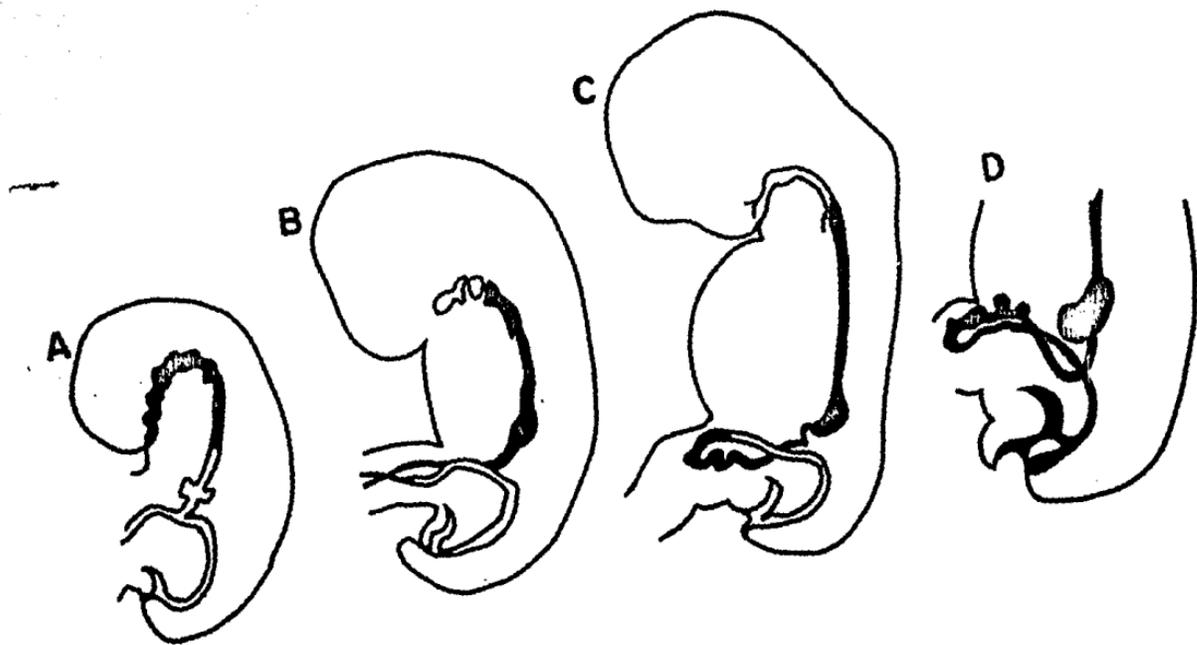


Fig. - 1

## VII. HISTOLOGIA DEL INTESTINO NORMAL.

PARA HABLAR ADECUADAMENTE DE LAS ALTERACIONES HISTOPATOLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ES NECESARIO MENCIONAR EN FORMA BREVE LA HISTOLOGÍA DEL PLEXO ENTERICO NORMAL, SOBRE TODO A NIVEL DEL COLON, POR SER ESTA LOCALIZACIÓN LA MÁS FRECUENTE DE LA PATOLOGÍA.

### PLEXO NEUROENTÉRICO NORMAL.

LA ESTRUCTURA DEL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO INTRÍNSECO DEL COLON ES MEJOR APRECIADA EN CORTES DEL INTESTINO EN UN PLANO TANGENCIAL A LA PARED. LOS PLEXOS SUBMUCOSOS Y MIENTÉRICOS TIENEN LA APARIENCIA DE UNA RED DE FILAMENTOS ANCHOS CON UN ARREGLO MÁS O MENOS POLIGONAL. SE ENCUENTRAN NIDOS DE CÉLULAS GANGLIONARES A LO LARGO DE LAS UNIONES DE LAS FIBRAS NEURALES. LA POBLACIÓN DE CÉLULAS NEURALES NO ES HOMOGÉNEA SINO QUE CONSISTE EN UNA VARIEDAD DE TIPOS CÉLULARES QUE SUGIEREN UNA FUNCIÓN COMPLEJA (FIG.2).

HAY TRES PLEXOS DISTINTOS: EL DE AUERBACH, EL DE HENLE Y EL DE MEISSNER. EL DE AUERBACH O PLEXO MIENTÉRICO DESCANSA ENTRE LA CAPA MUSCULAR LONGITUDINAL Y CIRCULAR DEL INTESTINO. EL PLEXO DE HENLE O PLEXO SUBMUCOSO PROFUNDO ESTÁ A LO LARGO DE LA CAPA MUSCULAR CIRCULAR INTERNA Y PARECE SER ANÁLOGO AL PLEXO DE AUERBACH. EL PLEXO DE MEISSNER O PLEXO SUBMUCOSO SUPERFICIAL SE ENCUENTRA INMEDIATAMENTE MÁS ALLÁ DE LA MUSCULARIS MUCOSAE. LA MORFOLOGÍA DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES EN EL PLEXO DE MEISSNER DIFIERE

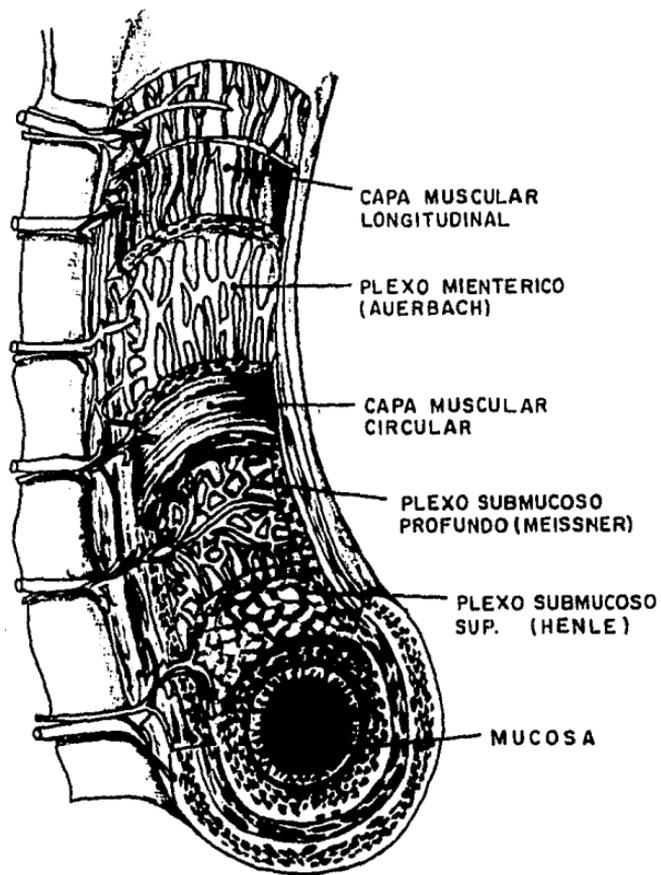


Fig. - 2

DE LOS PLEXOS DE AUERBACH Y HENLE. SUS CONEXIONES NEURALES TAMBIÉN PUEDEN SER DIFERENTES.

LOS HACES DE NERVIOS EXTRÍNSECOS QUE LLEVAN FIBRAS NERVIOSAS NO MIELINIZADAS PASAN A TRAVÉS DE LA CUBIERTA MUSCULAR EXTERNA LONGITUDINAL, A MENUDO ACOMPAÑAN A LOS VASOS SANGUÍNEOS, CORREN POR DISTANCIAS CORTAS DENTRO DE ZONAS INTERMIENTÉRICAS, LUEGO SE RAMIFICAN RÁPIDAMENTE, PIERDEN SU PERINEURIO Y TEJIDO CONECTIVO, Y SE FUSIONAN CON LA ESTRUCTURA INTRÍNSECA DEL PLEXO (FIG.2).

ESTUDIOS HISTOQUÍMICOS INDICAN QUE ESTOS TRONCOS CONSISTEN, EN SU MAYORÍA, DE FIBRAS ACETILCOLINESTERASA POSITIVAS, PERO HAY PEQUEÑAS CANTIDADES DE FIBRAS ADRENÉRGICAS. ALGUNOS AXONES MIELINIZADOS PUEDEN TAMBIÉN IDENTIFICARSE DENTRO DE ESTOS TRONCOS. ÉSTOS, A SU VEZ, PUEDEN REPRESENTAR FIBRAS SENSITIVAS AFERENTES.

ESTUDIOS UTILIZANDO TÉCNICAS FLUORESCENTES MUESTRAN QUE LA MAYORÍA DE LAS FIBRAS SIMPÁTICAS QUE LLEGAN A LA PARED INTESTINAL NO SE RAMIFICAN DENTRO DE LAS CAPAS DE MÚSCULO LISO, SINO QUE TERMINAN EN UNA MALLA ALREDEDOR DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES DEL PLEXO ENTÉRICO. POCAS FIBRAS ADRENÉRGICAS INERVAN DIRECTAMENTE EL MÚSCULO. LAS QUE LO HACEN, INERVAN LA CAPA MUSCULAR CIRCULAR Y SE INCREMENTAN EN LAS REGIONES ESFINTERIANAS.

LAS CÉLULAS GANGLIONARES DE LOS PLEXOS ENTÉRICOS, VARIAN EN SU MORFOLOGÍA Y CARACTERÍSTICAS DE TINCIÓN. AL-

GUNAS NEURONAS MUESTRAN Poca o NINGUNA ACTIVIDAD DE LA ACETILCOLINESTERASA. ELLO ESTÁ DE ACUERDO CON ESTUDIOS FISIOLÓGICOS QUE INDICAN QUE DICHAS CÉLULAS GANGLIONARES NO REPRESENTAN SIMPLEMENTE UN EFECTOR PARASIMPÁTICO PERIFÉRICO, SINO UN COMPLEJO APARATO NEUROREGULADOR.

LAS FIBRAS COLINÉRGICAS PROVENIENTES DEL VAGO Y PLEXO PÉLVICO, TERMINAN EN ESTAS NEURONAS INTRÍNECAS DE MANERA ANÁLOGA A LAS FIBRAS ADRENÉRGICAS. BURNSTOCK (7) HA PRESENTADO EVIDENCIAS DE UN TERCER COMPONENTE EN EL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO PERIFÉRICO, CONSTITUIDO POR NEURONAS Y SUS RAMIFICACIONES, EN LAS CUALES LOS NUCLEÓTI DOS PURÍNICOS -PRESUMIBLEMENTE ATP- ACTÚAN COMO AGENTES NEUROTRANSMISORES (NERVIOS PURINÉRGICOS). DICHO AUTOR POSTULA QUE LAS FIBRAS DE ESTAS CÉLULAS SON INHIBITORIAS, Y ACÚAN DIRECTAMENTE SOBRE EL MÚSCULO INTESTINAL, PERMITIENDO RELAJACIÓN. POSIBLEMENTE LAS CÉLULAS DE ESTE SISTEMA PUEDEN REPRESENTAR AL MENOS ALGUNAS DE LAS NEURONAS ACETILCOLINESTERASA NEGATIVAS OBSERVADAS EN EL PLEXO ENTÉRICO (FIG.3).

#### PLEXO ENTÉRICO ANAL NORMAL.

LA INERVACIÓN INTRÍNECA DEL CANAL ANAL DIFIERE DEL RESTO DEL INTESTINO. ALRIDGE Y CAMPBELL (1) ENCONTRARON QUE EN CORTES LONGITUDINALES AL AZAR, LAS CÉLULAS GANGLIONARES INTESTINALES PODÍAN NO SER ENCONTRADAS EN EL PLEXO MIENTÉRICO Y SUBMUCOSO, DESDE 1.4 Y 1.7 CMS., RES-

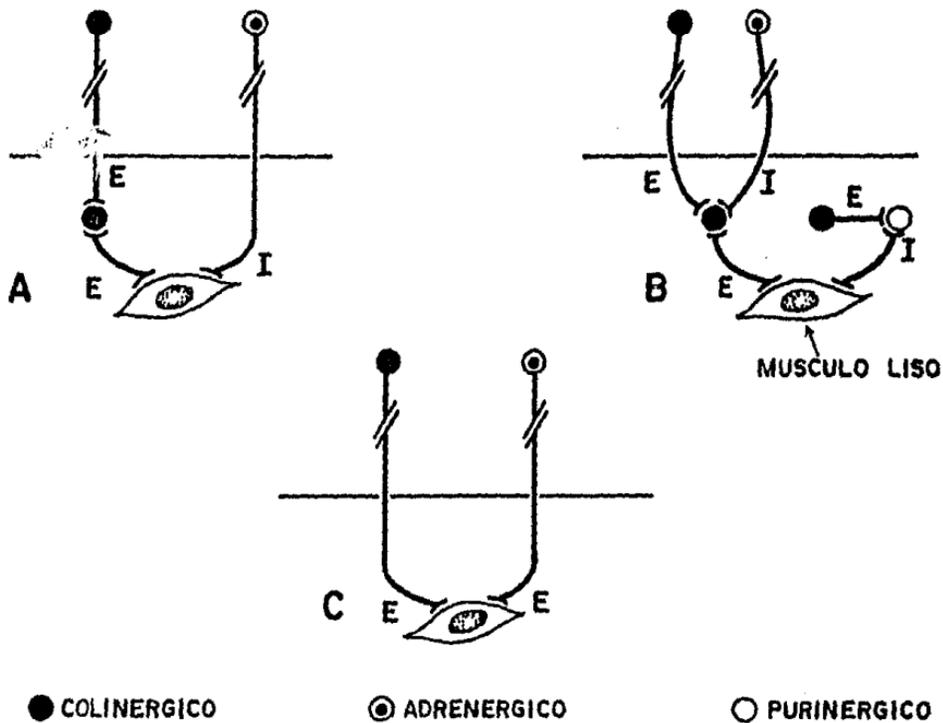


Fig.- 3

PECTIVAMENTE, ARRIBA DE LA LÍNEA PECTINADA. LOS CORTES TRANSVERSALES A TRAVÉS DE ESTA ÁREA MOSTRARON ESCASAS CÉLULAS GANGLIONARES, A PESAR DE SU AUSENCIA EN LOS CORTES LONGITUDINALES. ELLOS REFIRIERON ESTO COMO LA ZONA DE HIPOGANGLIONOSIS. OTROS ESTUDIOS HAN CONFIRMADO SU OBSERVACIÓN (50,61). DE ESTOS ESTUDIOS SE PUEDE CONCLUIR QUE LA AUSENCIA DE CÉLULAS GANGLIONARES EN EL ÁREA DEL ESFINTER ANAL INTERNO ES NORMAL (FIG.4).

DESDE LA CARACTERIZACIÓN TEMPRANA DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG SE HA APRECIADO QUE HAY UNA ZONA EN LA REGIÓN DEL ESFINTER ANAL INTERNO DENTRO DE LA CUAL LAS CÉLULAS GANGLIONARES SON ESCASAS O AUSENTES, TANTO EN EL PLEXO MIENTÉRICO COMO EN LOS SUBMUCOSOS.

PARA TENER UN CRITERIO SEGURO DEL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, LAS BIOPSIAS RECTALES DEBEN SER OBTENIDAS POR ENCIMA DE LA UNIÓN ANOCUTÁNEA, A DISTANCIAS VARIABLES DE ACUERDO A LA EDAD. CONFORME A LOS ESTUDIOS DE HOFMANN Y ORESTANO (22) UN CENTÍMETRO ES SUFICIENTE EN EL RECIÉN NACIDO, MIENTRAS QUE PUEDEN SER NECESARIOS HASTA MÁS DE 4 CENTRÍMETROS EN ESCOLARES O ADOLESCENTES.

ALRIDGE Y CAMPBELL (1) ENCONTRARON QUE EL PLEXO SUBMUCOSO TERMINABA EN PROMEDIO 2 MM PROXIMALMENTE A LA TERMINACIÓN DEL PLEXO MIENTÉRICO Y NUNCA SE EXTIENDE MÁS DISTAL QUE ÉSTE, Y QUE EN EL BORDE MESENTÉRICO ERA MÁS BAJO QUE EN EL BORDE ANTIMESENTÉRICO.

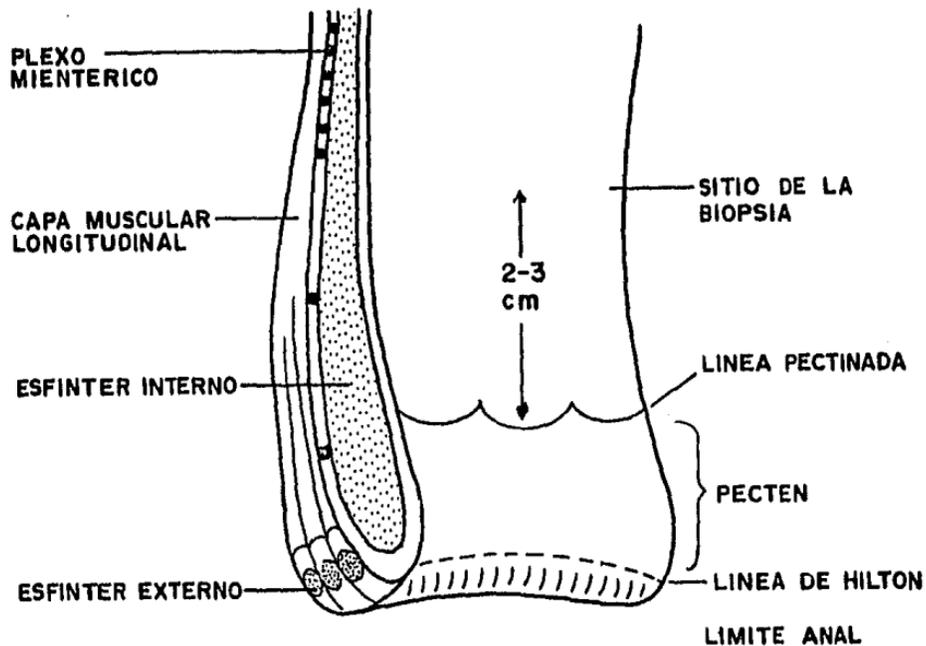


Fig.- 4

### VIII. HISTOPATOLOGIA DEL INTESTINO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG.

TITTEL EN 1901 (56) FUE EL PRIMER AUTOR EN DESCRIBIR UNA ANORMALIDAD DEL PLEXO MIENTÉRICO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. ENCONTRÓ UNA AUSENCIA DE CÉLULAS GANGLIONARES DISTALES EN EL COLON DE UN NIÑO DE 15 MESES DE EDAD CON SINTOMATOLOGÍA Y SIGNOLOGÍA TÍPICA. PERO NO FUE HASTA 1948 CUANDO WHITEHOUSE Y KERNOHAN (63), Y ZUELZER Y WILSON (66), EN FORMA INDEPENDIENTE, ESTABLECIERON POR PRIMERA VEZ Y DE MANERA FIRME LA AGANGLIONOSIS COMO LA CAUSA DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, MEDIANTE ESTUDIOS DE 11 Y 6 PACIENTES, RESPECTIVAMENTE. EL TEMA FUE POSTERIORMENTE CLARIFICADO MÁS AÚN POR BODIAN, STEPHENS Y WARD (5), QUE DIFERENCIARON LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL MEGACOLON IDIOPÁTICO.

LA FALLA PARA HACER ESTA DISTINCIÓN CONTRIBUYÓ IN DUDABLEMENTE PARA LAS DISCORDANCIAS EN LAS OBSERVACIONES HISTOPATOLÓGICAS DE AÑOS ANTERIORES. Poca INFORMACIÓN SE AÑADIÓ EN LOS SIGUIENTES 20 AÑOS, SIN EMBARGO, OBSERVACIONES RECIENTES BASADAS EN ESTUDIOS CON TÉCNICAS HISTOQUÍMICAS HAN PERMITIDO MAYOR REFINAMIENTO EN NUESTRO CONOCIMIENTO DE LA ENFERMEDAD.

LA APARIENCIA DEL PLEXO EN CORTES TEÑIDOS CON HEMATOXILINA Y EOSINA ES FAMILIAR A LA MAYORÍA DE LOS PATÓLOGOS. LAS CÉLULAS GANGLIONARES ESTÁN AUSENTES DE TODAS

LAS CAPAS DEL INTESTINO. EN ÁREAS NORMALMENTE OCUPADAS POR UNA MATRIZ NEURAL DELICADA, SE ENCUENTRAN FRECUENTEMENTE TRONCOS NERVIOSOS GRANDES. EN CORTES TANGENCIALES DEL INTESTINO, ESTOS TRONCOS GENERALMENTE TIENEN UNA ORIENTACIÓN LONGITUDINAL Y UNA RELATIVA ESCASEZ DE RAMIFICACIONES. LOS TRONCOS APARECEN MÁS COMPACTOS QUE LAS FIBRAS DE LA MATRIZ DEL PLEXO NORMAL Y CONTIENEN NÚMEROS MODERADOS DE NÚCLEOS DE CÉLULAS DE SCHWANN ELONGADOS EN UN ARREGLO PARALELO Y LONGITUDINAL. ESTOS SON DIFERENTES DE LAS CÉLULAS DE SCHWANN DE LA MATRIZ DEL PLEXO NORMAL, QUE SON PREDOMINANTEMENTE REDONDAS Y CON NÚCLEOS DISTRIBUIDOS AL AZAR. ESTOS TRONCOS TAMBIÉN DIFIEREN DE LA ESTRUCTURA DEL PLEXO NORMAL EN QUE CONTIENEN COLÁGENA Y TIENEN UNA VAINA PERINEURAL DISTINTA.

ESTAS FIBRAS SE TIÑEN INTENSAMENTE CON ACTIVIDAD DE COLINESTERASA, CONTIENEN SÓLO PEQUEÑAS CANTIDADES DE FIBRAS ADRENÉRGICAS, AUNQUE PEQUEÑOS TRONCOS NERVIOSOS EN EL INTESTINO AGANGLIÓNICO HAN SIDO ENCONTRADOS POR GARRET (18) QUE CONTIENEN CANTIDADES SIGNIFICATIVAS DE TALES FIBRAS. LA MAYORÍA DE LAS FIBRAS NERVIOSAS NO SON MIELINIZADAS, PERO UN NÚMERO MODERADO DE FIBRAS MIELINIZADAS HAN SIDO DESCRITAS.

UN MARCADO INCREMENTO EN LAS FIBRAS COLINÉRGICAS DENTRO DE LAS CAPAS MUSCULARES EN EL INTESTINO AGANGLIÓNICO HA SIDO DESCRITO POR VARIOS AUTORES (19,45). EL INCRE-

MENTO EN LAS FIBRAS COLINÉRGICAS ES TAMBIÉN EVIDENTE DENTRO DE LA SUBMUCOSA, LA MUSCULARIS MUCOSAE Y LA MUCOSA. ESTE INCREMENTO ES MÁS PRONUNCIADO DENTRO DE LA CAPA MUSCULAR CIRCULAR Y DISMINUYE PROGRESIVAMENTE EN SENTIDO PROXIMAL CONFORME SE ACERCA AL INTESTINO NORMAL. LA EXTENSIÓN PROXIMAL DE LA ACTIVIDAD COLINÉRGICA AUMENTADA NO NECESARIAMENTE CORRESPONDE A LA EXTENSIÓN DE LA AGANGLIONOSIS, LA CUAL POR LO GENERAL SE EXTIENDE MÁS PROXIMALMENTE EN UN GRADO VARIABLE.

GARRET Y COLABORADORES (18) ENCONTRARON QUE LA INERVACIÓN COLINÉRGICA DISTAL ERA VARIABLE: ALGUNOS PACIENTES MOSTRARON UNA DISMINUCIÓN DE LAS FIBRAS TEÑIBLES, SUGIRIENDO UNA CORRELACIÓN CON EL GRADO DE OBSTRUCCIÓN MOSTRADO POR EL PACIENTE, A MAYOR NÚMERO DE FIBRAS, MAYOR GRADO DE OBSTRUCCIÓN SINTOMÁTICA.

GHERARDI (19) INVESTIGÓ EN DETALLE LA RELACIÓN DE LA EXTENSIÓN DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES DE LA ZONA INTERMUSCULAR. ÉL NO ESTUDIÓ LAS ALTERACIONES CUANTITATIVAS DENTRO DE LA ZONA TRANSICIONAL EN SI MISMA O EN SU EXTENSIÓN. LA TERMINACIÓN DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES SUBMUCOSAS CORRELACIONÓ CERCANAMENTE CON LA TERMINACIÓN DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES MIENTÉRICAS. LAS CÉLULAS SUBMUCOSAS TERMINAN LIGERAMENTE MÁS CEFÁLICAS QUE LAS CÉLULAS MIENTÉRICAS.

ALGUNOS AUTORES (3,59) HAN DESCRITO CAMBIOS DEGENERATIVOS DENTRO DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES MÁS DISTALES

DEL PLEXO ENTÉRICO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. ADEMÁS, LA LITERATURA CONTIENE REFERENCIAS A SEGMENTOS INTESTINALES ANORMALES CARACTERIZADOS POR CÉLULAS GANGLIONARES ATÍPICAS O DEGENERATIVAS. WEINBERG, SIN EMBARGO, ADVIERTE SOBRE LA GRAN VARIACIÓN DE LA MORFOLOGÍA DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES QUE OCURRE EN LOS ESPECÍMENES QUIRÚRGICOS PATOLÓGICOS PARA NO CONFUNDIRLOS CON VERDADEROS CAMBIOS DEGENERATIVOS (62).

## IX. FISIOPATOLOGIA.

LOS INTENTOS PARA EXPLICAR LA FISIOPATOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ANTECEDIERON A LOS HALLAZGOS DE LAS ANORMALIDADES MORFOLÓGICAS QUE CONDICIONAN ESTA ENFERMEDAD. LA DEMOSTRACIÓN DE LA AGANGLIOSIS COMO EL HECHO BÁSICO HISTOPATOLÓGICO DE LA ENFERMEDAD PERMITIÓ UNA BASE MÁS RACIONAL PARA EL ENTENDIMIENTO DE ESTA ENFERMEDAD.

LA AUSENCIA DE CÉLULAS GANGLIONARES INICIALMENTE SUGIRIÓ QUE EL INTESTINO ESTABA DENERVADO Y, POR LO TANTO EN UN ESTADO CONSTANTE DE ESPASMO, DE ACUERDO CON LA LEY DE CANNON QUE ESTABLECE QUE EL MÚSCULO LISO DENERVADO ES EXTRAORDINARIAMENTE SENSIBLE A LOS ESTÍMULOS Y TIENDE A PERMANECER CONSTANTEMENTE CONTRAÍDO (8). LA DEMOSTRACIÓN DE KAMIJO Y COLABORADORES (27) DE ACTIVIDAD DE COLINESTERASA AUMENTADA EN LOS GRANDES TRONCOS NERVIOSOS ENCONTRADOS EN EL INTESTINO AGANGLIÓNICO CONDUCE A LA CONCLUSIÓN DE QUE LA HIPERACTIVIDAD COLINÉRGICA CONTRIBUYE A ESTE ESPASMO.

OBSERVACIONES RECIENTES, HISTOQUÍMICAS, ULTRAE~~S~~TRUCTURALES Y FISIOLÓGICAS, INDICAN QUE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG PUEDE NO SIMPLEMENTE REPRESENTAR LA DENERVACION DEL MÚSCULO LISO INTESTINAL, SIÑO MÁS AÚN, UNA COMPLEJA ALTERACIÓN DE LA INTERACCIÓN NEUROMUSCULAR DEL INTESTINO AGANGLIÓNICO.

LAS FIBRAS COLINÉRGICAS ESTIMULAN EL MÚSCULO LISO

INTESTINAL. EL EFECTO DE LA INERVACIÓN ADRENÉRGICA DIRECTA DE ESTAS CÉLULAS MUSCULARES LISAS ES MENOS CLARO, PERO PROBABLEMENTE ES TAMBIÉN ESTIMULADOR. EL EFECTO INHIBITIVO DE LA ACTIVIDAD ADRENÉRGICA EN EL INTESTINO NORMALMENTE ES MEDIADO A TRAVÉS DE SU ACCIÓN SOBRE LAS CÉLULAS GANGLIONARES.

BAUMGARTEN Y COLABORADORES (3) SUGIEREN QUE EL INTESTINO AGANGLIÓNICO TIENE UN PATRÓN DE INERVACIÓN SIMILAR AL ESFINTER ANAL NORMAL Y, POR LO TANTO, MANTIENE UN ESTADO SIMILAR DE CONTRACCIÓN TÓNICA. ÉSTO SE OBSERVA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG POR LA AUSENCIA DE UN SISTEMA INHIBITORIO INTRÍNSECO.

UN FACTOR ADICIONAL RELACIONADO A ESTE PATRÓN DE INERVACIÓN ALTERADO ES LA CONTRACCIÓN DISTAL PARADÓJICA DEL ESFINTER ANAL INTERNO EN RESPUESTA A LA DISTENSIÓN LUMINAL PROXIMAL EN CONTRASTE CON LA RELAJACIÓN REFLEJA ESPERADA NORMALMENTE. LOS CAMINOS AFERENTES NECESARIOS PARA LA DEFECACIÓN TAMBIÉN ESTÁN INDUDABLEMENTE INTERRUMPIDOS EN ESTA ENFERMEDAD. ANTES DE QUE LLEGUEMOS A UN MEJOR ENTENDIMIENTO DE LA FISIOPATOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, MUCHAS COSAS DEBERÁN SER APRENDIDAS RESPECTO A LOS MECANISMOS DE LA INTERACCIÓN NEUROMUSCULAR EN EL CONTROL DE LA MOTILIDAD NORMAL GASTROINTESTINAL.

## X. CUADRO CLINICO EN EL R.N. Y EN EL LACTANTE MENOR.

EL COMIENZO Y LAS ETAPAS TEMPRANAS DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN EL RECIÉN NACIDO Y EN EL LACTANTE MENOR SE PRESENTAN CON UN CUADRO CLÍNICO CARACTERÍSTICO, QUE ES ESENCIALMENTE DIFERENTE DEL QUE PRESENTAN LOS PACIENTES LACTANTES MAYORES, PREESCOLARES Y ESCOLARES.

DE TODOS LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, EL 70-80% PRESENTAN SIGNOS DE LA ENFERMEDAD DURANTE LOS PRIMEROS DIAS DE VIDA. SÓLO EXCEPCIONALMENTE LOS SÍNTOMAS INICIALES COMIENZAN DESPUÉS DEL AÑO DE EDAD.

EL NIÑO NO NACE CON SIGNOS DE LA ENFERMEDAD Y ES APARENTEMENTE SANO. CON FRECUENCIA HAY RETARDO EN LA EXPULSIÓN DE MECONIO Y ALGUNOS PACIENTES TARDAN EN PRESENTAR LA PRIMERA EVACUACIÓN MÁS DE 24 HS. MUCHAS VECES ESTO ES DETECTADO Y SE REALIZA ESTIMULACIÓN RECTAL CON TERMÓMETRO OBTENIENDO UNA EVACUACIÓN MECONIAL NORMAL.

LA DISTENSIÓN ABDOMINAL Y LOS VÓMITOS SON LOS SIGNOS INICIALES LUEGO DEL RETARDO EN LA PRIMERA EVACUACIÓN. AMBOS SE PRESENTAN EN LOS PRIMEROS DÍAS DE VIDA CON GRAN REGULARIDAD, POR LO COMÚN DE MANERA SIMULTÁNEA. LOS VÓMITOS SON GENERALMENTE BILIARES Y EL CUADRO OBSTRUCTIVO ES PROGRESIVO. ALGUNAS VECES EN ESTE MOMENTO SE REALIZA UN ENEMA EVACUANTE CON RESOLUCIÓN TEMPORAL DEL CUADRO OBSTRUCTIVO.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS INICIALES. EN ESTA ETAPA

INICIAL LA RADIOGRAFÍA SIMPLE DE ABDOMEN MUESTRA DILATACIÓN DE ASAS CON NIVELES HIDROAÉREOS, DONDE ES DIFÍCIL DISTINGUIR EL COLON DE LAS ASAS DE DELGADO. SIN EMBARGO, ALGUNAS VECES SE IDENTIFICA EL COLON DILATADO Y AUSENCIA DE GAS DISTAL, LO CUAL HACE SUGESTIVO EL DIAGNÓSTICO. SI EN ESTA ETAPA SE TOMA UN COLON POR ENEMA, EL RESULTADO CASI SIEMPRE ES NORMAL, AUNQUE EN OCASIONES HAY UN SEGMENTO ESTRECHO NO MUY BIEN DEFINIDO, SOBRE TODO SI SE USA LA TÉCNICA DE NEUHAUSER (52). SON MUY IMPORTANTES LA PLACA DE VACIAMIENTO Y LA TARDÍA. SI MUESTRAN RETENCIÓN DEL MEDIO DE CONTRASTE, SON SUGESTIVAS DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG.

EVOLUCIÓN DEL CUADRO CLÍNICO. SIETE DE CADA DIEZ PACIENTES SOMETIDOS A ENEMAS EVACUANTES POR CUADRO DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL POR ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CURSAN CON RESOLUCIÓN DEL CUADRO, SEGUIDO DE UN PERÍODO DE APARENTE SALUD, QUE PUEDE DURAR SEMANAS Y HASTA MESES, CON RECAÍDA POSTERIOR DEL CUADRO OBSTRUCTIVO.

OTROS PACIENTES QUEDAN CON SÍNTOMAS OBSTRUCTIVOS: CONSTIPACIÓN, VÓMITOS OCASIONALES, DISTENSIÓN MODERADA Y EVACUACIONES ANORMALES. SI HAY SIGNOS Y SÍNTOMAS DE OBSTRUCCIÓN SEVERA, DEBEMOS PENSAR EN LA POSIBILIDAD DE UN SEGMENTO AGANGLIÓNICO LARGO.

PUEDE HABER CUADROS DIARRÉICOS INTERMITENTES CON PERÍODOS DE CONSTIPACIÓN, QUE ESTÁN MANIFESTANDO EPISODIOS DE ENTEROCOLITIS NECROSANTE DE INTENSIDAD VARIABLE. CON

FRECUENCIA SE HAN DESCRITO ASOCIADAS LAS EVACUACIONES EXPLOSIVAS, SIN EMBARGO, ESTAS NO SON CONSTANTES.

EVOLUCIÓN RADIOLÓGICA. LOS EPISODIOS REPETIDOS DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL CONDUCE A UNA DILATACIÓN PROGRESIVA DEL COLON POR ARRIBA DEL SEGMENTO ESTRECHO. EL MEGACOLON SE DESARROLLA GENERALMENTE ENTRE LOS 18 DÍAS Y LOS 3½ MESES DE EDAD. LA APARIENCIA DEL SEGMENTO ESTRECHO TIENE VARIACIONES TÍPICAS, EN OCASIONES TODO EL SEGMENTO AGANGLIÓNICO ESTÁ CONTRAÍDO (FIG. 5-A). SE PUEDE OBSERVAR TAMBIÉN UN SEGMENTO QUE TIENE UN DIÁMETRO APARENTEMENTE NORMAL, PERO CON UN MEGACOLON SUPERIOR QUE AL COMPARARLOS EVIDENCIA UN MARCADO CONTRASTE EN LAS DIMENSIONES (FIG. 5-B). UN TERCER GRUPO, MUESTRA UN SEGMENTO AGANGLIÓNICO ESTRECHO Y EN SU PORCIÓN PROXIMAL Y DISTAL UN DIÁMETRO NORMAL (FIG. 5-C).

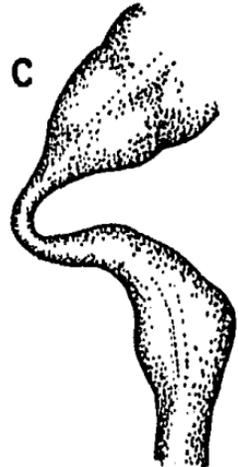
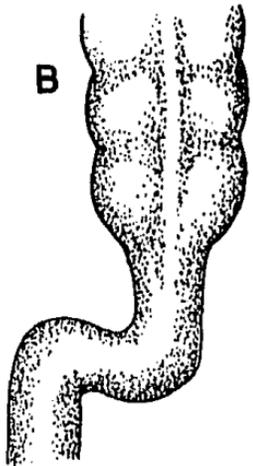
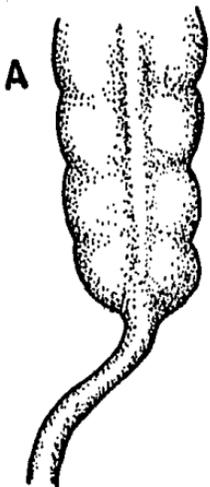


Fig.- 5

## XI. CUADRO CLINICO EN EL PREESCOLAR, ESCOLAR Y ADULTO.

LA CONSTIPACIÓN CRÓNICA Y EL ABDOMEN PROMINENTE SON LOS DOS SIGNOS PRINCIPALES DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN LA NIÑEZ, ADOLESCENCIA Y EDAD ADULTA. LOS SIGNOS Y SÍNTOMAS APARECEN ALREDEDOR DEL NACIMIENTO Y SE HACEN CRÓNICOS EN LA INFANCIA. LA CONSTIPACIÓN ES PERSISTENTE, Y LA DIETA Y LOS LAXANTES INEFECTIVOS. GENERALMENTE SE MANEJAN CON ENEMAS EVACUANTES Y LAVADOS. CUANDO SE LOGRA UN ADECUADO VACIAMIENTO, LOS SÍNTOMAS SON LEVES O MODERADOS, PERO ES MUY COMÚN LA FORMACIÓN DE FECALOMAS CON EPISODIOS DE OBSTRUCCIÓN TOTAL POR IMPACTACIÓN.

LOS SÍNTOMAS ASOCIADOS DEPENDERÁN DEL GRADO DE DESCOMPRESIÓN LOGRADO POR EL TRATAMIENTO; SI ES INCOMPLETO, HABRÁ ANOREXIA, Y SI ESTO ES CRÓNICO, SE ACOMPAÑARÁ DE DESNUTRICIÓN, RETARDO EN EL CRECIMIENTO Y ANEMIA.

EN LA RADIOGRAFÍA SIMPLE DE ABDOMEN ENCONTRAMOS UNA RETENCIÓN FECAL MÁS O MENOS ACENTUADA Y DILATACIÓN IMPORTANTE DEL SIGMOIDES. EL ENEMA DE BARIO, EN CONTRASTE CON EL RECIÉN NACIDO Y LACTANTE MENOR, DEBE SER PRECEDIDO DE UNA ADECUADA PREPARACIÓN DEL COLON. SE MUESTRA LA IMAGEN CLÁSICA DE UN GRAN MEGACOLON, TERMINANDO EN FORMA DE CONO HASTA LA ZONA ESTRECHA.

DEBE HACERSE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON OTRAS FORMAS DE MEGACOLON. EN PACIENTES CON HISTORIA DE MALFORMACIÓN ANORRECTAL DEBEN DESCARTARSE ESTENOSIS ANAL Y RECTAL

DESPUÉS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO. EN EL MEGACOLON IDIOPÁTICO LOS SÍNTOMAS APARECEN MÁS TARDÉ QUE EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, A MENUDO A LOS 2 O 3 AÑOS DE EDAD. UNA ENFERMEDAD DE SEGMENTO ULTRACORTO PUEDE SER DIFÍCIL DE DISTINGUIR DE UN MEGACOLON IDIOPÁTICO. CUANDO HAY DUDA, DEBE HACERSE UNA BIOPSIA RECTAL.

COMO ES LÓGICO, ESTA FORMA DE PRESENTACIÓN ES CADA VEZ MÁS RARA, YA QUE GENERALMENTE SE HACE EL DIAGNÓSTICO EN EL PRIMER AÑO DE VIDA. POR OTRA PARTE, LOS PACIENTES QUE PRESENTAN ESTE CUADRO TIENEN FORMAS LEVES O MODERADAS DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. AQUELLOS QUE PRESENTAN SEGMENTOS AGANGLIÓNICOS LARGOS QUE LLEGAN A ESTA EDAD, SON MUY RAROS.

## XII. METODOS DIAGNOSTICOS.

### 1. DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO.

ANTE UN RECIÉN NACIDO CON CUADRO OBSTRUCTIVO ABDOMINAL DEBE HACERSE ESTUDIO RADIOLÓGICO. EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG LAS RADIOGRAFÍAS SIMPLES MOSTRARÁN CUADRO OBSTRUCTIVO BAJO. SI HAY SOSPECHA CLÍNICA DE MEGACOLON CONGÉNITO, DEBE REALIZARSE COLON POR ENEMA, NEUHAUSER DESARROLLÓ UNA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG (52). BÁSICAMENTE SE RECOMIENDA OMITIR LA PREPARACIÓN DE COLON, YA QUE AL HACER ESTO, SE VACÍA EL COLON Y SE HACEN MENOS EVIDENTES LAS DIFERENCIAS DE TAMAÑO ENTRE EL SEGMENTO DILATADO Y ESTRECHO. LA ADMINISTRACIÓN DE BARIO DEBE HACERSE LENTAMENTE, A BAJA PRESION Y BAJO FLUOROSCOPIA. SE SUSPENDE LA ADMINISTRACIÓN DE BARIO EN CUANTO UNA ZONA TRANSICIONAL SE VISUALIZA,

LA ZONA DE TRANSICIÓN SE DEMUESTRA MEJOR EN PROYECCIONES LATERALES U OBLICUAS. CUANDO YA SE HA DEMOSTRADO BIEN, SE PROSIGUE CON LA ADMINISTRACIÓN DE BARIO PARA DELIMITAR LA EXTENSIÓN Y EL GRADO DE DILATACIÓN DEL COLON.

SIEMPRE DEBEN OBTENERSE PLACAS DE VACIAMIENTO, QUE EN OCASIONES SON MÁS DEMOSTRATIVAS CUANDO LAS PLACAS DE LLENADO HAN FALLADO. CUANDO NO SE HA DEMOSTRADO LA ZONA TRANSICIONAL, ADQUIEREN GRAN IMPORTANCIA LAS PLACAS TARDÍAS, QUE SI MUESTRAN RETENCIÓN DEL MEDIO DE CONTRASTE LUEGO DE 24 HS. SON FUERTEMENTE SUGESTIVAS DE ENFERMEDAD

## DE HIRSCHSPRUNG.

CON ESTE MÉTODO LA PRESENCIA DE UN SEGMENTO ESTRECHO ES DEMOSTRABLE EN LA MAYORÍA DE NEONATOS CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. EN LOS NIÑOS QUE NO SEA DEMOSTRABLE, LA EVOLUCIÓN DEL CUADRO CLÍNICO Y COLON POR ENEMA REPETIDOS, CONDUCIRÁN A UN DIAGNÓSTICO FINAL.

POR LO ANTERIOR ES DE GRAN IMPORTANCIA QUE EL CIRUJANO PEDIATRA ESTÉ PRESENTE DURANTE EL ESTUDIO, PARA CORROBORAR LA ADECUADA TÉCNICA DEL COLON POR ENEMA Y PERCARTARSE DEL NIVEL DE AFECTACIÓN DEL SEGMENTO AGANGLIÓNICO, MÁXIME QUE NO ES MUY EVIDENTE EN LA ETAPA DE RECIÉN NACIDO Y LACTANTE MENOR.

PUEDE HABER PROBLEMAS DIAGNÓSTICOS EN 3 GRUPOS DE PACIENTES: A) PACIENTES CON UN SEGMENTO AGANGLIÓNICO ULTRACORTO, B) PACIENTES CON AGANGLIOSIS COLI Y C) PACIENTES CON UNA COLOSTOMÍA PREVIA REALIZADA EN OTRO HOSPITAL.

LOS PACIENTES CON UN SEGMENTO AGANGLIÓNICO ULTRACORTO PUEDEN TENER UN COLON POR ENEMA DONDE ESE SEGMENTO SE CONFUNDA CON EL CANAL ANAL Y SE DIAGNOSTIQUE COMO MEGACOLON IDIOPÁTICO. LOS PACIENTES CON AGANGLIOSIS COLI NO PRESENTAN MEGACOLON, EN SU LUGAR TIENEN UN COLON NORMAL O UN MICROCOLON Y UN MEGAÍLEO QUE ES DIFÍCIL DE DEMOSTRAR. LOS PACIENTES CON COLOSTOMÍA REALIZADA EN OTRO HOSPITAL EN QUIENES NO TENEMOS LOS RESULTADOS HISTOPATOLÓGICOS A NUESTRO ALCANCE, SON DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO, YA QUE

LA COLOSTOMÍA FAVORECE LA REGRESIÓN DE LA DILATACIÓN DESA PARECIENDO LA ZONA TRANSICIONAL. EN ESTOS CASOS ES DONDE ESTÁ INDICADA LA BIOPSIA RECTAL ESPECIALMENTE.

## 2. DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO.

LA BIOPSIA RECTAL ES UN PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO IMPORTANTE SOBRE TODO EN LOS CASOS EN QUE LOS DATOS CLÍNICOS Y LOS HALLAZGOS RADIOLÓGICOS NO SON CONCLUYENTES COMO LAS SITUACIONES ANTES MENCIONADAS.

PARA REALIZAR BIEN UNA BIOPSIA ES IMPORTANTE CONOCER LA ANATOMÍA DEL CANAL ANAL (FIG.4).

SWENSON, FISHER Y MAC MAHON (54) INTRODUJERON LA BIOPSIA RECTAL PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. EL NIVEL DE LA BIOPSIA ES UNO DE LOS FACTORES MÁS IMPORTANTES, YA QUE LA PARTE MÁS DISTAL DEL CANAL ANAL NORMALMENTE ES AGANGLIONAR Y TIENE UNA ZONA DE HIPOGANGLIONOSIS. LA BIOPSIA DEBE HACERSE POR ARRIBA DE ESTE NIVEL. EN EL RECIÉN NACIDO ES 1 CM. POR ARRIBA DE LA LÍNEA PECTINADA, EN NIÑOS MAYORES DEBE HACERSE 3-4 CMS. POR ARRIBA DE ESTA LÍNEA.

DE ACUERDO A LA TÉCNICA DE SWENSON, FISHER Y MACMAHON LA BIOPSIA SE REALIZA BAJO ANESTESIA GENERAL, SE HACE DILATACIÓN ANAL Y LA PARED LATERAL SE TRACCIONA MEDIANTE SUTURAS, SE LOCALIZA EL SITIO ADECUADO Y SE REALIZA UNA INCISIÓN LONGITUDINAL EN HUSO, AL MENOS DE 1 CM. DE LONGITUD POR 0,5 CMS. DE ANCHURA. ES IMPORTANTE MARCAR EL SI-

TIO PROXIMAL Y EL DISTAL PARA ORIENTAR AL PATÓLOGO.

EN LOS ENFERMOS CON SEGMENTO ULTRACORTO LA TOMA DE BIOPSIA PUEDE SER DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA, TRANSFORMÁNDOSE EN UNA MIECTOMÍA POSTERIOR. LA TÉCNICA ES ESENCIALMENTE LA MISMA, SÓLO QUE LA BIOPSIA TIENE MAYOR EXTENSIÓN Y ES DE ESPESOR TOTAL(36).

LA BIOPSIA RECTAL POR SUCCIÓN ES LA FORMA MÁS FÁCIL DE OBTENER UN ESPECIMEN RECTAL, NO SE NECESITA ANESTESIA NI PREPARACIÓN PREVIA DEL COLON. LO QUE ES NECESARIO ES UN PATÓLOGO FAMILIARIZADO EN EL MANEJO DE ESPECÍMENES MÁS PEQUEÑOS Y EN EL RECONOCIMIENTO DE LAS CÉLULAS GANGLIONARES DE LAS BIOPSIAS DE MUCOSA QUE PUEDEN APARECER MÁS PEQUEÑAS QUE EN EL PLEXO MIENTÉRICO (42).

### 3. MANOMETRÍA RECTAL.

OTRO MÉTODO DIAGNÓSTICO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ES LA MANOMETRÍA RECTAL. EN LAS PERSONAS NORMALES LA DISTENSIÓN DEL ÁMPULA RECTAL PRODUCE UNA RELAJACIÓN REFLEJA DEL ESFINTER ANAL INTERNO Y UNA CONTRACCIÓN DEL ESFINTER EXTERNO.

ESTO PUEDE SER PRODUCIDO POR UN BALÓN INFLADO Y DETECTARSE LA REACCIÓN POR UN MANÓMETRO. UNA DISTENSIÓN RECTAL SIMILAR EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, AÚN AQUELLOS CON SEGMENTO ULTRACORTO, PRODUCE UNA CONTRACCIÓN REFLEJA DEL ESFINTER ANAL INTERNO, CON UNA RESPUESTA NORMAL DEL ESFINTER ANAL EXTERNO (FIG.6).

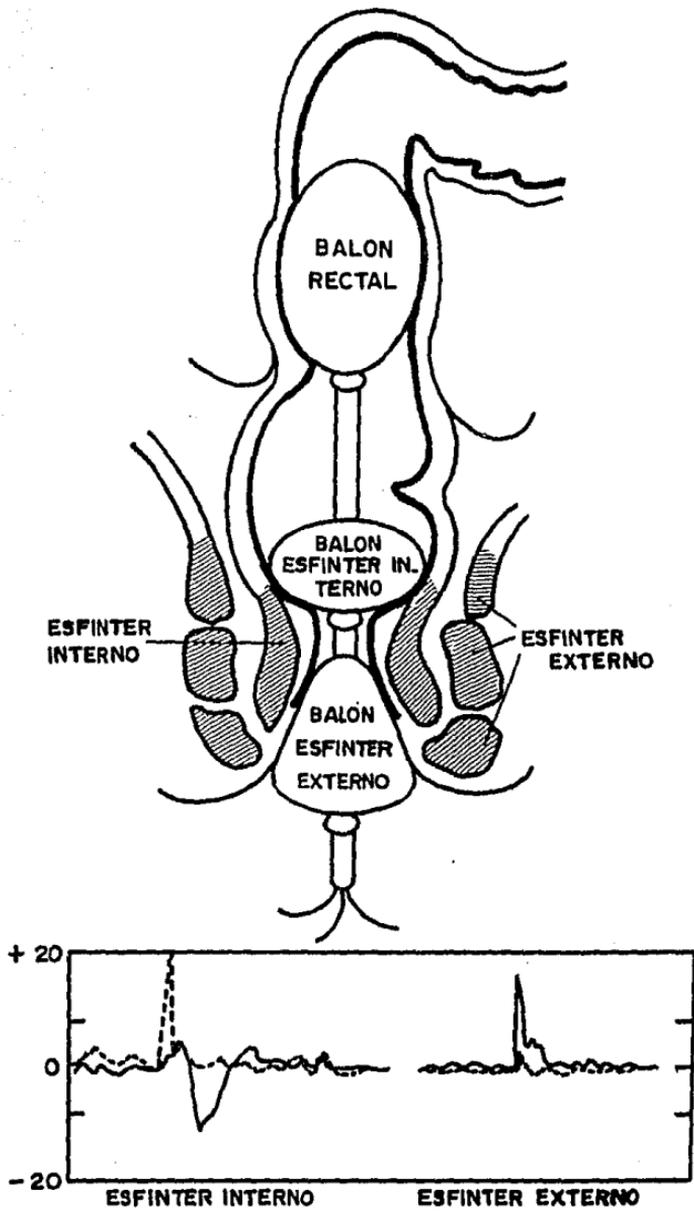


Fig.- 6

LOS PACIENTES CON MEGACOLON IDIOPÁTICO MUESTRAN UNA RELAJACIÓN REFLEJA SIMILAR A LO NORMAL O ALGUNA VARIACIÓN EN EL PATRÓN DE MOVILIDAD QUE ES DIFERENTE DEL ENCONTRADO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG.

VARMA (58) HA UTILIZADO ESTE PROCEDIMIENTO COMO MÉTODO DIAGNÓSTICO ÚNICO, CON UN GRADO ALTO DE CONFIABILIDAD. SIN EMBARGO, SCHUSTER (48) RECOMIENDA LA CONFIRMACIÓN HISTOLÓGICA DE LOS HALLAZGOS MANOMÉTRICOS ANTES DE LA CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DEFINITIVA.

LA MANOMETRÍA NO DEBE SUPLANTAR A LA BIOPSIA RECTAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, SINO MÁS BIEN SER USADA COMO UN PARÁMETRO ADICIONAL, ESPECIALMENTE EN CASOS ATÍPICOS Y EN ENFERMEDAD CON SEGMENTO ULTRACORTO.

### XIII. TRATAMIENTO MEDICO Y QUIRURGICO.

#### TRATAMIENTO MÉDICO.

ALGUNOS PACIENTES CON UN SEGMENTO ULTRACORTO DE AGANGLIONOSIS PUEDEN SER MANEJADOS ADECUADAMENTE MEDIANTE ENEMAS Y OTRAS MEDIDAS CONSERVADORAS QUE LOGREN QUE EVA-CUEN DIARIAMENTE.

LA DECISIÓN DE MANEJAR UN PACIENTE CONSERVADORAMENTE DEBE SER TOMADA POR EL CIRUJANO PEDIATRA, YA QUE PUEDE SER PELIGROSO REALIZAR MANIOBRAS MUY VIGOROSAS DE TRATA-MIENTO CONSERVADOR.

DEBEMOS HACER ÉNFASIS EN QUE LOS PACIENTES MANEJA DOS EN FORMA CONSERVADORA CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG SON EXCEPCIONALES, Y MÁS DEL 95% DE LOS PACIENTES CON ES TA PATOLOGÍA DEBEN SER TRATADOS QUIRÚRGICAMENTE.

#### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.

GENERALMENTE, COMO PRIMER PASO SE HACE UNA COLOS-TOMÍA TEMPORAL, LA CUAL PERMITE: LIBERACIÓN DE LA OBSTRU-CIÓN, REGRESIÓN DEL COLON A SU DIÁMETRO NORMAL, LIMPIEZA DEL SEGMENTO AGANGLIÓNICÓ, AUMENTO DEL PESO CORPORAL PARA LOGRAR UNA VISIÓN MÁS ADECUADA DE LA ANATOMÍA EN EL TRATA MIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO, Y POR ÚLTIMO, UNA VÁLVULA DE SEGURIDAD QUE FAVOREZCA LA CICATRIZACIÓN DE LA ANASTOMOSIS DEL SEGMENTO DESCENDIDO.

EL OBJETIVO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG ES DESCENDER INTESTINO

QUE TENGA CÉLULAS GANGLIONARES FUNCIONALES A 1 CM. POR ARRIBA DEL MARGEN ANAL, PRESERVANDO EL ESFINTER ANAL INTERNO Y EXTERNO. SE HAN DESCRITO MUCHAS TÉCNICAS.

TÉCNICA DE SWENSON. LA CLÁSICA OPERACIÓN DE SWENSON (53), CONSISTE EN UNA RECTOSIGMOIDECTOMÍA ABDOMINOPERINEAL RESPETANDO EL ESFINTER ANAL INTERNO Y EXTERNO, QUITANDO EL SEGMENTO AGANGLIÓNICO AFECTADO Y REALIZANDO UNA ANASTOMOSIS TERMINOTERMINAL A 2-3 CMS. DEL MARGEN ANAL (FIG.7).

LA INTERVENCIÓN PRESENTÓ COMO COMPLICACIÓN UNA INCIDENCIA IMPORTANTE DE ESTENOSIS. VARIOS AUTORES HAN LLAMADO LA ATENCIÓN SOBRE EL DAÑO QUE SE REALIZA CON LA DISECCIÓN EN LAS FIBRAS NERVIOSAS DE LA VEJIGA Y DEL MECANISMO EYACULADOR, QUE PUEDEN SER LESIONADAS POR LA DISECCIÓN INMEDIATA POSTERIOR A LA VEJIGA.

SWENSON (55) POSTERIORMENTE REALIZÓ UNA MODIFICACIÓN A LA TÉCNICA PARA CREAR UNA ANASTOMOSIS MÁS OBLICUA, QUE DEJA EL MUÑÓN RECTAL MÁS LARGO EN EL SEGMENTO ANTERIOR ADYACENTE A LA VEJIGA Y LLEVANDO LA ANASTOMOSIS MÁS BAJA EN SU PORCIÓN POSTERIOR PARA INCLUIR LA EXCISIÓN DE UNA PORCIÓN DEL ESFINTER INTERNO.

LA OPERACIÓN DE SWENSON INDUDABLEMENTE SIGNIFICÓ UN GRAN AVANCE EN EL TRATAMIENTO DE ESTA ENFERMEDAD PREVIAMENTE INCURABLE, CON RESULTADOS DEL 85% O MÁS DE CONTINENCIA Y COMO COMPLICACIÓN MÁS GRAVE LA ENTEROCOLITIS EN

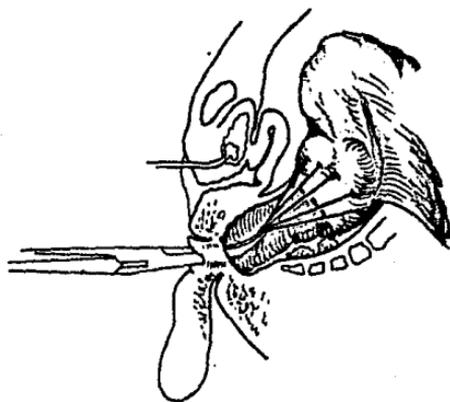
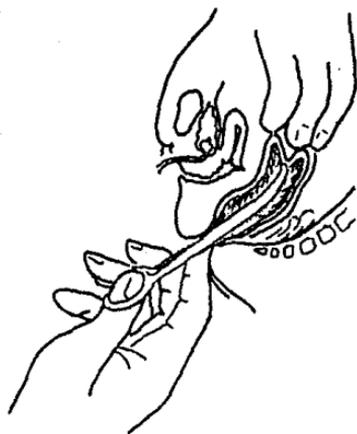


Fig. - 7

ALREDEDOR DEL 15%. UN CIERTO NÚMERO DE INCONVENIENTES DE LA TÉCNICA HA CONDUCIDO A BUSCAR OTRAS ALTERNATIVAS, AÚN SABIENDO QUE EL SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE LOS PACIENTES INTERVENIDOS CON LA TÉCNICA DE SWENSON TIENEN POCAS COMPLICACIONES.

TÉCNICA DE DUHAMEL, PUBLICADA EN 1956, SE RECOMIENDA POR SU NULA MORTALIDAD EN VARIAS SERIES, CON RESULTADOS CERCANOS AL 100% DE CONTINENCIA Y HÁBITOS DE LA DEFECACIÓN NORMALES.

DUHAMEL (11) ORIGINALMENTE DESCRIBIÓ UN PROCEDIMIENTO QUE EXCLUÍA PARCIALMENTE EL RECTO CREANDO UNA ANASTOMOSIS TERMINOLATERAL DEL COLON PROXIMAL NORMAL A LA PARED POSTERIOR ANORRECTAL AGANGLIÓNICA (FIG.8).

COMO COMPLICACIÓN A LARGO PLAZO DE LA TÉCNICA ORIGINAL SE MENCIONA FORMACIÓN DE FECALOMAS EN EL FONDO DE SACO CIEGO.

POSTERIORMENTE HAN SURGIDO VARIAS MODIFICACIONES A LA TÉCNICA ORIGINAL, GROB (20) PROPUSO REALIZAR LA ANASTOMOSIS A 1.5-2.5 CMS. POR ARRIBA DE LA LINEA PECTINADA, DEJANDO UNA MAYOR PORCIÓN DEL ESFINTER INTERNO INTACTA. DUHAMEL MISMO PUBLICA UNA MODIFICACIÓN (12) Y REALIZA LA ANASTOMOSIS A 1 CM. POR DEBAJO DE LA LINEA PECTINADA.

MARTIN Y ALTEMEIER (39), UTILIZAN UNA PINZA ANASTOMÓTICA QUE ELIMINA COMPLETAMENTE EL FONDO DE SACO CIEGO PREVINIENDO LA FORMACIÓN DE FECALOMAS.

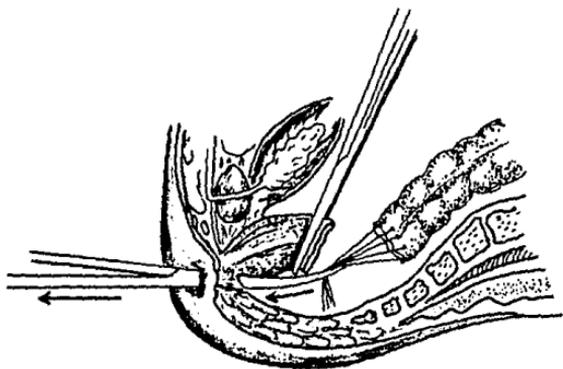
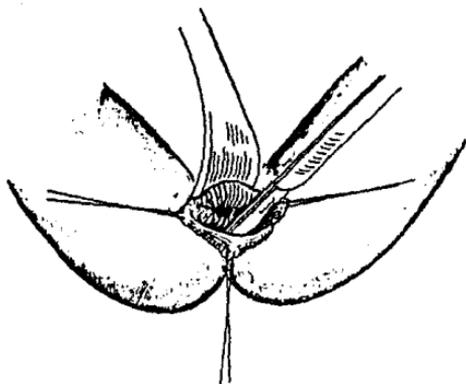


Fig.- 8

TÉCNICA DE SOAVE. FRANCO SOAVE (49) DESCRIBE Y POPULARIZA EL DESCENSO ENDORRECTAL, QUE PRESERVA LA PORCIÓN MUSCULAR DEL SEGMENTO AGANGLIÓNICO RECTAL PERO QUITA LA MUCOSA DEL RECTO. INTENTA PRESERVAR LAS CAPAS MUSCULARES DEL RECTO PORQUE SE HA DEMOSTRADO QUE SON UN SINCICIO FUNCIONAL CON LOS MÚSCULOS DEL ESFINTER INTERNO.

EL COLON PROXIMAL CON CÉLULAS GANGLIONARES FUNCIONALES ES PASADO A TRAVÉS DEL MUÑÓN MUSCULAR (FIG.9). LA ANASTOMOSIS ANORRECTAL PUEDE SER REALIZADA EN FORMA SECUNDARIA O, COMO PROPUSO BOLEY (6), PRIMARIA.

LAS CRÍTICAS A ESTE MÉTODO, SE ORIGINAN PORQUE LA RETENCIÓN DEL MUÑÓN MUSCULAR AGANGLIÓNICO SOBRE EL NUEVO RECTO PUEDE PRODUCIR RECURRENCIA DE LOS SÍNTOMAS.

ALGUNOS AUTORES (28, 42) HAN ACONSEJADO INCIDIR LONGITUDINALMENTE LA PARED POSTERIOR DEL MUÑÓN RECTAL PARA PREVENIR LA ESTENOSIS. SIN EMBARGO, EL SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE LA INTERVENCIÓN DE SOAVE INDICA QUE HAY BUENOS RESULTADOS, CERCANOS AL 100% DE CONTINENCIA Y HÁBITOS NORMALES DE LA DEFECACIÓN.

MIECTOMÍA ANORRECTAL. HA SIDO RECOMENDADA POR ALGUNOS AUTORES COMO LA TÉCNICA DE ELECCIÓN PARA PACIENTES CON SEGMENTO ULTRACORTO. EL PROCEDIMIENTO SE REALIZA A TRAVÉS DEL ANO DILATADO. LA INTERVENCIÓN CONSISTE EN LA EXCI SIÓN DE UNA FRANJA DE MÚSCULO DE 1 CM. DE ANCHO DE LA PARED POSTERIOR DEL RECTO DESDE LA LINEA PECTINADA HACIA

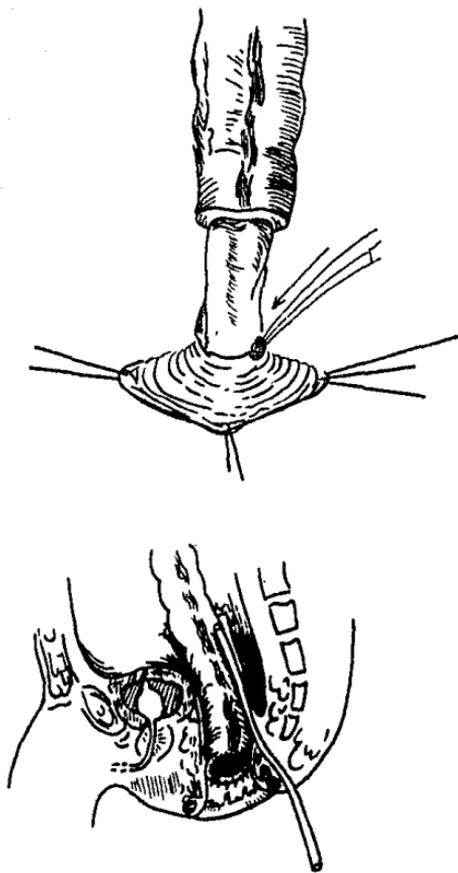


Fig - 9

ARRIBA POR VARIOS CENTÍMETROS, QUITANDO UNA PORCIÓN DEL ESFINTER INTERNO. SE HAN REPORTADO BUENOS RESULTADOS(42).

TÉCNICA DE MARTIN. PARA PACIENTES CON AGANGLIOSIS COLI, LESTER MARTIN (39) DESARROLLÓ UN NUEVO MÉTODO PARA UTILIZAR LA MITAD IZQUIERDA DEL COLON AGANGLIÓNICO, INCORPORÁNDOLE AL INTESTINO DELGADO FUNCIONAL MEDIANTE UNA ANASTOMOSIS LATEROLATERAL LARGA. ESTO PERMITE CONSERVAR LA FUNCIÓN DE ABSORCIÓN DEL COLON Y LE PROVEE DE UNA PERISTALSIS ADECUADA, YA QUE LA PORCIÓN ANASTOMOSADA TIENE UNA MITAD CON CÉLULAS GANGLIONARES NORMALES. ESTA INTERVENCIÓN TIENE MÁS VENTAJAS CUANDO UNA PORCIÓN IMPORTANTE DEL INTESTINO DELGADO ES AGANGLIÓNICA.

#### XIV. MATERIAL Y METODOS.

SE INCLUYEN EN EL PRESENTE TRABAJO PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG A QUIENES SE LES EFECTUÓ TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO EN EL SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA DEL CENTRO MÉDICO 'LA RAZA', SIN IMPORTAR LA EDAD, SEXO, NI TIPO DE PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO REALIZADO, Y QUE ESTÉ EN CONTROL POR CONSULTA EXTERNA. ADEMÁS, CADA UNO DE ESTOS PACIENTES HA SIDO REVISADO PERSONALMENTE POR EL AUTOR DE ESTA TESIS, EVALUANDO LOS RESULTADOS SEGÚN LA ESCALA DE KELLY (29).

EN NUESTRO SERVICIO HAN SIDO TRATADOS 42 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS, SEGÚN LOS ARCHIVOS A NUESTRO ALCANCE, DE LOS CUALES SOLO 20 LLENAN LOS CRITERIOS DE INCLUSIÓN DE ESTE TRABAJO, Y SON LOS QUE SE ANALIZAN.

EN EL ANÁLISIS DE ESTOS 20 CASOS TRATADOS EN NUESTRO SERVICIO, HACEMOS ÉNFASIS EN LAS DIFERENTES CARACTERÍSTICAS: SEXO, EDAD, ZONA DE AFECTACIÓN, EDAD AL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO, TIPO DE DESCENSO UTILIZADO, COMPLICACIONES INMEDIATAS Y TARDÍAS, CENTRANDO NUESTRA ATENCIÓN EN LOS RESULTADOS OBTENIDOS CON LOS PROCEDIMIENTOS MÁS UTILIZADOS EN NUESTRO SERVICIO: SOAVE-BOLEY Y DUHAMEL-GROB.

## XV. RESULTADOS.

EN EL GRUPO ANALIZADO TODOS FUERON CASOS AISLADOS EN SUS FAMILIAS, EXCEPTO DOS HERMANOS QUE PADECEN ESTA PATOLOGÍA, AMBOS SON ÚNICOS HIJOS, SIN ANTECEDENTES DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG POR RAMA PATERNA NI MATERNA. Es CONVENIENTE APUNTAR QUE UNO DE ELLOS TIENE SEGMENTO AGANGLIÓNICO LARGO (RECTOSIGMOIDES Y COLON DESCENDENTE) Y OTRO ÚNICAMENTE TUVO AFECTADO RECTOSIGMOIDES.

HUBO UNA RELACIÓN 2:1 CON PREDOMINANCIA DEL SEXO MASCULINO, COMO SE MUESTRA:

### SEXO

MASCULINO	13 CASOS	65%
FEMENINO	7 CASOS	35%

COMO SE VE, ENCONTRAMOS MENOR AFECTACIÓN DE LA QUE SE REPORTA EN LA LITERATURA QUE EN OCASIONES ES DE 4 : 1 (15).

LA EDAD DE DIAGNÓSTICO DE NUESTROS PACIENTES FUE EN EL PERÍODO DE RECIÉN NACIDO EN UN 85%:

### EDAD DE DIAGNOSTICO

R.N.	17 CASOS	85%
3 MESES	1 CASO	5%
19 MESES	1 CASO	5%
8 AÑOS	1 CASO	5%

EN CONTRASTE, SÓLO UN CASO FUE DIAGNOSTICADO EN LA EDAD ESCOLAR, DONDE ENCONTRAMOS LOS HALLAZGOS CLÁSICOS DE

LA ENFERMEDAD EN ESTA ETAPA, YA MENCIONADOS PREVIAMENTE.

EL MANEJO INICIAL Y TEMPORAL DE LA ENFERMEDAD ES UNA DERIVACION INTESTINAL, EN NUESTRO SERVICIO ES LA COLOSTOMÍA EN TRANSVERSO DERECHO, QUE SE REALIZÓ EN UN 95% DE NUESTROS PACIENTES:

DERIVACION INTESTINAL TEMPORAL

COLOSTOMIA TRANSVERSO DERECHO	19 CASOS	95%
ILEOSTOMIA	1 CASO	5%

ACOMPANAMOS A ESTE PROCEDIMIENTO DE TOMA DE BIOPSIAS EN SITIOS HABITUALES: A NIVEL DE REFLEXIÓN PERITONEAL, SIGMOIDES, COLON DESCENDENTE, ÁNGULO ESPLÉNICO Y SITIO DE LA COLOSTOMÍA. DE ACUERDO AL RESULTADO DE LAS BIOPSIAS TRANSOPERATORIAS SE HACE LA COLOSTOMÍA EN EL SITIO YA MENCIONADO, A MENOS QUE A ESE NIVEL ESTÉN AUSENTES LAS CÉLULAS GANGLIONARES, PROCEDIÉNDOSE EN ESE CASO A REALIZAR LA DERIVACIÓN PROXIMALMENTE AL SITIO AFECTADO. ASÍ SUCEDIÓ EN UN CASO, EN QUE EL REPORTE TRANSOPERATORIO INICIAL FUE DE AGANGLIOSIS COLI, REALIZÁNDOSE ILEOSTOMÍAS. ESTE PACIENTE FUE NUEVAMENTE BIOPSIADO DURANTE EL PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO, REPORTÁNDOSE AUSENCIA DE CÉLULAS GANGLIONARES EN RECTO, SIGMOIDES Y COLON DESCENDENTE HASTA EL ÁNGULO ESPLÉNICO, POR LO CUAL FUE DESCENDIDO EL COLON TRANSVERSO UTILIZANDO LA TÉCNICA DE SOAVE BOLEY.

LA ZONA DE AFECTACIÓN MÁS FRECUENTEMENTE ENCONTRADA FUE RECTOSIGMOIDES, EN UN 70%; Y EN UN 15% HASTA COLON

DESCENDENTE:

ZONA DE AFECTACION

RECTOSIGMOIDES	14 CASOS	70%
RECTO	3 CASOS	15%
COLON DESCENDENTE	3 CASOS	15%

NO TUVIMOS CASOS DE AGANGLIOSIS COLI EN LOS PACIENTES REVISADOS. AUNQUE HAY DOS CASOS DE AGANGLIOSIS COLI TRATADOS EN NUESTRO SERVICIO, NO SE ANALIZAN POR NO LLENAR LOS CRITERIOS DE INCLUSIÓN DE ESTE TRABAJO.

EL DIAGNÓSTICO SE HIZO MEDIANTE CUADRO CLÍNICO Y HALLAZGOS RADIOLÓGICOS, PERO LA CONFIRMACIÓN DEFINITIVA SE OBTIENE MEDIANTE EL HALLAZGO HISTOPATOLÓGICO DE AUSENCIA DE CÉLULAS GANGLIONARES INTRAMURALES, YA SEA EN LA BIOPSIA COLÓNICA O ENDORRECTAL:

DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO

BIOPSIA COLONICA	16 CASOS	80%
BIOPSIA ENDORRECTAL	4 CASOS	20%

POR NO CONTAR CON EL DISPOSITIVO PARA REALIZAR BIOPSIA POR ASPIRACIÓN NO SE INCLUYE COMO ELEMENTO DE ANÁLISIS. POR CIRCUNSTANCIAS SIMILARES NO APORTAMOS DATOS DE MANOMETRÍA.

LA EDAD DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO EN NUESTROS PACIENTES LA HEMOS FIJADO AL AÑO O CUANDO LOS NIÑOS ALCANZAN 9 KGS. DE PESO. EN ALGUNOS CASOS ESTO NO COINCIDE, DEBIDO AL ESTRATO SOCIOECONÓMICO DE NUESTROS PA

QUE CON FRECUENCIA CONLLEVA MALA ALIMENTACIÓN Y, POR TANTO, DESNUTRICIÓN, AGRAVADA CON LOS CUIDADOS DEFICIENTES DE LA COLOSTOMÍA POR PARTE DE LOS PADRES Y LOS CUADROS ENTERRALES TAMBIÉN FRECUENTES EN NUESTRA POBLACIÓN:

EDAD TRATAMIENTO DEFINITIVO

ANTES DE LOS 2 AÑOS	17 CASOS	85%
5 AÑOS	1 CASO	5%
7 AÑOS	1 CASO	5%
9 AÑOS	1 CASO	5%

LA EDAD ACTUAL DE NUESTROS PACIENTES ES APENAS DE 3 AÑOS EN UN 45% Y 8 CASOS CON MÁS DE 5 AÑOS:

EDAD ACTUAL

3 AÑOS	9 CASOS	45%
4 AÑOS	3 CASOS	15%
MÁS DE 5 AÑOS	8 CASOS	40%

EL TIPO DE DESCENSO UTILIZADO EN EL SERVICIO FUE DUHAMEL-GROB EN 12 CASOS Y SOAVE -BOLEY EN SIETE. SÓLO UN CASO FUE TRATADO CON MIECTOMÍA POSTERIOR:

TIPO DE DESCENSO

DUHAMEL-GROB	12 CASOS	60%
SOAVE-BOLEY	7 CASOS	35%
MIECTOMIA POSTERIOR	1 CASO	5%

LAS COMPLICACIONES INMEDIATAS QUE TUVIMOS EN NUESTROS PACIENTES FUERON PRINCIPALMENTE INFECCIÓN DE HERIDA QUIRÚRGICA, CASI SIEMPRE EN RELACIÓN A FALLA TÉCNICA CON

CONTAMINACIÓN EN EL TRANSOPERATORIO. SOLO TUVIMOS UN CASO COMPLICADO CON ENTEROCOLITIS.

COMPLICACIONES INMEDIATAS

INFECCION DE H.Q.	4 CASOS	20%
TROMBOFLEBITIS MS. PS.	1 CASO	5%
ABSCESO PERIRRECTAL	1 CASO	5%
ENTEROCOLITIS	1 CASO	5%

LA COMPLICACIÓN TARDÍA INHERENTE A LA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA FUE ESTENOSIS, A NIVEL ANAL Y RECTAL, CADA UNA EN UN CASO:

COMPLICACIONES TARDIAS

OBSTRUCCION POR BRIDAS	2 CASOS	10%
ESTENOSIS ANAL	1 CASO	5%
ESTENOSIS RECTAL	1 CASO	5%

ES INTERESANTE ANALIZAR LAS COMPLICACIONES SEGÚN EL TIPO DE DESCENSO EN LOS 12 CASOS INTERVENIDOS CON LA TÉCNICA DE DUHAMEL-GROB: ENCONTRAMOS INFECCIÓN DE LA HERIDA QUIRURGICA EN DOS DE ELLOS, PERO NO TUVIMOS ESTENOSIS, QUE ES LA COMPLICACIÓN TARDÍA MÁS TEMIDA INHERENTE A LA INTERVENCIÓN. ASIMISMO NO HEMOS ENCONTRADO FORMACIÓN DE FECALOMAS EN EL SACO CIEGO COMO PROBLEMA TARDÍO, QUIZÁ PORQUE SIEMPRE SE TRATA DE RECORTAR EL RECTO A NIVEL DE LA REFLEXIÓN PERITONEAL, PARA EVITARLO:

COMPLICACIONES DESCENSO DUHAMEL (12 CASOS)

INFECCION DE H.Q. 2 CASOS

ABSCESO RETRORRECTAL 1 CASO

LAS COMPLICACIONES EN EL DESCENSO CON TÉCNICA DE SOAVE-BOLEY FUERON: OBSTRUCCIÓN INTESTINAL POR BRIDAS E INFECCIÓN DE HERIDA QUIRÚRGICA. EN LAS INHERENTES A LA TÉCNICA TUVIMOS DOS ESTENOSIS: UNA ANAL CON UN SEGMENTO LARGO, QUE AMERITÓ NUEVO DESCENSO, RESOLVIÉNDOSE LA ESTENOSIS; Y OTRA RECTAL, CAUSADA POR LA CONFLUENCIA DE ASAS A NIVEL DE LA REFLEXIÓN PERITONEAL, QUE SE RESOLVIÓ AL LIBERARSE LAS ASAS.

COMPLICACIONES DESCENSO SOAVE-BOLEY (7 CASOS)

OBSTRUCCION POR BRIDAS 2 CASOS

INFECCION DE H.Q. 2 CASOS

ESTENOSIS ANAL 2 CASOS

(REINTERVENIDOS, ESTENOSIS ACTUALMENTE RESUELTA)

SE REVISARON PERSONALMENTE CADA UNO DE LOS PACIENTES ANALIZANDO CON LOS CRITERIOS DE KELLY (23), QUE CONSIDERAN: A) CONTINENCIA, B) MANCHADO, C) SENSACIÓN RECTAL, D) CONSISTENCIA DE LAS EVACUACIONES, E) APARIENCIA DEL ANO, F) CONTRACCIÓN DEL ESFINTER (HAZ PUBORECTALIS) AL TACTO Y G) FACTORES MISCELÁNEOS SEMEJANTES COMO: EDAD, ESTADO MENTAL Y SOCIAL, PATERNIDAD O MATERNIDAD (OBTIENIENDO ESTE FACTOR AÚN NO VALORABLE).

LOS RESULTADOS FINALES DE LA INTERVENCIÓN SE VALORARON

RARON SEGÚN LA ESCALA DE KELLY, QUE DA UNA PUNTUACIÓN EN BASE A 3 HECHOS BÁSICOS: CONTINENCIA, MANCHADO DEL ANO Y CONTRACCIÓN DEL ESFINTER AL TACTO, CON UNA VARIABILIDAD DEL 0 AL 2, SEGÚN SE MUESTRA:

ESCALA DE KELLY

	<u>CONTINENCIA</u>	<u>MANCHADO DEL ANO</u>	<u>CONTRACCION HPR</u>
2	CONTROL NORMAL EN CUALQUIER SITUACION	SIEMPRE LIMPIO	FUERTE Y EFECTIVA
1	ESCAPE OCASIONAL DE HECES O GASES	MANCHADO OCASIONAL	DEBIL O PARCIAL
0	SIN CONTROL O CON ACCIDENTES FRECUENTES	SIEMPRE MANCHADO	NO DETECTABLE

CONSIDERAMOS LOS RESULTADOS COMO BUENOS, REGULARES O MALOS, DE ACUERDO A LA SIGUIENTE PUNTUACIÓN: BUENOS 5-6, REGULARES 3-4, MALOS 1-2.

OBTUVIMOS BUENOS RESULTADOS EN EL 66% DE LOS CASOS INTERVENIDOS CON LA TÉCNICA DE DUHAMEL-GROB, Y 57% EN LOS QUE SE UTILIZÓ TÉCNICA DE SOAVE-BOLEY, Y UN CASO PARA CADA TÉCNICA CON MALOS RESULTADOS.

RESULTADOS DUHAMEL (12 CASOS)

BUENOS	8 CASOS	66%
REGULARES	3 CASOS	25%
MALOS	1 CASO	8%

RESULTADOS SOAVE-BOLEY ( 7 CASOS)

BUENOS	4 CASOS	57%
REGULARES	2 CASOS	28%
MALOS	1 CASO	14%

CABE HACER MENCIÓN QUE EL PACIENTE INTERVENIDO CON LA TÉCNICA DE SOAVE-BOLEY TIENE ADEMÁS AUSENCIA DE S-3,4 Y 5, AUNQUE UNA ELECTROMIOGRAFÍA DE ESFINTER ANAL EXTERNO MOSTRÓ BUENA ACTIVIDAD, QUEDA LA DUDA SI LA FALTA DE CONTINENCIA SE DEBE A UNA DEFICIENTE INERVACIÓN O A UNA FALLA EN LA INTERVENCIÓN.

UN PACIENTE CON SEGMENTO AGANGLIÓNICO ULTRACORTO TRATADO CON MIECTOMÍA POSTERIOR CON EXCELENTES RESULTADOS.

## XVI. CONCLUSIONES.

EL HECHO DE ENCONTRAR SÓLO UN CASO FAMILIAR ESTÁ DE ACUERDO CON EL TIPO DE HERENCIA QUE SE INVOCA PARA LA AGANGLIOSIS CONGÉNITA: LA MULTIFACTORIAL (43).

HABER HECHO EL DIAGNÓSTICO DEL 85% DE NUESTROS PACIENTES EN EL PERIÓDO DE RECIÉN NACIDO, DEMUESTRA QUE CADA VEZ HAY UN MAYOR GRADO DE ACUCIOSIDAD Y CONOCIMIENTO DE LA ENFERMEDAD, QUE PENSAMOS EN ELLA CUANDO NOS ENCONTRAMOS ANTE UN RECIÉN NACIDO CON CUADRO OBSTRUCTIVO Y HACEMOS DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

SABEMOS QUE EN ALGUNOS PAÍSES EL MANEJO PREVIO AL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO ES MÉDICO: ENEMAS, DIETA (9), Y ESTO LO REALIZAN LOS PADRES DEL NIÑO EN SU PROPIO DOMICILIO. CONSIDERAMOS QUE ESTO NO ES POSIBLE EFECTUARLO EN NUESTRO MEDIO POR EL BAJO NIVEL SOCIOCULTURAL DE LOS PACIENTES QUE MANEJAMOS.

LA ZONA DE AFECTACIÓN MÁS FRECUENTE FUE RECTOSIGMOIDES, COMO SE REPORTA EN LA LITERATURA.

AUNQUE LA TENDENCIA MUNDIAL ES REALIZAR EL PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO A LOS 6 MESES, Y EN ALGUNOS LUGARES A LOS 3 (9), EN NUESTRO SERVICIO NO LO HICIMOS ASÍ POR LAS RAZONES EXPUESTAS AL HABLAR DE LA EDAD DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO.

ENCONTRAMOS UN MAYOR PORCENTAJE DE COMPLICACIONES CON DESCENSOS CON TÉCNICA DE SOAVE-BOLEY QUE CON DUHAMEL-

GROB. ATRIBUIMOS ESTO A LA MAYOR DIFICULTAD TÉCNICA DEL PRIMER PROCEDIMIENTO, COMPARÁNDOLA CON LA DISECCIÓN RETRORECTAL DE LA TÉCNICA DE DUHAMEL-GROB, QUE ES RELATIVAMENTE SENCILLA.

LOS RESULTADOS FINALES SEGÚN LOS CRITERIOS DE KELLY FUERON SIMILARES CON AMBAS TÉCNICAS.

ES NECESARIO RESALTAR QUE HAY UN GRUPO NUMEROSO DE PACIENTES DE APENAS 3 AÑOS DE EDAD EN QUIENES EL CONTROL DE ESFÍNTERES AÚN NO ES TOTALMENTE ADECUADO, PERO QUE ES MUY PROBABLE MEJORE CON LA EDAD. DE ESTA MANERA HEMOS OBSERVADO QUE EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG SOMETIDOS A INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA DEFINITIVA, EL CONTROL DE ESFÍNTERES TARDA HASTA DOS AÑOS EN LOGRARSE. NO SABEMOS LA CAUSA REAL DE ESTE FENÓMENO, PERO HAY QUE RECORDAR EL TRAUMA PSICOLÓGICO QUE SUPONE EL MANEJO HOSPITALARIO Y QUIRÚRGICO DE ESTOS NIÑOS, ASÍ COMO EL HECHO DE QUE POR UN PERÍODO PROLONGADO DE TIEMPO CARECEN DE LA SENSACIÓN DE LA DEFECACIÓN NORMAL Y DEBEN DE APRENDER A DEFECAR DESPUÉS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEFINITIVO.

## XVII. BIBLIOGRAFIA.

1. ALRIDGE, R.I. Y CAMPBELL, P.E. GANGLION CELL DISTRIBUTION IN THE NORMAL RECTUM AND ANAL CANAL. A BASIS FOR THE DIAGNOSIS OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE BY ANO-RECTAL BIOPSY. J. PEDIAT. SURG. 3:475, 1968.
2. BARRINGTON WARD, L.E. COLECTOMY FOR HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. BRIT. J. SURG. 2:655, 1915.
3. BAUMGARTEN, H.G., HOLSTEIN, A.F., STELZNER, F.: NERVOUS ELEMENTS IN THE HUMAN COLON OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. VIRCHOWS ARCHIV. [PATHOL. ANAT.] 358:113, 1973.
4. BJÖRKSTEN, M. EIN FALL VON RONGENTALER, DILATATION DES COLONS BEI EINEM KINDE. JAHRH. KINDERH. 75:714, 1902.
5. BODIAN, M., STEPHENS, F.D., WARD, B.L.H. HIRSCHSPRUNG'S DISEASE AND IDIOPATHIC MEGACOLON. LANCET. 1:6, 1949.
6. BOLEY, S.J. NEW MODIFICATION OF THE SURGICAL TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. SURGERY. 56:1015, 1964.
7. BURNSTOCK, G. PURINERGIC NERVES. PHARMACOL. REV. 24: 509, 1972.
8. CANNON, W.B. A LAW OF DENERVATION. AMER. J. MED. SCI. 198 737, 1939.
9. CARCASSONNE, M., MORISSON-LACOMBE, G. Y LETOURNEAU, J. N. PRIMARY CORRECTIVE OPERATION WITHOUT DECOMPRESSION IN INFANTS LESS THAN THREE MONTHS OF AGE WITH HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. J. PEDIATR. SURG. 17:241, 1982.
10. DALLA VALLE, A. : CONTRIBUTO ALLA CONOSCENZA DELLA

- FORME FAMILIARE DEL MEGACOLON CONGENITO. PEDIATRIA. 32.569,1924.
11. DUHAMEL, B. UNE NOUVELLE OPERATION POUR LE MEGACOLON CONGENITAL: L'ABAISSEMENT RETRORECTAL ET TRANS-ANAL DU COLON, ET APPLICATION POSSIBLE AU TRAITEMENT DE QUELQUES AUTRES MALFORMATIONS. PRESSE MÉD. 64:2249, 1956.
  12. DUHAMEL, B. TECHNIQUE ET INDICATIONS DE L'ABAISSEMENT RETRORECTAL ET TRANS-ANAL EN CHIRURGIE COLIQUE. G. M. DE FRANCE, 2:599, 1963.
  13. EHRENPREIS, TH. OM ILEUSTILLSTAND UNDER NYFÖDDHETSPERIODEN. SVENSK. KIR. FÖREN. FÖRH. 2:167, 1943.
  14. EHRENPREIS, TH. PSEUDO-HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. ARCH. DIS. CHILDH., 40, 177, 1965.
  15. EHRENPREIS, TH. HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. YEAR BOOK MEDICAL PUBLISHERS, INC. CHICAGO, 1970.
  16. FINCH, E.L., EMERY, J. Y LISTER, J.: HISTOCHEMISTRY OF THE INTRINSIC NERVES OF RECTUM AND COLON, IN HOLT, K.S. AND COFFEY, P.V. (EDS.): SOME RECENT ADVANCES IN INBORN ERRORS OF METABOLISM, PROCEEDINGS OF SYMPOSIUM ON METABOLIC DISEASES. (EDINBURGH: E & S. LIVINGSTONE LTD., 1968).
  17. FINNEY, J. ; CONGENITAL IDIOPATHIC DILATATION OF COLON. SURG. GYNEC. OBSTET. 6:624, 1908.
  18. GARRET, J.R., HOWARD, E.R. Y NIXON, H.H. AUTONOMIC NERVES IN RECTUM AND COLON IN HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

- ARCH. DIS. CHILDH., 44, 406, 1969.
19. GHERARDI, G.J. PATHOLOGY OF THE GANGLIONIC-AGANGLIONIC JUNCTION IN CONGENITAL MEGACOLON. ARCH. PATH. CHICAGO. 69:520, 1960.
  20. GROB, M., GENTON, N., Y VONTOBEL, V. ERFAHRUNGEN IN DER MEGACOLON CONGENITUM UND VORSCHLAG EINER NEVEN OPERATIONSTECHNIK. ZBL. CHIR. 84:1781, 1959.
  21. HIRSCHSPRUNG, H.: STUHLTRÄGHEIT NEUGEBORENER IN FOLGE VON DILATATION UND HYPERTROPHIE DES COLONS. JAHRB. KINDERH. 27:1, 1887.
  22. HOFFMANN, S. Y ORESTANO, F.: HISTOLOGY OF THE MYENTERIC PLEXUS IN RELATION TO RECTAL BIOPSY IN CONGENITAL MEGACOLON. J. PEDIAT. SURG. 2:575, 1967.
  23. HOLDER, T.M., ASHCRAFT, K.W. PEDIATRIC SURGERY. W.B. SAUNDERS COMPANY, PHILADELPHIA, 1980.
  24. HOWARD, E.R. Y GARRET, J.R. ELECTRON MICROSCOPY OF MYENTERIC NERVES IN HIRSCHSPRUNG'S DISEASE AND IN NORMAL BOWEL. GUT, 11:1007, 1970.
  25. HOWARD, E.R. Y NIXON, H.H. OBSERVATIONS ON DEVELOPMENT AND MECHANISM OF INHIBITORY RESPONSES IN PREMATURE INFANTS AND CHILDREN WITH HIRSCHSPRUNG'S DISEASE ARCH. DIS. CHILDH., 43, 569, 1968.
  26. HURST, A.: CONSTIPATION AND ALLIED INTESTINAL DISORDERS. 2D. ED. (LONDON, 1919).
  27. JORDAN, F.T., CORAN, A.G., WEINTRAUB, W.H. Y WESLEY,

- J.R. AN EVALUATION OF THE MODIFIED ENDORECTAL PROCEDURE FOR HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. J.PEDIATR.SURG. 14: 681, 1979.
28. KAMIJO, K., HIATT, R.B., Y KOELLE, G.B. CONGENITAL MEGACOLON. A COMPARAISON OF THE SPASTIC AND HYPERTROPHIED SEGMENT WITH RESPECT TO CHOLINESTERASE ACTIVITIES AND SENSITIVITIES TO ACETYLCHOLINE, DFP AND THE BARIUM ION. GASTROENTEROLOGY. 24:173,1953.
  29. KELLY, J.H. PERSONAL COMMUNICATION. IN ANO-RECTAL MALFORMATIONS IN CHILDREN, STEPHENS, F.D. Y SMITH, E.D. YEAR BOOK MEDICAL PUBLISHERS, INC. CHICAGO, 1971.
  30. KLEINHAUS, S.,BOLEY,J.S., SHERAN, M. Y SIEBER, W.K., HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: A SURVEY OF THE MEMBERS OF THE SURGICAL SECTION OF AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS J. PEDIATR. SURG.14:598, 1979.
  31. KLINGMANN, W.: THE TREATMENT OF NEUROGENIC MEGACOLON WITH SELECTIVE DRUGS. J. PEDIAT. 13:805,1958.
  32. LAW, J.L.:TREATMENT OF MEGACOLON WITH ACETYLBETAMETHYLCHOLINE BROMIDE. AMER.J. Dis. CHILD. 60:262,1940.
  33. LENNANDER, K.G.:FALL AD MEDFÖDD (?) DILATATION OCH HYPERTROFI AV FLEXURA SIGMOIDEA HOS ETT BARN (MALADIE DE HIRSCHSPRUNG?). NORD. MED. ARK. 11:1,1900.
  34. LEENDERS, E., SIEBER,W.K Y KIESEWETTER, W.B. ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. CLIN.QUIR.N.A.AGOSTO,907,1970.
  35. LIVADITIS,A. HIRSCHSPRUNG'S DISEASE:LONG TERM RESULTS.

- OF THE ORIGINAL DUHAMEL OPERATION. J. PEDIATR. SURG. 16:484, 1981.
36. LYNN, H.B.: RECTAL MYECTOMY FOR AGANGLIONIC MEGACOLON MAYO CLIN. PROC. 41:289, 1966.
  37. MADSEN, C.M. HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. (COPENHAGEN, MUN KSGAARD, 1964.)
  38. MARFAN, A.: DE LA CONSTIPATION DES NOURRISSONS ET EN PARTICULIER DE LA CONSTIPATION D'ORIGINE CONGENITALE REV.MENS.MAL. DE L'ENF. 13:153, 1895.
  39. MARTIN, L.W., Y ALTEMEIER, W.A., CLINICAL EXPERIENCE WITH A NEW OPERATION (MODIFIED DUHAMEL PROCEDURE) FOR HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. ANN.SURG. 156:678, 1962.
  40. MYA, G.: DUE OSSERVAZIONI DI DILATAZIONE ED IPERTROFIA CONGENITA DEL COLON. SPERIMENTALE. 48:215, 1894.
  41. OKAMOTO, E. Y UEDA, T. EMBRYOGENESIS OF INTRAMURAL GANGLIA OF THE GUT AND ITS RELATION OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. J.PEDIATR. SURG. 2:437, 1967.
  42. ORR, J.D. Y SCOBIE, W.G. ANTERIOR RESECTION COMBINED WITH MYECTOMY IN THE TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. J. PEDIATR. SURG. 14:58, 1979.
  43. PASSARGE, E. : THE GENETICS OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. EVIDENCE FOR HETEROGENOUS ETIOLOGY AND A STUDY OF SIXTY-THREE FAMILIES. NEW. ENG.J. MED. 276:138, 1967.
  44. RICKHAM, P.P. COMUNICACION PERSONAL, CITADO EN (15).

45. ROGAWSKI, M.A., GOODRICH, J.T., GERSHON, M.D., Y TOU LOUKIAN, R.J. HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: ABSCENCE OF SEROTONERGIC NEURONS IN THE AGANGLIONIC COLON. J. PEDIATR SURG. 13:608, 1978.
46. ROYLE, N.D.: A NEW OPERATIVE PROCEDURE IN THE TREATMENT OF SPASTIC PARALYSIS AND ITS EXPERIMENTAL BASIS MED. J. AUST. 11:77, 1924.
47. RUYSCH, F.: OBSERVATIONUM ANATOMICO-CHIRURGICARUM CENTURIA. AMSTELODAMI, 1691.
48. SCHUSTER, M.M., HENDRIX, T., MENDELOFF, A.I. INTERNAL ANAL SPHINCTER RESPONSE. MANOMETRIC STUDIES ON ITS NORMAL PHYSIOLOGY, NEURAL PATHWAYS AND ALTERATION IN BOWEL DISORDERS. J. CLIN. INVEST. 42:196, 1963.
49. SOAVE, F.: DIE NAHTLOSE COLON ANASTOMOSE NACH EXTRAMUCÖSER MOBILIERUNG UND HERABZIEHUNG DES RECTOSIGMOIDS ZUR CHIRURGISCHEN BEHANDLUNG DES M. HIRSCHSPRUNG. ZBL. CHIR. 88:31, 1963.
50. SMITH, B. MYENTERIC PLEXUS IN HIRSCHSPRUNG'S DISEASE GUT. 8:308, 1967.
51. SWENSON, O., AND BILL, A.H.: RESECTION OF RECTUM AND RECTOSIGMOID WITH PRESERVATION OF THE SPHINCTER FOR BENIGN SPASTIC LESIONS PRODUCING MEGACOLON: AN EXPERIMENTAL STUDY. SURGERY, 24:212, 1948.
52. SWENSON, O., NEUHAUSER, E.B.D., AND PICKETT, L.K.: NEW CONCEPTS OF ETIOLOGY, DIAGNOSIS AND TREATMENT OF

53. SWENSON, O.: A NEW SURGICAL PROCEDURE IN THE TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. SURGERY, 28:371, 1950
54. SWENSON, O., FISHER, J.H. Y MACMAHON, H.E. RECTAL BIOPSY AS AN AID IN DIAGNOSIS OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. NEW.ENG.J.MED. 253:632, 1955.
55. SWENSON, O., FISHER, J.H. Y SCOTT, J.E.S.: DIARRHEA FOLLOWING RECTOSIGMOIDECTOMY FOR HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. SURGERY, 48:419, 1960.
56. TITTEL, K. ÜBER EINE ANGEBORENE MISSBILDUNG DES DICKDARMES, WIEN.KLIN. WsCHR. 14:903, 1901.
57. TREVES, F.: IDIOPATHIC DILATATION OF THE COLON. LANCET, 1:276, 1898.
58. VARMA, K.K. EXPERIENCE IN THE DIAGNOSIS OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE USING THE ANOMANOMETER. J.PEDIATR. SURG. 14:551, 1979.
59. VENUGOPAL, S., MANCER, K. Y SHANDLING, B. THE VALIDITY OF RECTAL BIOPSY IN RELATION TO MORPHOLOGY AND DISTRIBUTION ON GANGLION CELLS. J. PEDIATR. SURG. 16: 433, 1981.
60. WADE, R.B. Y ROYLE, N.D.: THE OPERATIVE TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE; A NEW METHOD. MED. J. AUST. 14:137, 1927.
61. WEINBERG, A.G. THE ANORECTAL MYENTERIC PLEXUS: ITS RELATION TO HYPOGANGLIONOSIS OF THE COLON. A.J.C.P. 54:637, 1970.

62. WEINBERG, A.G. HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: A PATHOLOGIST'S VIEW, PERSPECT. PEDIATR. PATHOL. 2:207, 1975.
63. WHITEHOUSE, F.R. AND KERNOHAN, J.W.: MYENTERIC PLEXUS IN CONGENITAL MEGACOLON. ARCH. INT. MED. 82:75, 1948.
64. WILMS, M.: DAVERSASMUS AN PYLORUS. CARDI SPHINCTER DER BLASE AND DES MASTDARMES. DEUTSCH.Z. CHIR. 144: 67, 1913.
65. YNTEMA, C.L. Y HAMMOND, W.S.: THE ORIGIN OF INTRINSIC GANGLIA OF TRUNK VISCERA FROM VAGAL NEURAL CREST IN THE DUCK EMBRYO. J. COMP. NEUROL. 101:515, 1954.
66. ZUELZER, W.W. AND WILSON, J.L.: FUNCTIONAL INTESTINAL OBSTRUCTION ON CONGENITAL NEUROGENIC BASIS IN INFANCY. AMER. J. DIS. CHILDH. 75: 40, 1948.
67. KASAI, M., SUZUKI, H. Y WATANABE, K.: RECTAL MIOTOMY WITH COLECTOMY. A NEW RADICAL OPERATION FOR HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. J. PEDIATR. SURG. 6:36, 1971.
68. RAVITCH, M.M., WELCH, K.J., BENSON, C.D., ABERDEEN, E., RANDOLPH, J.G. PEDIATRIC SURGERY, YEAR BOOK MEDICAL PUBLISHERS, INC., CHICAGO, 1979.