

11210  
18  
Foj.



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

**C. H. "20 DE NOVIEMBRE"  
I S S S T E**

**ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG.  
ANALISIS Y RESULTADOS DE 26 CASOS  
TRATADOS EN EL C. H.  
"20 DE NOVIEMBRE"**

**T E S I S**

**PARA OBTENER EL TITULO DE POSTGRADO EN  
CIRUGIA PEDIATRICA  
P R E S E N T A :  
DR. ANGEL VELA GONZALEZ**

**ASESOR: DRA. EVELIA DOMINGUEZ GUTIERREZ**



MEXICO, D. F.

**TESIS CON  
VALIA DE ORIGEN.**

1986



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

	No. Pag.
INTRODUCCION	1
MATERIAL Y METODOS	5
RESULTADOS	6
DISCUSION	9
BIBLIOGRAFIA	13

## INTRODUCCION.

La enfermedad de Hirschsprung debe su nombre a Harold Hirschsprung, médico alemán que la describió en 1887.

Esta entidad es un anomalía genética. En su forma clásica faltan las células ganglionares parasimpáticas en el segmento afectado del recto y sigmoides, con lo cual aparece una obstrucción funcional con dilatación de la porción proximal del colon e hipertrofia de la pared muscular. Esta anomalía puede afectar parte o todo el colon e incluso porciones del intestino delgado (4,7,9,12).

Se considera que existe predisposición hereditaria y la incidencia del trastorno en una familia se refiere de 5 a 30% (9,12).

Existe predominio del sexo masculino en una relación de 3 a 1 y hasta de 5 a 1. Sin embargo, cuando el segmento afectado es largo, la enfermedad prevalece en el sexo femenino (7,9).

El cuadro clínico se inicia desde el nacimiento, a menudo con la incapacidad de expulsar meconio al término de las primeras 24 hrs de vida y en algunos casos se presenta obstrucción intestinal completa. Otros tienen escasos síntomas al nacimiento pero después de algunas semanas aparece el signo clásico del estreñimiento. La sintomatología no guarda relación con la longitud del segmento aganglionar.

A la exploración física el paciente tiene distensión abdominal; al tacto rectal no hay heces en el ampulla.

Puede presentarse evacuación líquida y con abundante gas al término de la exploración del recto (4,9).

Pueden presentarse infecciones de vías urinarias repetidas, secundarias a compresión por el colon muy distendido (4).

Una complicación grave de la agangliosis congénita es la presencia de enterocolitis, manifestada por la presencia de evacuaciones diarreicas, distensión abdominal, deshidratación e incluso shock (4,9,21).

Los signos radiológicos en el colon por enema son :

- a) Desigualdad de tamaño entre el segmento distal agangliónico de calibre normal y el segmento proximal normalmente innervado pero distendido.
- b) Presencia de una zona de transición entre los 2 segmentos.
- c) Retención del medio de contraste 24 hrs tras el enema.
- d) Ausencia de haustras en el segmento agangliónico .
- e) En algunas ocasiones signos de enterocolitis.

(1,2,3,6).

En el sujeto normal la distensión del recto hace que se relaje esfínter interno y en los niños con enfermedad de hirschsprung no ocurre la relajación (4,7,12,13,20).

El estudio histoquímico del fragmento de biopsia en la agangliosis demuestra una mayor cantidad de acetilcolinesterasa y la presencia de ésta enzima es demostrable en la mucosa (12,13).

La biopsia rectal y las biopsias tomadas durante la laparotomía para localizar la extensión exacta del segmento agangliónico es el único método definitivo para verificar el diagnós-

tico.

El diagnóstico se establece en base al cuadro clínico, el examen radiológico mediante colon por enema, la manometría anorrectal, la determinación de la actividad de la enzima acetilcolinesterasa en biopsias de mucosa rectal obtenidas por aspiración y la evidencia histopatológica de ausencia de células ganglionares en biopsias rectales (4,7,8,9,12,13,20,23).

El diagnóstico diferencial debe de realizarse principalmente con el estreñimiento adquirido.

El tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung es quirúrgico. La operación inicial debe de consistir decididamente en una colostomía de desviación (4,9,12). Es difícil limpiar el colon dilatado por arriba del segmento aganglionar hasta el grado necesario para realizar una operación definitiva e inocua. El lugar en donde realizar la colostomía debe de individualizarse, por la variación de la longitud del segmento agangliónico.

La operación definitiva consiste en un descenso del segmento colónico normal hasta el recto. Tres técnicas se aceptan ampliamente en la actualidad. La primera de ellas es la descrita por Orvar Swenson en 1948 y consiste en la eliminación del segmento agangliónico y la anastomosis término-terminal directa de la porción proximal del colon hasta el margen del conducto anal (4,7,12,14,16,17,18).

La operación de Duhamel, descrita en 1960, deja en su sitio el recto aganglionar y lleva el colon con ganglios hasta arriba de la unión anorrectal por medio de una anastomosis término

lateral entre el colon con ganglios y el recto aganglionar. Es un descenso retrorrectal y transanal (2,4,12,14).

La operación de descenso endorrectal, descrita por el italiano Francesco Soave en 1964, elimina la mucosa rectal pero deja el manguito aganglionar del recto en su sitio y descende colon normal a través del manguito muscular denudado (4,5,12,15).

En los casos de pacientes con enfermedad de segmento ultracorto (localizados solo en recto) la realización de miomectomía posterior de la pared del recto es curativo (4,10,9).

## MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron los expedientes clínicos de 26 pacientes con diagnóstico comprobado de enfermedad de Hirschsprung tratados en el servicio de cirugía pediátrica del Centro Hospitalario 20 de Noviembre en un período de 16 años (1969-1985).

Con el fin de analizar las características clínicas y los resultados del manejo instituido, se estudiaron las siguientes variables: La edad, el sexo, los síntomas y signos más frecuentes, el manejo médico-quirúrgico previo, los estudios diagnósticos de mayor utilidad, la localización del segmento agangliónico, las anomalías asociadas, los procedimientos quirúrgicos efectuados, sus complicaciones, su evolución postoperatoria y el seguimiento a largo plazo.



## RESULTADOS

De los 26 pacientes con enfermedad de Hirschsprung 17 fueron del sexo masculino y 8 del sexo femenino, con una relación aproximada de 2:1. Al momento del diagnóstico la mayor frecuencia correspondió al grupo de preescolares y escolares con 20, hubo 5 lactantes y solo un recién nacido. Al revisar las historias clínicas se encontró que algunos de los pacientes tenían síntomas desde el nacimiento. Siete tuvieron oclusión intestinal parcial, en 6 se había observado un retraso en la primera evacuación y en 6 se documentó evacuación explosiva en la etapa neonatal.

En el niño de mayor edad los síntomas más frecuentes fueron: constipación y distensión abdominal presentes en todos los pacientes, excepto en el único paciente que se diagnosticó de recién nacido. Otros síntomas hallados con frecuencia fueron la presencia de fecalomas y el dolor abdominal presente en 8 pacientes.

A su ingreso al hospital casi todos los pacientes habían recibido algún tipo de manejo previo, generalmente laxantes o enemas. Todos los pacientes fueron manejados con colostomía previa y solo en un caso ésta se realizó en etapa neonatal.

El estudio de gabinete de mayor utilidad fue el colon por enema. Los 26 casos mostraron imágenes características de la enfermedad en el estudio. La manometría solo se realizó en 3 pacientes, ya que no disponemos del manómetro, fue positiva en los 3 casos.

En 10 pacientes la biopsia rectal transanal fué diagnóstica y en 15 de las biopsias translaparotomías. En un solo caso el reporte fué considerado como no definitivo para el diagnóstico.

La localización más frecuente del segmento agangliónico fué la llamada clásica (rectosigmoidea) con 21 casos, en 4 se presentó como enfermedad de segmento ultracorto (recto) y un paciente presentaba agangliosísis total que abarcaba hasta el ileon distal. Este niño fué inicialmente derivado por una colostomía y posteriormente hubo de ser sometido a una ileostomía.

En 2 pacientes se presentó malformación anorrectal baja y en un paciente malformación alta. Este último paciente era el niño que presentaba Hirschsprung total.

En otras anomalías asociadas se observó un caso que presentaba vejiga neurogénica. Seis pacientes tuvieron infección de vías urinarias con cultivos positivos. En uno de ellos había un megauréter secundario a compresión de vías urinarias por fecalomas.

Los procedimientos quirúrgicos definitivos efectuados en los pacientes fueron: miectomía posterior en 8 pacientes, Soave en 16 casos, Duhamel en 2 y Swenson en 1 solo caso.

Las complicaciones inmediatas que se observaron fueron: dehiscencia de la anastomosis colorrectal en 2 casos, ambos operados con la técnica de Duhamel, absceso retrorrectal, hematoma intrapélvico y oclusión intestinal por bridas respectivamente, en 3 pacientes operados con el procedimiento de Soave. Las complicaciones tardías fueron: mancha ocasional, en 4 pacientes que cedió espontáneamente, 2 pacientes

operados con la técnica de Soave presentaron estenosis anal que cedió con dilataciones. Uno de los pacientes operados con la técnica de Duhamel desarrolló fístula vésicocutánea y rectoperianal más incontinencia.

En el seguimiento posterior 4 pacientes se perdieron, 21 han sido controlados en la consulta externa a largo plazo: tienen crecimiento y desarrollo adecuado, patrón de evacuaciones normal y no hay manchado en ninguno.

Solamente un paciente falleció. Se trató de una paciente a la que inicialmente se le había practicado una operación de Duhamel sin resultados satisfactorios, por lo que se reintervino realizándose un nuevo desceso con la técnica de Soave. En el transoperatorio se encontró un absceso retrorrectal importante que no había dado manifestaciones clínicas. La paciente falleció en el postoperatorio de sepsis fulminante.

## DISCUSION.

El presente estudio tiene por objeto analizar los casos de enfermedad de Hirschsprung tratados hasta 1985 en el servicio de cirugía pediátrica del C.H. 20 de Noviembre.

La relación de predominio masculino es algo menor a la reportada generalmente en la literatura que es hasta de 5:1. Es también interesante mencionar que la enfermedad es más frecuente en las mujeres cuando se trata de segmentos largos. El único paciente con agangliososis total era masculino y presentaba además malformación anorrectal alta, una asociación rara vez reportada (4, 9,7).

Se ha comunicado la incidencia familiar en un 30% (12), solo uno de nuestros pacientes tenía antecedentes familiares. Su padre había sido sometido a un descenso tipo Swenson por agangliososis congénita.

El hecho de que la mayor parte de nuestros pacientes hayan sido diagnosticados hasta la etapa escolar indica el desconocimiento que se tiene aún de la enfermedad. Creemos que ésta situación está siendo superada; lo demuestra el hecho de que los últimos pacientes tratados han sido enviados con la sospecha diagnóstica e incluso derivados con colostomía.

Casi todos los pacientes habían recibido algún tipo de manejo médico, generalmente laxantes y enemas. En ésta forma el paciente puede llegar sin problemas a la adolescencia. Nuestro paciente de mayor edad fué una niña de 12 años. Se ha reportado el caso de

un niño de 14 años con agangliosís total al que se aplicaba enemas diarios (4).

El colon por enema para la enfermedad de Hirschsprung requiere de algunos cuidados durante su realización (3). En nuestra revisión resultó ser el estudio más útil. En todos nuestros pacientes se observaron imágenes diagnósticas. Un paciente presentaba 2 zonas aganglionicas independientes.

La manometría anorrectal se practicó en 3 pacientes habiéndose obtenido resultados positivos. Sin embargo autores importantes como Lester W. Martín dudan de su eficacia (4,12,13).

La determinación de la actividad de la acetilcolinesterasa, difícilmente disponible en nuestro medio, implica también una biopsia por aspiración. Su utilidad es importante (8,12,13).

La localización del segmento agangliónico se reporta generalmente en cifras de 85% para la localización rectosigmoidea (clásica) (1,3,12), semejante a la encontrada en nuestro estudio, 21 de 26 casos.

La asociación con síndrome de Down se ha reportado en un 10% (12). Nosotros no observamos ningún caso, pero tres de nuestros pacientes presentaban malformación anorrectal.

El tratamiento quirúrgico implica la realización de una colostomía de derivación previa, que permitiría el manejo cuando se realice la operación definitiva. El lugar de la misma dependerá de la extensión de la agangliosís (4,14). Generalmente nosotros la realizamos durante la laparotomía y toma de biopsias, en el lugar del colon en donde se observa la zona de transición entre el sog-

mento funcional y el agangliónico.

Tros son los procedimientos quirúrgicos definitivos que gozan de aceptación actual. Autores nacionales y extranjeros han reportado buenos resultados con las 3 operaciones (2, 4, 7, 8, 14, 15, 17). En nuestro servicio utilizamos la técnica de Soave que es con la que se tiene más experiencia y la que en el proceso de la toma de ésta experiencia se obtuvo mejores resultados.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Caffey J. Diagnóstico radiológico en pediatría.Tomo 1 pags.682-688.Segunda edición.Editorial Salvat.México 1977.
- 2.- Duhamel B. Retrorectal and transanal pull-through procedure for the treatment of Hirschsprung's disease.Disease of the colon and rectum.Vol 7 pags 455 1964.
- 3.- Franken E.A.Radiología gastrointestinal en pediatría.Pags 157-166.Editorial Salvat México 1977.
- 4.- Holder T.M,Ashcraft K.W. Cirugía Pediátrica.Pag 430-442. Editorial interamericana México 1980.
- 5.- Jordan TF,Coran AG,Wintraub WH,Wesley RJ.An evaluation of the modified endorectal procedure for Hirschsprung's disease. Journal of pediatric surgery Vol 14 No 6 December 1979.
- 6.- Kalifa G,Lalande G. Bennet J, ABC de radiopediatría.Pags 75-76 Editorial Masson México 1984.
- 7.- Kleinhause S,Boley JS,Sheran M,Sieber WK. Hirschsprung's disease A survey of the members of the surgical section of the American Academy of Pediatrics.Journal of pediatric surgery vol 14 No 5 october 1979.
- 8.- Klein DM,Coran AG,Wesley JR. Hirschsprung's disease in the newborn. Journal of pediatric surgery vol 19,No 4 August 1984.
- 9.- Liebman WM.Pediatric gastroenterology case studies.Pags 282-287 Ed El manual moderno.México 1980.
- 10.- Lynn HB,Rectal myectomy for aganglionic megacolon.Mayo clinic proceedings.41:289-295 May 1966.
- 11.- Martin LW,Buchino JJ,LoCoultre C,Ballard TE.Hirschsprung's disease with skip area (segmental agangliosis).Journal of pediatric surgery. Vol 14 No 6 December 1979.
- 12.- Martin LW,Torres M. Enfermedad de Hirschsprung.Clinicas quirúrgicas de norteamérica.Volumen 5 pags 1205-1213.Ed interamericana México 1985.
- 13.- Ohashi S,Okamoto E.An experimental study on the mechanics of rectosphnteric reflex in special reference to hirschsprung's disease.Journal of pediatric surgery.Vol 19 No3 (June) 1984.

- 14.- Pellerin D, Bertin P. Técnicas en cirugía pediátrica. Pags 357-362. Editorial Toray Masson México 1981.
- 15.- Soave F. Hirschsprung's disease. A new surgical technique. Archives disease childhood. Vol 116 No 39 1964.
- 16.- State D. Segment colon resection in the treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). American journal of surgery vol 105 january 1963.
- 17.- Swenson O, Sherman OJ, Fisher JH, Cohen E. The treatment and post-operative complications of congenital megacolon. Anals of surgery vol 182 No 3 September 1975.
- 18.- Swenson O, Idriss F. Surgical treatment of hirschsprung's disease technical details essential to good results. Disease colon rectum Vol 7 pag 451 1964.
- 19.- Swenson O. Partial internal sphincterectomy in the treatment of hirschsprung's disease. Annals of surgery Vol 160 No 3 september 1964.
- 20.- Tamate S, Shiokawa CH, Yamada CH. Manometric diagnosis of the hirschsprung's in the neonatal period. Journal of pediatric surgery. Vol 19 No 3 June 1984.
- 21.- Welch K. Complications of pediatric surgery. Prevention and management. Pags 305-306. W.B. Saunders company 1982.
- 22.- Willital H.G. Atlas de cirugía infantil. Pag 170. Editorial Reverté México 1986.
- 23.- Ya-Xiong S, Cheng-Ren S. Observations on erythrocyte acetylcholinesterase (AChE) in infants and children with Hirschsprung's disease. Journal of pediatric surgery Vol 19 No 3 june 1984.