

11209



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA ²⁹
DE MEXICO _{3ej.}

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

Hospital de Especialidades del Centro Médico
"La Raza"

Instituto Mexicano del Seguro Social

ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG

REVISION BIBLIOGRAFICA Y PRESENTACION DE
3 CASOS EN ADULTOS.

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN
CIRUGIA GENERAL
P R E S E N T A :

DRA. FRANCISCA ESTELA DE LOS
MILAGROS GARCIA *Herrera*



IMSS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

México, D. F.

1992



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:	PAGINAS
INTRODUCCION	0
HISTORIA	1
FRECUENCIA, SEXO Y HERENCIA	4
ANORMALIDADES ASOCIADAS	5
EMBRIOLOGIA DEL PLEXO NEUROENTERICO NORMAL	6
FISIOLOGIA DEL COLON	7
HISTOLOGIA NORMAL DEL PLEXO NEUROENTERICO	9
FISIOPATOLOGIA	11
CUADRO CLINICO	13
DIAGNOSTICO	14
TRATAMIENTO	17
COMPLICACIONES	19
OBJETIVO DE LA TESIS, MATERIAL Y METODO	21
DISCUSION	24
CONCLUSIONES	28
BIBLIOGRAFIA	30

INTRODUCCION:

El megacolon congénito o enfermedad de Hirschprung es una alteración intestinal causada por ausencia de células ganglionares en el plexo intermientérico de Auerbach y en el plexo submucoso de Meissner cuya etiología aún no se conoce.

Fue descrito por vez primera en 1886 por Harald Hirschprung y desde su descripción original el megacolon congénito se diagnostica tempranamente en la mayoría de los pacientes afectados; sin embargo existen pacientes con cuadro clínico de estreñimiento crónico variable que llegan a la vida adulta sin efectuarseles el diagnóstico ni tratamiento adecuado.

El diagnóstico se establece mediante la historia clínica, exploración física, estudios radiológicos simples y contrastados del colon, colonoscopia, manometría rectal, electromiografía anal y biopsia rectal de espesor completo.

El tratamiento resolutivo de esta patología es quirúrgico; en la mayoría de los casos se observa un cuadro de oclusión intestinal bajo agudo cuando se detecta en la adolescencia o vida adulta el cual se resuelve mediante la realización de una colostomía derivativa y en un segundo tiempo se efectúa el procedimiento quirúrgico definitivo.

Se informa de la presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de tres casos de enfermedad de Hirschprung tratados en el departamento de cirugía general del Hospital de Especialidades Centro Médico "La Raza", así como de la revisión bibliográfica sobre esta patología.

HISTORIA:

La primera descripción de un megacolon congénito se atribuye a Frederic Ruysch de Amsterdam en 1691 quien observó en una niña de 5 años sometida a necropsia la dilatación excesiva del colon. (1)

En 1886 Harald Hirschprung profesor de pediatría de la Universidad de Copenhage, describió el cuadro clínico clásico y la correlación anatómica de la enfermedad que hoy lleva su nombre. Hirschprung denominó a esta entidad como "Dilatación Congénita del Colon".(1,2)

Mya en 1894 acuñó el término "Megacolon Congénito" y años más tarde se denominó Enfermedad de Hirschprung a esta entidad. (3)

En 1901 Tittel hizo el primer reporte histopatológico de los plexos neuroentéricos de la enfermedad de hirschprung; informando un desarrollo evidentemente escaso de células ganglionares (4)

Desde su descripción original hasta 1940 el foco de atención fué el segmento dilatado del colon, sin embargo en 1948 --- Zuelzer y Wilson publicaron una serie de 11 niños con síntomas clásicos, hallazgos radiológicos y patológicos de enfermedad de hirschprung y en 6 de estos se observó una zona de transición - en el megacolon que correspondía a la zona de obstrucción y se demostró ausencia total de plexos mientéricos en el segmento -- distal. (1,5)

Swenson y Bill mostraron la evidencia clínica y radiológica de un área de espasmo a nivel del sigmoides o recto como --- causa de la obstrucción y propusieron la realización de recto-sigmoidectomía para su resolución. (6)

Whitehouse y Kernohan reprodujeron lo informado por Zuelzer y Bill; establecieron de manera indudable la patología del área espástica demostrando en un estudio de 11 pacientes con megacolon congénito la ausencia de células ganglionares en la porción terminal del colon así como la presencia de troncos nerviosos no mielinizados entre las capas musculares longitudinal y circular en el 100 % de los casos.(7)

Bodian, Stephens y Ward en un análisis de 73 casos de megacolon congénito también correlacionaron los hallazgos clínicos e histológicos correspondientes a la enfermedad de hirschprung en 39 casos y el mismo Bodian postuló que la enfermedad de ---- hirschprung resulta de la falla en el desarrollo de las células ganglionares del plexo mientérico del colon. (1,8)

TEORIAS DE LA PATOGENESIS:

1.- Hirschprung en sus inicios consideró el origen de la enfermedad como una malformación congénita con la subsecuente dilatación e hipertrofia del colon, sustentando la "Teoría de la Malformación".(2)

2.- Sin embargo la teoría de Hirschprung encontró opositores:Marfán en 1895 aseguró que no había evidencia del origen -- congénito de la enfermedad.Argumento y sostuvo que la dilata--- ción era producto de la obstrucción y junto con Treves en 1898- iniciaron la"Teoría de la Obstrucción".(9,10)

3.- En 1900 Lennander, cirujano Sueco, fué uno de los primeros en sugerir el origen neurogénico de la enfermedad, al operar un niño de 4 años y encontrar un megasigmoides en ausencia de - obstrucción mecánica;interpretando los hallazgos observados como secundarios a una inervación deficiente del intestino, lo que dio origen a la "Teoría Neurogénica".(11)

TRATAMIENTO MEDICO Y QUIRURGICO:

Antes de que se demostrara el segmento estrecho agangli-- nar como factor determinante de la enfermedad y se usara la re- sección del intestino afectado (rectosigmoidectomía),no existía tratamiento adecuado.

Se utilizaron procedimientos diversos;desde las irrigacio- nes colónicas hasta las derivaciones intestinales que hoy en - día se siguen utilizando como manejo preoperatorio en los pa--- cientes portadores de la enfermedad de hirschprung.(10)

Los que apoyaron la teoría de la malformación realizaron - rectosigmoidectomía y Treves en 1898 fue el primero en realizar esté procedimiento seguido por Finney (1908) y Barrington ---- (1915).(12,13)

Los seguidores de la teoría de la obstrucción realizaron puentes intestinales evitando así el segmento afectado; se observó éxito temporal con recaídas frecuentes. (10)

Los seguidores de la teoría del origen neurogénico trataron de mejorar la peristálsis intestinal mediante enemas y drogas parasimpáticomiméticas como Klingman y Law. (14,15)

Años más tarde Royle en 1923 al utilizar la simpatectomía lumbar en pacientes con parapléjia observó como efecto secundario notable mejoría en el cuadro de constipación común en estos pacientes y en 1927 realizó este procedimiento en un paciente con enfermedad de hirschprung sometido a resección intestinal previa y con recaída posterior; reportando mejoría clínica del cuadro de constipación por lo que se inicia su realización como tratamiento de la enfermedad. (16,17)

Con la introducción de la rectosigmoidectomía con descenso de colon sano por Swenson en 1948 cambió completamente el pronóstico de los pacientes afectados con esta enfermedad al ofrecer un tratamiento resolutivo de la patología de fondo.

Posteriormente Duhamel en 1956 da a conocer la técnica de telescopaje colónico retrorectal y en 1964 Franco Soave publica la técnica de telescopaje endorectal extramucoso; ambas técnicas con múltiples modificaciones a lo largo de los años las cuales han permitido mejorar su eficacia final y prevenir sus complicaciones.

FRECUENCIA:

Hirschprung y sus contemporáneos pensaban que el megacolon congénito era muy raro. En 1951 Bodian, Carter y Ward estimaban - que la frecuencia era de 1 en cada 20,000 nacidos vivos. (8)

Sin embargo varias series reportadas e inclusive Maingot y Bockus avalan la incidencia de 2 en cada 5,000 nacidos vivos. Afecta a todos los grupos raciales; sin embargo las revisiones - de Harrison y Preston demuestran predominio en la raza blanca. (2, 18, 19, 29, 34)

Es la causa más común de obstrucción del colon del recién-nacido y representa al rededor de el 33 % de todas las obstrucciones en el periodo neonatal. (20)

Se calcula una incidencia del 0.02 % para la población general a nivel mundial; en México no se ha observado variación -- significativa en relación a las estadísticas reportadas en la - literatura. (29)

SEXO:

Desde los tiempos de Harald Hirschprung se ha observado un predominio del sexo masculino en el megacolon congénito; con una relación hombre-mujer que oscila entre 3.31:1 a 4.3:1. Bockus -- reporta una relación hombre-mujer intermedia 3.8:1, se reportan-- dos grupos específicos de pacientes con enfermedad de hirsch-- prung que son excepciones a esta regla:

- a).- enfermos con segmento agangliónico largo, donde no se ha -- observado predominancia para el sexo; siendo la relación de 1:1
- b).- enfermos con historia familiar de afectación, donde se ob-- serva menor incidencia en el sexo masculino. (19, 21, 22)

HERENCIA:

La enfermedad se transmite mediante herencia autosómica re-- cesiva ligada al sexo con una incidencia familiar que va del -- 4 al 7 %. (19, 29)

Carter avala un riesgo de afección del 2 % para los hijos-- de pacientes previamente diagnosticados y tratados cuando el --

segmento aganglionar es corto y del 12 % cuando el segmento --- aganglionar es largo. (18)

Swenson reporta una frecuencia de presentación del megacolon congénito en hermanos de pacientes previamente diagnosticados de 7.8 %. El riesgo de que ocurra en hermanos depende de la longitud del segmento aganglionar; mientras más largo el segmento involucrado mayor es el riesgo de afectación. (22)

La relación por sexos también varía con la extensión de la aganglionosis; en casos de segmento largo la relación hombre-mujer es de 1.86:1 y en casos de segmento corto la relación hombre-mujer es de 5.2:1. (29)

Así mismo en el caso de un masculino afectado y diagnosticado, portador de un segmento aganglionar corto el índice de ---afección es del 1 % para sus hermanas y del 6 % para sus hermanos y en caso de ser mujer la afectada el índice es de 3 % para sus hermanas y del 8 % para sus hermanos.

En los casos de segmento largo el índice de afección es -- del 10 % para las hermanas y del 7 % para los hermanos cuando el portador es hombre; cuando el portador es mujer el índice reportado es del 9 % para las hermanas y del 18 % para los hermanos.

Recientemente Badner y colaboradores en base a un estudio de 487 casos y sus familias observaron un riesgo de 4 % para -- los hermanos del paciente portador; comparado con el 0.02 % de riesgo en la población general. (29)

En general existe mayor predisposición en hermanos e hijos de los portadores del megacolon congénito.

ANORMALIDADES ASOCIADAS:

El megacolon puede presentarse en gemelos monocigóticos y en niños con síndrome de Down, observándose éste último con una frecuencia del 5 al 10 %. (18,19)

Las anomalías del tracto genitourinario pueden asociarse; destacando el megaloureter. Swenson reporta una incidencia -- del 2.5 %. (22)

Se han observado otras alteraciones como son:

- estenosis pilórica
- mal rotación intestinal
- divertículo de Meckel
- lábio y paladar hendido
- anomalías cardíacas
- malformaciones a nivel anorectal
- síndrome de Waardenburg y Aarskong por mencionar algunas.
(18,21,23,29)

EMBRIOLOGIA:

Antes de 1954 las hipótesis acerca del origen neuroentérico de los plexos estaban basadas en las observaciones realizadas en embriones en desarrollo. Estudios experimentales en ---- embriones de pollo han demostrado que los plexos intrínsecos -- neuroentéricos se originan en la cresta neural craneocervical.

Los neuroblastos aparecen en el sistema gastrointestinal - por migración a lo largo de los troncos vagales, alcanzando el - esófago y migrando en dirección caudal.

La observación directa de embriones humanos realizada por Okamoto y Ueda apoyan los resultados experimentales previos(24)

A las 5 semanas de gestación las fibras vagales se extienden hasta el esófago superior, un número reducido de fibras finas se extienden hacia el intestino desde los plexos periaórticos y pélvicos. Se observan células ganglionares inmaduras en el trayecto de los troncos vagales.

A la 6ta. semana los neuroblastos se observan dentro del - esófago; por fuera de la capa muscular circular. A la 7ma. semana los neuroblastos se encuentran en la pared del estómago, duodeno y la mayor parte del intestino delgado; para llegar a la parte - media del colon transversal durante la 8ava. semana.

En la 12ava. semana de gestación todo el intestino está - inervado; incluyendo el recto por la migración constante de las células ganglionares en dirección craneocaudal.

Los plexos submucosos se forman por la migración craneocaudal de los neuroblastos a través de la capa muscular circular - hacia la mucosa durante el 3ro. y 4to. mes de gestación.

La capa muscular externa se desarrolla de una condensación mesenquimatosa después de que el plexo se ha formado y se separa en 3 bandas por la tenia coli.

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. (19,24,25)

FISIOLOGIA:

El colon recibe el contenido ileal, absorbe agua y electrolitos y actúa como reservorio de la materia fecal hasta que está en condiciones de ser evacuada del recto. (26)

Diariamente pasan del intestino delgado al intestino grueso 1,500 a 2,000 ml. aproximadamente de quimo; la mayor parte -- del agua y electrolitos que contiene se absorben en el colon -- dejando solamente entre 150 y 100 ml. de líquido para que se excrete con las heces. (26,27,28)

En la mitad proximal del colon ocurre prácticamente la absorción por lo que se ha denominado "colon de absorción" y la mitad distal actúa como reservorio para la materia fecal por lo que se conoce también como "colon de almacenamiento". (27)

Más del 90 % del agua se absorbe en el intestino grueso; se calcula que el colon del ser humano puede absorber por lo menos 2.5 lts. de agua; aumentando su capacidad hasta aproximadamente 6 lts. cuando se utiliza una técnica de perfusión lenta.

La mucosa del intestino grueso al igual que la mucosa del intestino delgado tiene la capacidad de absorber activamente -- sodio. El intestino grueso es el principal sitio donde se absorbe sodio; llegando a absorber hasta 400 meq. al día. (27,28)

Al igual que la porción distal del intestino delgado, la mucosa del intestino grueso secreta en forma activa iones de bicarbonato y absorbe de manera activa y simultánea igual cantidad de iones cloruro. (27)

El colon es el principal sitio de producción y absorción -- de amoníaco, siendo la urea el sustrato para su formación. La tasa de absorción de amoníaco depende del p.H de la luz colónica.

El amoniaco absorbido llega al hígado a través de la circulación porta, donde entra al ciclo de la ornitina-citrulina-arginina para formar urea y ser excretada por el riñón.

Cabe mencionar que el potasio también se absorbe en el colon por difusión pasiva y también puede secretar cerca de 23 -- meq/Lt. por día.(28)

No se menosprecia el papel de las bacterias en el colon -- sobre todo los colibacilos a los cuales se atribuye la formación de vitamina K, vitamina B12, riboflavina y varios gases que contribuyen a la formación de los flatos.(27)

La mayor parte de la secreción del intestino grueso consiste en moco rico en bicarbonato que evidentemente protege a la mucosa de la actividad bacteriana intensa que existe en el bolo fecal a la vez que asegura la cohesión del mismo.(27)

INERVACION:

El colon y recto estan inervados por el sistema nervioso - autónomo con componentes simpáticos y parasimpáticos. Los nervios normalmente siguen el trayecto de los vasos arteriales.

COLON DERECHO:

La inervación simpática se origina en las columnas celulares sinápsicas derecha e izquierda de los 6 últimos segmentos dorsales; posteriormente cursan por los nervios espláncnicos torácicos hacia el plexo celiaco y a través de ellos hacia el plexo preaórtico y mesentérico superior.

La inervación parasimpática procede del vago derecho a través de la rama celiaca del plexo celiaco con distribución a su vez a los plexos preaórticos y mesentérico superior.(26)

COLON IZQUIERDO Y RECTO:

La inervación simpática se origina en las columnas de células sinápsicas derecha e izquierda de los 3 primeros segmentos de la médula espinal. Desde el plexo aórtico se extiende una prolongación que sigue a la arteria mesentérica inferior y sus ramas y se conoce como "plexo mesentérico inferior"

La parte inferior del recto así como la vejiga urinaria y órganos sexuales reciben inervación simpática por la vía del - nervio presacro ó hipogastrico.

La inervación parasimpática proviene de los nervios autónomos sacros:II,III y IV mediante fibras que se dirigen a los plexos pélvicos y posteriormente a lo largo del plexo presacro hasta el origen de la arteria mesentérica inferior con distribución a lo largo de sus ramas.

CANAL ANAL:

Inervación motora:el esfínter interno está inervado por el simpático y el parasimpático;el simpático es motor y el parasimpático inhibitor del esfínter.El esfínter externo se contrae voluntariamente y posee dos fuentes de inervación a cada lado: la rama hemorroidal inferior del pudendo interno y la rama perianal del IV nervio sacro.

Inervación sensorial:la sensación cutánea normal que se percibe en la piel de la región perianal y en la pared del canal anal es mediada por fibras aferentes de los nervios hemorroidales inferiores. (26)

HISTOLOGIA NORMAL:

Para comprender las alteraciones histopatológicas de la enfermedad de hirschprung es necesario recordar en forma breve y somera la histología del plexo mientérico normal del colon por ser éste el órgano más frecuentemente afectado.

PLEXO NEUROENTERICO NORMAL:

La estructura del sistema nervioso autónomo intrínseco es mejor apreciada en cortes tangenciales de espesor completo de la pared intestinal.Los plexos submucosos y mientéricos tienen la apariencia de una red de filamentos con disposición poligonal.Se observan nidos de células ganglionares a todo lo largo de las fibras neurales. (Fig.No. 1)

La población de células neurales no es homogénea sino que consiste en una variedad de tipos celulares que sugieren una función compleja.

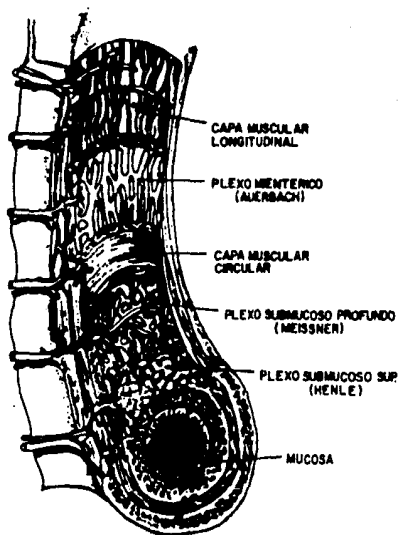


Fig. No. 1

REPRESENTACION TRIDIMENSIONAL DE LA
PARED COLONICA.

Se han documentado tres plexos distintos:

- 1.- Plexo submucoso superficial de Meissner; se encuentra inmediatamente abajo de la muscularis mucosae y su tejido neural está compuesto de neuronas y células gliales interpuestas entre los elementos del estroma.
- 2.- Plexo submucoso profundo o de Henle; se encuentra a lo largo de la cara interna de la muscularis propia y es probablemente análogo del plexo de Auerbach.
- 3.- Plexo de Auerbach o Mientérico; discurre entre las capas muscular longitudinal externa y circular interna. (31) (Fig. No. 2)

La morfología de las células ganglionares del plexo de Meissner difiere de la de los plexos de Auerbach y Henle; por lo que sus conexiones neurales también pueden ser diferentes.

Los haces de nervios extrínsecos que llevan fibras nerviosas no mielinizadas atraviesan la capa muscular longitudinal externa, acompañando a los vasos sanguíneos recorren distancias cortas dentro de la zona intermientérica para ramificarse posteriormente, perdiendo su perineuro y fusionándose a la estructura intrínseca del plexo.

Estudios histoquímicos han demostrado que estos troncos nerviosos son en su mayoría acetilcolinesterasa positivos; con una pequeña cantidad de fibras adrenérgicas. Algunos axones mielinizados pueden identificarse dentro del tronco; estos representan fibras sensitivas aferentes.

Estudios con utilización de técnicas fluorescentes demuestran que la mayoría de las fibras sinápticas que llegan a la pared intestinal no se ramifican dentro de las capas de músculo liso sino que terminan en una malla al rededor de las células ganglionares del plexo entérico. Muy pocas fibras adrenérgicas innervan directamente la capa muscular circular y se incrementan en las regiones esfinterianas.

Las fibras colinérgicas provenientes del vago y del plexo pélvico terminan en las neuronas intrínsecas de manera similar a las fibras adrenérgicas. (30)

PLEXO ENTERICO ANAL NORMAL:

Se han observado en cortes longitudinales al azar que las células ganglionares pueden encontrarse ausentes en el plexo mientérico y submucoso en un área de 1.4 y 1.7 cm. por arriba de la línea pectinada respectivamente; denominándose a esta área

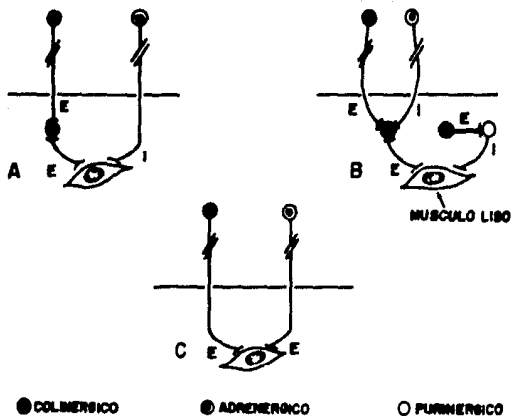


Fig. No. 2

ESQUEMATIZACION DE LOS TRES PLEXOS NERVIOSOS INTER-
MIENTERICOS.

"zona de hipoganglioneosis". Se ha demostrado que el plexo submucoso termina en promedio 2 mm. proximales a la terminación del plexo mientérico pero nunca más allá.(30)

FISIOPATOLOGIA:

El defecto histológico básico en la enfermedad de hirschprung es la ausencia de células ganglionares en los plexos submucosos de Meissner y Henle así como en el mientérico de Auerbach del segmento intestinal afectado.

La ausencia de células ganglionares siempre involucra al esfínter anal interno y se extiende el área constrictiva en forma distal y continúa en 6 a 8 mm. aproximadamente.(19,46)

La ausencia de células ganglionares condiciona un espasmo constante que de acuerdo con la ley de Cannon establece que el músculo liso desnervado es extraordinariamente sensible a los estímulos y tiende a contraerse permanentemente. La presencia -- confirmada de grandes cantidades de colinesterasa mediante tinciones especiales de la pared del intestino agangliónico apoyan la conclusión de que la hiperactividad colinérgica contribuye -- al espasmo.(30)

Passarge clasifico la enfermedad en dos tipos:

TIPO I. = cuando la aganglioneosis se extiende desde el recto hasta la flexura esplénica; también se le conoce como "segmento corto" y se observa en el 90 % de los pacientes.

TIPO II = cuando la aganglioneosis se extiende más allá de la --- flexura esplénica hacia el colon transverso y a veces hasta el intestino delgado; se conoce también como "segmento largo".(29)

De acuerdo con la revisión de Preston el sitio más común -- de la aganglioneosis se describe a continuación:(34)

1.- Rectosigmoides	(43.2 %)
2.- Colon Sigmoides	(20.8 %)
3.- Intestino Delgado	(10.3 %)
4.- Colon Descendente en su tercio pr6ximo	(8.6 %)
5.- Recto	(8.6 %)
6.- Colon en su totalidad	(5.1 %)
7.- Recto bajo	(1.7 %)
8.- Segmento "Ultracorto"	(1.7 %)

T O T A L

100 %

La inervaci6n anormal del segmento intestinal afectado condiciona obstrucci6n funcional distal secundaria; con importante dilataci6n intestinal pr6xima asi como hipertrofia de las capas musculares circular y longitudinal, siendo m6s evidente en la primera.

Los efectos fisiopatol6gicos que se observan secundariamente a la inervaci6n anormal varian de acuerdo a el nivel intestinal afectado:

- a).- El recto distal aganglionar m6s severamente afectado contiene cantidades variables de fibras colin6rgicas y adren6rgicas. La actividad intestinal es incoordinada, irregular y con predisposici6n a contracciones masivas.

No puede relajarse tal vez debido a la ausencia de influencias sin6pticas de c6lulas ganglionares. Se piensa que la acci6n directa de las fibras adren6rgicas sobre el m6sculo liso es el responsable de las contracciones t6nicas.

- b).- El segmento aganglionar pr6ximo no posee c6lulas ganglionares y tiene un menor n6mero de fibras nerviosas intermusculares. La ausencia de c6lulas ganglionares reduce el peristaltismo coordinado; la disminuci6n de fibras colin6rgicas da como resultado contracciones y la ausencia de fibras adren6rgicas impide la relajaci6n.

c).- El segmento transicional contiene pocas células ganglionares y pocas fibras nerviosas colinérgicas postganglionares. La fuerza propulsora está disminuida; pero el segmento se observa dilatado. (18)

Un factor adicional relacionado a este patrón de inervación alterada es la contracción paradójica del esfínter anal interno en respuesta a la distensión luminal proximal en contraste con la relajación refleja esperada normalmente. Las vías aferentes necesarias para despertar el reflejo de la defecación se encuentran abolidas en esta enfermedad. (30)

CUADRO CLINICO:

Los síntomas de la enfermedad de Hirschsprung aparecen clásicamente en los primeros días de la vida. Se nace sin signos de enfermedad; con frecuencia hay retardo en la expulsión de meconio y la primera evacuación puede presentarse después de las primeras 24 Hrs. de vida. (19,21,32)

La constipación con o sin vómito son los síntomas más comunes; se puede observar distensión abdominal y obstrucción intestinal posteriormente. (21)

Swenson en su revisión observó que solamente 16 de 268 pacientes presentaron evacuación meconial dentro de las primeras 24 Hrs. de vida y que el vómito y la diarrea son síntomas serios pero menos frecuentes. (41)

La constipación crónica e intermitente así como la distensión abdominal marcada asociada a cuadros de oclusión intestinal son frecuentes en el adolescente y adulto. La constipación frecuentemente es refractaria a la dieta y laxantes, por lo que se usan enemas evacuantes en forma periódica. Cuando se logra un adecuado vaciamiento intestinal los síntomas son leves a moderados.

El diagnóstico después de la infancia es sospechado por síntomas de constipación, megacolon, enterocolitis y obstrucción intestinal aguda. (41)

Es muy común la formación de fecalomas que pueden causar sangrado y perforación secundaria así como obstrucción parcial o total por impactación. (1)

Los síntomas asociados dependerán del grado de descompresión logrado mediante el tratamiento médico conservador. Si la descompresión es incompleta habrá anorexia y como está es crónica condiciona desnutrición, anemia, retardo en el crecimiento y bajo peso. (35)

Durante la exploración física llama la atención la presencia de ondas peristálticas visibles a pesar de la distensión abdominal. Así mismo se encuentra timpanismo durante la percusión abdominal y masa palpable de consistencia dura, en ocasiones suave e incluso moldeable de predominio en cuadrante inferior izquierdo a la palpación.

El tacto rectal muestra ampulla rectal vacía la mayoría de las veces aunque puede existir impactación por heces fecales. Puede presentarse evacuación semilíquida mal oliente y explosiva al retirar el dedo explorador.

Usualmente estos pacientes presentan compromiso vascular intestinal secundario a la dilatación excesiva del colon así como volvulus colónico permitido por un mesenterio largo lo cual se observa frecuentemente en estos pacientes. (1)

La gran distensión abdominal puede condicionar alteraciones en la mecánica respiratoria e incluso atelectasias pulmonares. (1)

DIAGNOSTICO:

En general se basa en los síntomas clínicos, hallazgos radiológicos en las placas simples y contrastadas del colon, estudio manométrico del recto así como electromiografía del complejo esfinteriano así como de los resultados obtenidos mediante la biopsia de espesor completo.

Los síntomas y hallazgos clínicos ya se mencionaron anteriormente. Las radiografías simples de abdomen pueden mostrar dilatación intestinal de grado, longitud y distribución variable. El colon por enema ofrece imágenes diagnósticas de la enfermedad de Hirschsprung:

- Segmento colónico distal espástico
- Dilatación proximal colónica excesiva con irregularidades en su contorno "aspecto serrado del colon".

La zona de transición se demuestra mejor en proyecciones laterales y oblicuas, cuando está se ha demostrado en forma satisfactoria se prosigue la administración del medio de contraste para delimitar la extensión y el grado de dilatación. Es importante tomar placas de control a las 24 Hrs. para demostrar la retención del medio de contraste. (18,22,32,43,49)(Fig.No.6)

Otro método diagnóstico útil en la enfermedad de Hirschsprung es la manometría rectal la cual es un medio de cuantificación de la función de los esfínteres anales interno y externo respectivamente. (Fig. No.7)

La técnica más comunmente utilizada es la del "microbalón" la cual se efectua con el paciente en posición decúbito lateral izquierda e introduciendose una sonda que incluye el balón rectal en su extremo superior dentro de la luz del recto, se procede a insuflar aire o líquido dentro del balón el cual aumenta de tamaño y distiende el recto; produciendo relajación refleja del esfínter anal interno así como contracción del esfínter anal externo, mecanismo fisiológico conocido como defecación. (18,30,56)

Usando la técnica del microbalón los valores promedio de presión utilizada en hombres varia de 70 a 120 ml. y de 60 a 100 ml. en mujeres con un valor promedio de 90 ml. en la población estándar para despertar el reflejo de la defecación.(56)

La electromiografía es una técnica más sofisticada y útil-incluida en el protocolo de estudio de estos pacientes ya que registra en forma gráfica los potenciales de acción derivados de la unidad motora durante la contracción muscular.

La electromiografía concentrica convencional se realiza mediante la inserción de agujas (transductores) en el esfínter anal externo o músculo puborectal sin anestesia local, obteniendose los potenciales de acción basal o estado de reposo normal-contínuo. Durante la contracción voluntaria existe un rompimiento de los potenciales de acción basal secundario a la estimulación de la unidad motora, con el registro gráfico subsecuente.

La contracción refleja inducida por la distensión del balón en el recto o por un piquete de alfiler también pueden ser registrados electromiograficamente.(56)

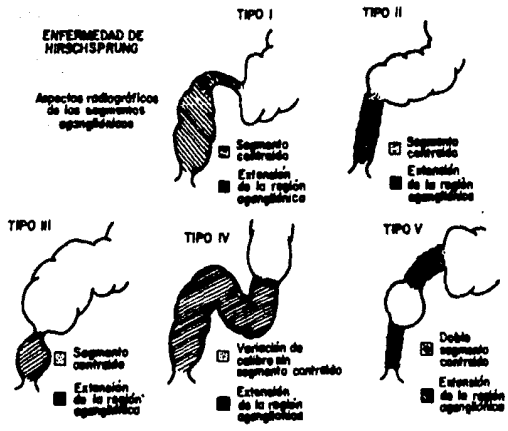


Fig. No. 6

ESQUEMATIZACION DE LOS ASPECTOS RADIOLOGICOS DE LOS SEGMENTOS AGANGLIONICOS.

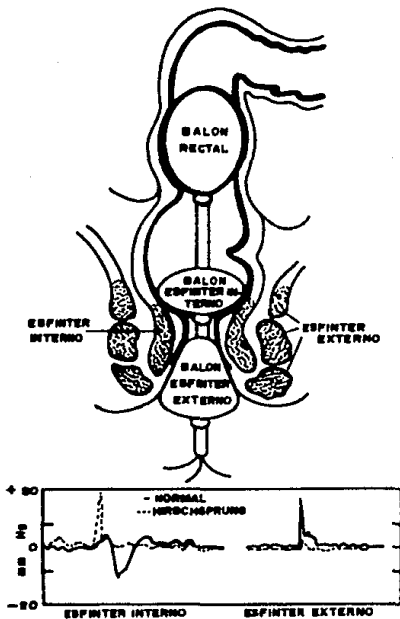


Fig. No. 7

REPRESENTACION GRAFICA DE LA TECNICA DE MANOMETRIA RECTAL Y DEL REGISTRO-ELECTROMIOGRAFICO.

La biopsia rectal de espesor completo es la que aporta el diagnóstico definitivo y debe realizarse bajo anestesia general y en ocasiones bajo bloqueo peridural. Debe ser obtenida mediante escisión de un segmento de tejido de 5 x 10 mm. de tamaño -- aproximadamente de la pared posterior del recto a 2 o 3 centímetros por arriba de la línea pectinada, línea dentada o línea -- anorectal. (30)(Fig. No.8) (Fig. No. 8.1)

Los hallazgos microscópicos son:

- ausencia de células ganglionares en la submucosa y en el plexo mientérico.(Fig. No. 8.2)
- aumento en la proliferación de procesos nerviosos colinérgicos y adrenérgicos en la muscularis mucosae y lámina propia del intestino afectado. (33,47)(Fig. No.3)

Meir-Ruge y colaboradores comprobaron que la acetilcolina y la acetilcolinesterasa que normalmente se encuentran en la -- mucosa del recto, están notablemente aumentadas cuando existe -- deficiencia o ausencia de células ganglionares en los plexos -- mientéricos. Ambas sustancias son producidas en los axones de -- las células ganglionares extramurales y no son utilizadas en la pared del colon debido a la ausencia de células ganglionares. (45)

La tinción con acetilcolinesterasa es de gran valor diagnóstico; permitiendo observar tres patrones morfológicos considerados positivos para la enfermedad de Hirschprung:

PATRON TIPO "A".- nervios gruesos teñidos en la muscularis muco sae.

PATRON TIPO "B".- imagen similar pero en la lámina propia.

PATRON MIXTO .- imagen con los dos componentes.

La demostración de hipertrofia de los troncos nerviosos en la submucosa mediante el uso de tinciones con inmunoperoxidasa, enolasa y plata así como anticuerpos para sistema nervioso son de gran utilidad.(33)

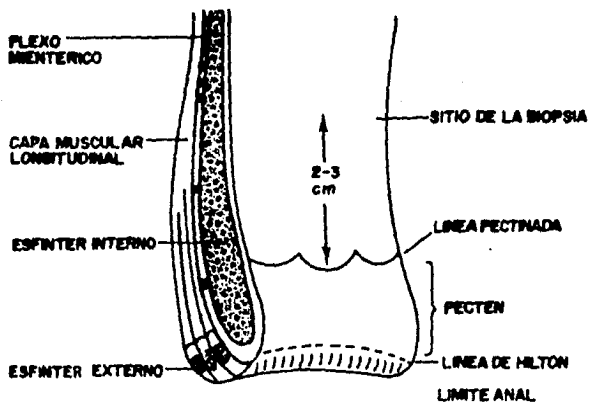


Fig. No. 8

DIAGRAMA DEL RECTO DISTAL QUE MUESTRA EL SITIO ADE-
 ADECUADO Y LA LONGITUD DE LA TOMA DE
 BIOPSIA.

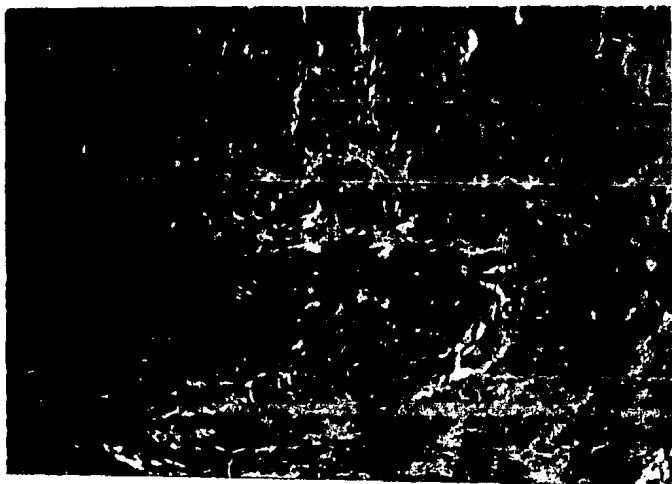


Fig. No. 8.1

IMAGEN HISTOLOGICA
BIOPSIA RECTAL NORMAL CON PRESENCIA DE CELULAS GAN
GLIONARES EN EL PLEXO INTERMIENTERICO.

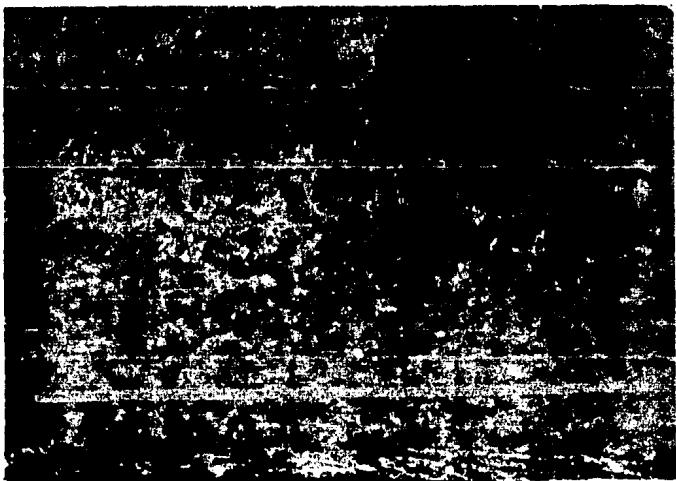


Fig. No. 8.2

IMAGEN HISTOLOGICA
AUSENCIA DE CELULAS GANGLIONARES EN EL PLEXO INTER
MIENTERICO.



Fig. No. 8.3
IMAGEN HISTOLOGICA
ZONA DE TRANSICION. SE OBSERVA TRONCOS NERVIOSOS HI
PERPLASICOS E HIPERTROFICOS Y ESCASAS CELULAS GAN-
GLIONARES.

TRATAMIENTO:

Los pacientes que pueden ser manejados en forma conservadora portadores de la enfermedad de Hirschprung son excepcionales y más del 90 % de los pacientes con esta patología deben ser --tratados quirúrgicamente.

El tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschprung ha sufrido considerables cambios desde el reporte original de Swenson en 1948. Todos los procedimientos tienen básicamente un objetivo: eliminar la obstrucción causada por el segmento aganglionar.

En la actualidad se aceptan ampliamente cuatro técnicas para la operación definitiva de la enfermedad de Hirschprung: las operaciones de Swenson, Duhamel, Soave y la miectomía anorrectal. (Fig. No.9)

TECNICA DE SWENSON:

La clásica operación de Swenson consiste en una rectosigmoidectomía abdominoperineal respetando el esfínter anal interno y externo; retirando el segmento afectado y realizando una anastomosis terminoterminal a 2 o 3 cm. del margen anal.

Posteriormente Swenson realizó una modificación a la técnica original realizando una anastomosis más oblicua a expensas del muñon rectal en su cara anterior adyacente a la vejiga, evitando así lesionar la vejiga y el sistema eyaculador.

TECNICA DE DUHAMEL: "TELESCOPAJE RETRORECTAL"

Originalmente el procedimiento excluye parcialmente el recto, creando una anastomosis terminolateral del colon proximal normal a la pared posterior agangliónica del recto.

Existen modificaciones a la técnica original; Grob realizó la anastomosis a 1.5 - 2.5 cm. por arriba de la línea dentada o anorrectal argumentando que así se dejaba una mayor porción del esfínter interno. El mismo Duhamel más tarde realiza y publica una innovación en la técnica al efectuar la anastomosis 1 cm. por debajo de la línea dentada o anorrectal.

Más tarde Martin y Altemeier utilizando dos pinzas de Kocher colocadas lo más lejos posible una de la otra en el tabique formado por la pared anterior del colon ganglionar y la pared posterior del recto aganglionar, con las puntas convergentes en el apex eliminaban el fondo de saco ciego. (26)

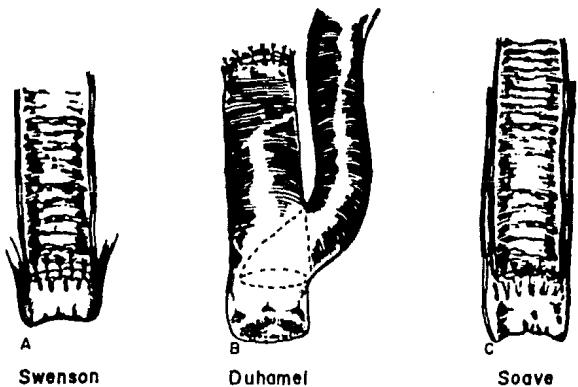


Fig. No. 9
ESQUEMATIZACION DE LAS DIFERENTES TECNICAS QUIRURGICAS.

Actualmente con el uso de engrapadoras (GIA) se facilita la realización de este procedimiento; obteniéndose una anastomosis laterolateral a nivel del tabique en su línea media con cierre del externo superior del recto al colon en forma termino lateral. (18)

TECNICA DE SOAVE: "TELESCOPAJE ENDORECTAL EXTRAMUCOSO"

La operación consiste en preservar la porción muscular del segmento aganglionar rectal previa escisión de la mucosa rectal Se realiza posteriormente Pull-Through del segmento ganglionar-colónico próximal hasta 2 cm. de la línea pectínea.

Inicialmente la anastomosis anorrectal se realizaba en forma secundaria. Soave traccionaba el colon ganglionar a través del canal anal dejando que el extremo distal protuyera libremente por el orificio anal; colocando puntos simples de fijación entre el colon y la piel perianal. Posteriormente introducía una sonda rectal a la luz del colon traccionado y realizaba irrigaciones frecuentes con solución salina. El colon exteriorizado se mantenía envuelto en gasas húmedas y parafinadas hasta el momento de su resección; de 15 a 20 días posterior a la intervención. (50)

MIECTOMIA ANORRECTAL:

Se recomienda como procedimiento quirúrgico de elección cuando existe deficiente relajación de la musculatura del límite anorrectal o conducto anal.

Lynn y Van Heerden (1975) la recomiendan para el tratamiento de ciertos casos de enfermedad de Hirschprung con segmento "ultra corto".

Consiste en la extirpación en el plano submucoso de la pared posterior del conducto anal y recto de una tira muscular rectangular de 1 cm. de ancho que comprende todo el grosor del esfínter anal interno y las capas musculares longitudinal y circular de la pared rectal hasta 6 cm. por arriba de la línea pectínea. (26)

COMPLICACIONES:

La enterocolitis es la causa más común de muerte en los pacientes con enfermedad de hirschprung; es posible que las presiones altas intraluminales secundarias a la obstrucción provoquen isquemia de la mucosa con áreas necróticas subsecuentes que desencadenan la entidad.

Los síntomas iniciales incluyen: distensión abdominal, diarrea explosiva acuosa y algunas veces sanguinolenta, fiebre y --postración. El choque hipovolémico o séptico puede desencadenar la muerte rápidamente.

Se le atribuye al Clostridium Difficile un papel importante en el mecanismo fisiopatológico de la enterocolitis. (21,35)

Las complicaciones postoperatorias incluyen:

- a).- Sangrado excesivo.
- b).- Necrosis terminal del colon secundaria a la ligadura inadvertida de los vasos marginales. Se piensa que la isquemia de este segmento puede ser el resultado del precario riego sanguíneo del ángulo esplénico del colon; agravado por la marcada angulación de los vasos colónicos durante la anastomosis.
- c).- Dehiscencia de la anastomosis secundaria muy presumiblemente a la tensión de ambos segmentos colónicos y por ende --necrosis.
- d).- Fístula entre un hematoma infectado y el espacio presacrodel colon.
- e).- Ileo paralítico y obstrucción intestinal secundarios a la manipulación intraabdominal con rechazamiento de las asas intestinales así como la formación de adherencias interesas.
- f).- Abscesos intraabdominales; en ocasiones la remoción incompleta de la mucosa rectal condiciona islas de tejido mucoso que puede infectarse. La contaminación de la pelvis durante las enterostomías puede presentarse; por lo anterior es obligatorio dejar drenaje en el espacio entre el recto y el colon traccionado cuando menos por 2 a 4 días.
- g).- Estenosis de la línea anastomótica.

Las complicaciones más frecuentemente observadas en relación al procedimiento quirúrgico son:

TECNICA DE SWENSON:

- Estenosis de la línea de sutura.
- Alteraciones de la función vesical y del mecanismo eyaculador secundarios a la disección.
- Cuadros de enterocolitis secundarios a la persistencia de la estenosis y dilatación excesiva del colon proximal.

TECNICA DE DUHAMEL:

- Destaca la formación de fecalomas en el fondo de saco ciego.
- No está exenta de dehiscencia y estenosis en las líneas de sutura.

TECNICA DE SOAVE:

- Estenosis de la línea de sutura.
- La retención del muñon agangliónico al rededor del nuevo recto puede producir recurrencia de los síntomas.(22,34,37)

El objetivo de la presente tesis es:

- 1.- Efectuar una revisión bibliográfica de la enfermedad de -- Hirschprung con atención principal a su frecuencia de presentación, fisiopatología, métodos diagnósticos y tratamiento quirúrgico.
- 2.- Presentar y discutir tres casos de enfermedad de Hirsch--- prung diagnosticados en la edad adulta, que fueron tratados en el Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza

MATERIAL Y METODO:

En el período comprendido entre 1979 y 1992 se han presentado tres pacientes adultos con enfermedad de Hirschprung. Los diagnósticos se efectuaron con estudios clínicos, radiológicos - simples y contrastados del colon, colonoscopia, manometría rectal y electromiografía de los esfínteres.

En los tres pacientes se demostró histologicamente la ausencia de células ganglionares en el recto posterior a la toma de biopsia de espesor completo.

CASOS:

1.- Masculino de 18 años de edad nacido con bajo peso (1.5 Kg.) por cesárea con dilatación para obtener función respiratoria normal. Constipado crónico desde el nacimiento con evacuaciones -- forzadas con enemas y supositorios. Su desarrollo físico y psicomotor es deficiente. A su ingreso se detecta déficit nutricional de III grado y se corrobora el déficit psicomotor. Se aprecia deformidad abdominal y se palpa "tumoración" en hipo y meso gástrico secundario a fecaloma. La placa simple de abdomen corrobora la presencia de gran impacto fecal en rectosigmoides dilatado en forma muy importante, lo cual fue corroborado mediante colon por enema donde además se detecta zona de espasmo rectal post-dilatación. (Fig. No.10) Previa limpieza mecánica del colon se efectuó colonoscopia en la cual se demuestra nuevamente la dilatación del rectosigmoides; la biopsia de mucosa sigmoidea - se informó con inflamación crónica moderada y hemorragia petequeal en lámina propia además de ausencia de células ganglionares. En la manometría rectal no se pudo reproducir el reflejo de la defecación posterior a la insuflación de 200 ml. de aire - en el balón rectal (el valor promedio en nuestro medio para producir el reflejo de la defecación es de 90 ml.). La electromiografía reveló que la actividad muscular del complejo esfínter no era normal. Finalmente la biopsia de espesor completo de 5 - cm. de longitud por encima de la línea pectina mostró ausencia completa de los plexos nerviosos submucosos (Meissner y Henle)-



Fig. No. 10

PLACA SIMPLE DE ABDOMEN CON RESTOS -
YODADO QUE MUESTRA GRAN DILATAACION -
DE RECTO Y COLON IZQUIERDO. NOTESE -
EL IMPACTO FECAL EXISTENTE.

y del mientérico (Auerbach). Con estos hallazgos se confirmó la presencia de enfermedad de Hirschprung por lo cual se procedió a efectuar el procedimiento quirúrgico con la técnica de Soave. (Fig.No. 11)

La evolución postoperatoria fue satisfactoria hasta el alta hospitalaria logrando tener una o dos evacuaciones fisiológicas normales postoperatorias con adecuada continencia esfinteriana. (Fig.No. 12)

2.- Masculino de 18 años de edad. Se refiere constipación crónica y distensión abdominal desde prácticamente el nacimiento. Tiene déficit de desarrollo físico pero no psicomotor. El estudio endocrinológico ratificó la presencia de hipogonadismo hipogonadotrófico para lo cual se inició tratamiento con gonadotropina coriónica. El motivo de consulta se debió al desarrollo de cuadros de enterocolitis desde los 15 años de edad manifestados por diarrea fétida, mucosa y ocasionalmente con sangrado con la consecuente anemia ferropriva. La placa simple de abdomen y el estudio baritado del colon mostraron gran dilatación del rectosigmoides con abundante material de residuo fecal. (Fig.No. 13) En la colonoscopia además de la dilatación se observó una úlcera en el sigmoides a 25 cm. del margen anal de 1.5 cm. de diámetro que era responsable del sangrado y además una pequeña lesión pseudopolipoidea sénil. Las biopsias de estas lesiones se reportaron compatibles para úlcera colónica con ausencia de alteraciones a nivel de la mucosa y muscularis mucosae. La manometría rectal no pudo despertar el reflejo de la defecación después de 200 ml. de aire instilados en el balón rectal y la electromiografía esfinteriana fue normal. La biopsia de espesor completo demostró la ausencia de células ganglionares hasta 5 cm. por encima de la línea pectina. El paciente fue sometido a tratamiento quirúrgico con la técnica de Soave. La evolución inicial postoperatoria fue satisfactoria hasta los cuatro meses cuando manifiesta cuadro de oclusión intestinal bajo secundario a dehiscencia parcial de la anastomosis colo-anal lo que finalmente lo llevó a la estenosis de dicha anastomosis. (Fig.No. 14) Se efectuó plastia de la estenosis sin obtener resultados satisfactorios después de tres meses por lo cual se decidió realizar colostomía descendente temporal con el objeto de mantener un adecuado estado nutricional dejando pendiente el tratamiento definitivo de la estenosis.



Fig. No. 11

PIEZA QUIRURGICA EN DONDE SE OBSERVA
LA ZONA DE AGANGLIOSIS CON GRAN DILA
TACION RECTO-COLONICA PROXIMAL.



Fig. No. 12

CONTROL RADIOLOGICO CONTRASTADO --
POSTOPERATORIO EN DONDE SE APRECIA-
EL DESCENSO COLO-ANAL FUNCIONAL.



Fig. No. 13

ESTUDIO CONTRASTADO DE RECTO QUE MUESTRA ESPASMO RECTAL DISTAL CON DILATACION PROXIMAL.



Fig. No. 14

RADIOGRAFIA SIMPLE DE ABDOMEN EN -
DONDE SE OBSERVA FENOMENO OBSTRUC-
TIVO DISTAL SECUNDARIO A ESTENOSIS
DE LA ANASTOMOSIS COLO-ANAL.

3.- Masculino de 18 años de edad. Inicia cuadros de constipación crónica desde los nueve años de edad, dejando de evacuar de cuatro a cinco días acompañándose de náusea y vómito. Estos cuadros de constipación alternan con episodios de diarrea fétida y abundante con distensión abdominal con duración de 15 días aproximadamente. El motivo de su ingreso es un cuadro de oclusión intestinal bajo el cual fue corroborado mediante radiografías simples de abdomen. El colon por enema muestra megacolon generalizado con presencia de abundante material de residuo fecal. (Fig. No. 15) El estudio endoscópico de colon corrobora la gran dilatación rectosigmoidea sin encontrar alteraciones en la mucosa. En la manometría de recto no se logra despertar el reflejo de la defecación y el estudio electromiográfico de los esfínteres fue normal. La biopsia de espesor completo tomada en el sector posterior del recto muestra la ausencia de células ganglionares únicamente en los últimos cuatro cm. del recto (segmento ultracorto). Se efectuó tratamiento quirúrgico con la técnica de Soave obteniéndose evolución postoperatoria satisfactoria logrando tener de una a dos evacuaciones fisiológicas normales con adecuada continencia esfinteriana.



Fig. No. 15

COLON POR ENEMA EN DONDE SE OBSERVA
DILATACION COLONICA GENERALIZADA --
CON PREDOMINIO IZQUIERDO Y ESPASMO-
RECTAL DISTAL.

DISCUSION:

El plexo mientérico está constituido por neuroblastos que en el período embriológico normalmente migran en el tubo intestinal primitivo en sentido craneo-caudal entre la quinta y duodécima semana. Cuando esta migración se interrumpe por cualquier causa, entonces el segmento distal consecuentemente quedará con ausencia de células ganglionares. (52)

La etiología de la enfermedad no ha sido demostrada fehacientemente, sin embargo entre los factores que se piensa producen esta interrupción en la migración de los neuroblastos se ha involucrado a alteraciones cromosómicas, influencias ambientales, infecciones virales intrauterinas y accidentes vasculares en útero que se acompañan de atresia colónica. (57)

La repercusión fisiopatológica de estas alteraciones se manifiesta con ausencia o deficiencia en el movimiento colónico normal además de la pérdida del reflejo recto-anal inhibitorio. El resultado final se traduce en el impedimento para la relajación del esfínter interno con la consecuente dilatación y estasis de materia fecal en el segmento proximal. (19,31,46,58)

Normalmente el diagnóstico se realiza en el período neonatal incipiente como lo demuestran las revisiones realizadas por Zuelzer y Wilson en 1948 (5). Esto mismo se reproduce prácticamente en nuestro medio como lo podemos observar en las revisiones efectuadas en más de cien casos en el Hospital Infantil de México en 1963 y 1971 (53,54) y en el Hospital General del Centro Médico La Raza en 1984 (55). Ocasionalmente algunos pacientes con enfermedad de Hirschsprung llegan a la vida adulta sin diagnóstico preciso siendo tratados como constipados crónicos. Esta situación como se ha anotado previamente es sumamente rara existiendo escasos informes en la literatura (1,49). El único caso encontrado en la literatura mexicana se publicó en la Revista Médica del IMSS en 1984. (52)

En la edad adulta la enfermedad produce pocos síntomas cuando se produce vaciamiento parcial espontáneo del colon o bien es inducido mediante la aplicación de enemas; situación frecuente en estos pacientes quienes generalmente hacen el hábito de aplicarse supositorios y/o lavados intestinales para inducir la evacuación, tal y como ocurrió en los tres casos que actualmente presentamos. Sin embargo cuando no se efectúan estas maniobras evacuatorias o la dilatación del colon vence la hipertrofia de la muscular, la enfermedad se manifiesta como un cuadro obstructivo bajo en forma aguda. Como datos clínicos concomitantes se presentan también sangrado de tubo digestivo bajo -

subclínico con anemia microcítica hipocrómica secundaria, desnutrición crónica con evidente desarrollo psicomotor deficiente. (35,41)

Los pacientes que se informan en esta serie presentaron -- cuadro clínico sugerente de la enfermedad. Los dos primeros -- fueron constipados crónicos desde la infancia y el tercero re-- fiere este síntoma a partir de los nueve años. Todos ellos utilizaron maniobras externas para provocar la evacuación intestinal tales como la aplicación de supositorios y/o enemas.

Los tres enfermos presentaron anemia microcítica hipocrómica, uno de ellos (caso No.2) manifestó datos clínicos de enterocolitis y otro más (caso No.3) presentó obstrucción colónica bāja por fecaloma. La desnutrición fue la regla en todos los pacientes acompañada de baja talla y peso, un enfermo tiene además déficit en el desarrollo psicomotor y otro más presentó en forma concomitante hipogonadismo hipogonadotrófico.

Cuando en el adulto se ha sospechado la presencia de la enfermedad normalmente ya se han tomado radiografías simples de -- abdomen y contrastadas las cuales demuestran la presencia de -- gran dilatación del rectosigmoidees cuando la enfermedad está localizada en la región distal o bien dilatación de otras regiones del colon hasta pandilatación si la enfermedad es más extensa. El estudio endoscópico del colon no muestra otras alteraciones que la dilatación del mismo, siendo la mucosa de aspecto -- normal en términos generales; sin embargo ocasionalmente pueden encontrarse lesiones con huella de sangrado reciente cuando se ha producido un episodio de enterocolitis o bien cuando la materia fecal dura y deshidratada ha producido lesiones en la mucosa fundamentalmente por éstasis.(43,44,48)

La realización de la manometría rectal es indispensable en el protocolo de estudio de los pacientes con enfermedad de Hirschprung para valorar el funcionamiento del reflejo defecatorio. En las personas normales se produce el reflejo de la defecación cuando hay distensión del ampulla rectal posterior a la insuflación del balón con 90 cm. de aire o más. El estudio se considera anormal cuando a pesar de tener una presión de más de 90 cm. de aire en el ampulla rectal no se produce el reflejo defecatorio, tal y como ocurrió en los tres casos que ahora nos ocupan. (18,30)

La evaluación electromiográfica del complejo esfinteriano es de primordial importancia ya que demuestra el funcionamiento óptimo de ambos esfínteres mediante el registro de la capacidad contráctil del músculo, su amplitud, duración y latencia.

En los pacientes con enfermedad de Hirschprung generalmente se observa integridad en el funcionamiento del complejo es-finteriano.(56)

La biopsia aporta el diagnóstico definitivo en el 100 % de los casos. Debe tomarse de la cara posterior del recto por encima de la línea pectinada y de espesor completo con el objeto de observar los tres plexos nerviosos involucrados en esta patología. La ausencia de células ganglionares así como la hipertrofia de troncos nerviosos son los hallazgos obligados en el estudio microscópico con tinciones habituales de Hematoxilina y Eosina. Las preparaciones especiales con inmunoperoxidasa, enolasa y plata, que se utilizan con el objeto de teñir granulos neuroendócrinos en el citoplasma celular y que eventualmente detectan la presencia de acetilcolinesterasa, también ayudan al diagnóstico especialmente en las biopsias que estan representadas únicamente por mucosa y submucosa. (45)

Todos los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Hirschprung deben ser tratados quirúrgicamente. Cuando la operación se practica con caracter de urgente, generalmente por obstrucción colónica de asa cerrada, el procedimiento adecuado será el de colostomía derivativa únicamente. Esto favorece en primer término la resolución de la urgencia obstructiva, la recuperación nutricional por vía oral y finalmente permite que la grandilatación colónica existente regrese a la normalidad lo cual ayudará en la realización de la técnica definitiva. Cuando la situación permite tratar al paciente en forma electiva, entonces procede el descomprimir el colon mediante la colocación de una sonda rectal, nutrir al paciente por vía enteral de bajo residuo y con nutrición parenteral concomitante y preparar adecuadamente el colon para cirugía.

Los procedimientos quirúrgicos más frecuentemente utilizados para el megacolon congénito son fundamentalmente cuatro: la miectomía rectal y las técnicas de Duhamel, Swenson y Soave.(49, 57,59,60) Estas cuatro operaciones en términos generales producen buenos resultados, sin embargo en estos tres pacientes se eligió la técnica de Soave por considerar que además de ser segura es técnicamente más fácil que las de Swenson y Duhamel. Las complicaciones informadas en este procedimiento son fistulas anastomóticas, abscesos perirectales, estenosis de las anastomosis, impotencia y atonía vesical.(49,57,59,60) El segundo paciente de esta serie efectivamente presentó dehiscencia parcial de la anastomosis colo-anal con estenosis secundaria de la misma que después de cinco meses nos obligó a efectuar una colostomía derivativa temporal en lo que se efectúa la reparación de este fenómeno cicatrizal.

Finalmente como corolario es importante comentar que la enfermedad de Hirschprung, aunque generalmente se diagnostica desde la primera infancia, es posible encontrarla también en pacientes en la edad adulta que no han sido diagnosticados oportunamente. Por lo tanto debe siempre pensarse en ella como diagnóstico diferencial en enfermos con constipación crónica y dilatación importante del colon. Cuando se sospecha debe efectuarse un protocolo de estudio ordenado que incluya manometría rectal, electromiografía esfinteriana y biopsias de espesor completo rectocolónicas con las técnicas adecuadas para hacer el diagnóstico. Si la enfermedad se manifiesta con alguna complicación aguda la operación más segura será efectuar una colostomía derivativa para posteriormente completar el diagnóstico. En forma electiva y con el paciente completamente estudiado existen diferentes alternativas quirúrgicas que ofrecen buenos resultados. Se ha demostrado que con todas es posible tener éxito terapéutico, de tal manera que debe elegirse probablemente la técnica con la que el cirujano tenga más experiencia.

CONCLUSIONES:

1.- La enfermedad de Hirschprung se debe a la ausencia de células ganglionares en los plexos nerviosos submucoso e intermientérico del colon. Se considera una enfermedad congénita que se transmite familiarmente a través de herencia autosómica-recesiva. Presenta una frecuencia familiar de 4 al 7 % y en la población general aparece en el 0.02 %.(19,29)

2.- La etiología de la enfermedad no se conoce, aunque se ha pensado que se produce por alteraciones cromosómicas, influencias ambientales y/o infecciones virales intrauterinas. Esto produce una detención de la migración celular ganglionar en el intestino primitivo in útero, que normalmente se lleva a cabo en sentido craneo-caudal entre la quinta y décimo segunda semanas de gestación. (19,30,52)

3.- De acuerdo a la extensión en que falten las células ganglionares, la enfermedad se clasifica en dos tipos: tipo I cuando el segmento es corto e involucra el rectosigmoides únicamente (es el tipo más frecuente) y tipo II cuando faltan las células ganglionares en segmentos más proximales del colon que han reportado inclusive con extensión hasta el intestino delgado. (29,34,46)

4.- La distribución poblacional es heterogénea, aunque existe un predominio en pacientes de raza blanca y del sexo masculino (relación 3.8:1).(19,34,46)

5.- Generalmente se diagnostica en las primeras etapas de la vida, aunque ocasionalmente se diagnostica hasta la edad adulta.

6.- En la edad adulta se manifiesta como obstrucción intestinal baja con antecedentes de constipación crónica prácticamente desde la infancia. Pueden asociarse cuadros de enterocolitis desnutrición, anemia microcítica e hipocrómica, baja talla y peso. En algunos casos se asocia también inadecuado desarrollo psicomotor y trastornos mentales como el síndrome de Down.(1.35)

7.- El protocolo de estudio debe complementarse con: placas simples de abdomen, estudios de colon contrastados, colonoscopia, manometría rectal, electromiografía del aparato esfínteriano y finalmente biopsia de espesor completo de recto.(30,43,44,48,51)

8.- El tratamiento definitivo de la enfermedad es quirúrgico. Existen cuatro técnicas quirúrgicas que han demostrado efi-

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

cacia con mínima morbimortalidad (miectomía anorectal transanal, las operaciones de Swenson, Duhamel y Soave).

La elección de la técnica dependerá de las condiciones del paciente y sobre todo de la experiencia del equipo quirúrgico.

BIBLIOGRAFIA:

- 1 .- Willian C. Mc Garity and Jack E. Gody "Complications of -- Hirschsprung's Disease in the Adult" Gastroenterol 1974;64 :706-714.
- 2 .- Hirschsprung H. "Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von - Dilatation und Hypertrophie des Colons" Jahrb.Kinderh 1888 ;27:1.
- 3 .- Mya,G."Due Osservazioni di Dilatazione ed ipertrofia congenita del colon" Sperimentale 1894;48:215.
- 4 .- Tittel K. "Über eine angeborene Missbildung des Dickdarmes Wien Klin" Wochenschr 1901;14:903.
- 5 .- Zuelzer,W.W and Wilson,J.I."Functional intestinal obstruction on congenital neurogenic basis in infancy" AM J. Dis. Child 1948;75:40.
- 6 .- Swenson O., and Bill A.H."Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon" Surgery 1948;24:212-220.
- 7 .- Whitehouse,F.R. and Kernogan,J.W."Myenteric plexus in congenital megacolon" Arch. Intern Med 1948;82:75.
- 8 .- Bodian,M.,Stephens,F.D.,Word,B.L."Hirschsprung's Disease - and idiopathic megacolon" Lancet 1949;1:6.
- 9 .- Marfan,A."De la constipación des Nourrissons et en particulier de la constipación D'origine congenitale" Rev.Mens.Nat de L'enf 1895;13:153.
- 10.- Treves,F."Idiopathic dilatation of the colon" Lancet 1898; 1:276.
- 11.- Lennander,K.G."Fall and medfödd dilatation och hypertrofi av Flexura sigmoidea hos ett barn"(Maladie de Hirschsprung) Nord.Med Ark 1900;11:1.
- 12.- Finney,J."Congenital idiopathic dilatation of colon" Surg. Gynec & Obst 1908;6:624.
- 13.- Barrington Ward,L.E."Colectomy for Hirschsprung's Disease" Brit.J.Surg 1915;2:655.
- 14.- Klingman,W."The treatment of Neurogenic megacolon with selective Drugs" J.Pediatr 1938;13:805.

- 15.- Law, J.L. "Treatment of megacolon with acetylcholine" AM J. Dis. Child 1940;60:262.
- 16.- Roley, N.D. "A new operative procedure in the treatment of spastic paralysis and its experimental basis" Med. J. Aust - 1924;11:77.
- 17.- Roley, N.D. and Wade, R.B. "The operative treatment of Hirschsprung's Disease un new method" Med. J. Aust 1927;14:137.
- 18.- Rodney Maingot, Seymour I. Schwartz, Harold Ellis and Wendy - Cowles H. "Enfermedad de Hirschsprung" en Maingot Operaciones Abdominales. 8ava. Ed. Buenos Aires 1989;1255-1290.
- 19.- John G. Raffensperger "Hirschsprung's Disease" en Bockus - Gastroenterology. 4ta. Ed. Philadelphia, WB Saunders 1985;--- 2417-2423.
- 20.- Barry Shandling "El estómago y los intestinos" en Nelson - tratado de Pediatría. 13ava. Ed. Interamericana 1989;843.
- 21.- Marvin W. Harrison, David M. Deitz, John R. Campbell and Timothy J. Campbell "Diagnosis and Management of Hirschsprungs Disease a 25 Year perspective" AM J. Surg 1986;152:49-56.
- 22.- Swenson, O., Joseph O. Sherman and John H. Fisher "Diagnosis of congenital megacolon: An analysis of 501 patients" - J. of Pediatr Surg 1973;8:587-594.
- 23.- Sukawatt W., Anant S., Thovatchi L. and Thongkao "Association of Hirschsprung's Disease and anorectal malformation" J. of Pediatr Surg 1991;26:192-195.
- 24.- Okamoto E. y Ueda T. "Embryogenesis of Hirschsprung's Disease" J. Pediatr Surg 1967;2:437-443.
- 25.- John E. Skandalakis "Colon, recto y ano" en Complicaciones Anatómicas en Cirugía General 1ra. Ed. 1988;224.
- 26.- John Golligher and Herbert Duthie "Anatomía Quirúrgica y - Fisiología del Colon, recto y ano" en Cirugía del Ano, recto y colon. 2da. Ed. 1987;1-47.
- 27.- Arthur C. Guyton "Digestión y Absorción en el tubo digestivo" en Tratado de Fisiología Médica 7ma. Ed. Interamericana - 1989;782-791.
- 28.- Stanley M. Goldberg, Santhat Nivatvongs y David A.R. "Colon-recto y ano en Principios de Cirugía General 5ta. Ed. Intera

mericana 1991;1093-1172.

- 29.- Pen-Ming L. Ming "Genetic and Cytogenetic Aspects" en Ming and Goldman Pathology of the gastrointestinal tract 1ra.Ed Philadelphia WB Saunders 1992;87
- 30.- Arthur G. Weinberg "Hirschsprung's Disease A Pathologist's View" en Rosenberg H.S. Bolande R.P. Ed. Perspectives in - pediatric pathology 1975;2:207-239.
- 31.- Stephen S. Sternberg "Colon Histology" en Histology for -- pathologist 1ra.Ed. Raven Press New-York 1992;573-591.
- 32.- James B. Arey and Marie Valdes-Da Pena "Embryology and --- Developmental Disorders" en Ming and Goldman pathology of- the Gastrointestinal tract 1ra.Ed.Philadelphia WB Saunders 1991;119-122.
- 33.- Susan S. Robey,Francis P.K.,and John H.Y."Immunoperoxidase stain of ganglion cells and abnormal mucosal nerve prolife ración in Hirschsprung's Disease" Human Pathology 1988;19: 432-436.
- 34.- Preston Foster,George Cowan and Earle L. Wrenn Jr."Twenty- Five Years experiencia with Hirschsprung's Disease" J. Pe- diatr Surg 1990;25:531-534.
- 35.- J.A. Solís,A. Arenas de Pablo V.,Benita León G y Cols."Al- teraciones motoras del colon" en Atlas práctico para el Mé- dico general:Gastroenterología Vol.11 Ed.Salvat 1986;124.
- 36.- Truelove Reynell "Otras Enfermedades del Colon" en Enferme- dades del Aparato Digestivo 2da. Ed. Editorial Científico- Médica 1981;507-527.
- 37.- Donald H.Klotz Jr.,Francesca T.Velcek and Peter H.Katt---- meier "Reappraisal of the Endorectal Pull-Through Opera--- tion for Hirschsprung's Disease" J.of Pediatr Surg 1973;8: 595-600.
- 38.- F.Soave "Hirschsprung's Disease,thechnique and results of- Soave Operation" Brit.J.Surg 1966;53:1023-1027.
- 39.- Swenson O."Follow Up on 200 patients Treated for Hirschs-- prung's Disease during a Ten-year period" Ann Surg 1957;-- 146:706-714.

- 40.- Lester W. Martin, Margarita Torres "Enfermedad de Hirschsprung" en Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica Vol.5 de -- 1985;1205-1214.
- 41.- Ian R. Neilson and Sami Youssef "Delayed Presentación of - Hirschsprung's Disease: Acute obstrucción secondary to mega colon with transverse colonic volvulus" J.of Pediatr Surg 1990;25:1177-1179.
- 42.- Ian R. Neilson and Salam Yazbeck "Ultrashort Hirschsprung's Disease: Myth or Reality" J.of Pediatr Surg 1990;11:1135--1138.
- 43.- Ronald L. Eisenberg "Large Bowel Obstrucción" en Gastrointestinal Radiology J.B. Lippincott Philadelphia 2da.Ed.722
- 44.- John Caffey "Megacolon" en Diagnóstico Radiológico en Pediatría 2da. Ed. Salvat 1977;682-694.
- 45.- Alicia Fastag de S., Raúl Villegas-Silva y Jesús Villegas-Gonzalez "La Histoquímica en el diagnóstico rápido de la - Enfermedad de Hirschsprung" Bol.Med.Hops.Infant 1972;23:73.
- 46.- Craig Hillemeir and Peter Biancani "Mechanical Properties of Obstructed colon in Hirschsprung's Model" Gastroenterology 1990;99:995-1000.
- 47.- Ryoji Ohi, Shang-Wen Tseng, Takamichi K., and Toshio Chiba--- "Two-point rectal mucosal biopsy selection of surgical -- treatment of Hirschsprung's Disease" J.of Pediatr Surg --- 1990;25:527-530.
- 48.- Leonard E. Swischuk "Enfermedad de Hirschsprung" en Radiología del Recien Nacido y del Lactante 2da.Ed. Salvat pag: - 423-428.
- 49.- Ian P. Todd "Adult Hirschsprung's Disease" Br.J.Surg 1977; 64:311-312.
- 50.- F. Soave "Hirschsprung's Disease: A new Surgical Technique"- Arch.Dis.Child 1964;39:116-124.
- 51.- L. Mc Loughlin "Hirschsprung's Disease" Pediatrics in Review 1989;10:207.
- 52.- Humberto Arenas M, Ector Jaime R., Alfredo Avila A. "Megacolon Congénito en el Adulto; presentación de un caso" Rev.-- Med.IMSS 1985;23:116-126.

- 53.- Ma. Guadalupe Baez Galindo "Revisión bibliográfica y de la casuística de la Enfermedad de Hirschprung en el Hospital-Infantil de México" en tesis recepcional 1963.
- 54.- Carlos Miguel Alezard Rubio "Revisión bibliográfica y de la casuística de la Enfermedad de Hirschprung en el Hospital Infantil de México" en tesis recepcional 1971.
- 55.- Juan José Cardenas Ruiz V. "Enfermedad de Hirschprung; análisis del tratamiento quirúrgico definitivo en el Hospital General Centro Médico La Raza" en tesis recepcional 1984.
- 56.- Philip H. Gordon "Anal Manometry and Electromyography" en Anal and perianal region del Current Therapy in colon and Rectal surgery 1991;5-8.
- 57.- Lavery I.C. "The surgery of Hirschsprung's Disease" Surg.-- Clin. North. Am 1983;63:161.
- 58.- Taylor I., Hammond P. and Darby C. "An assessment of anorectal motility in the management of adult megacolon" Br. J.- Surg 1980;67:754.
- 59.- Mc. Cready A.R., Beart W.R. "Adult Hirschsprung's Disease" - Dis. Col. Rectum 1980;23:401.
- 60.- Metzger P.P., Alver D.T., Arnold G.G. "Hirschsprung's Disease in adults. Report of a case and review of the literature"- Dis. Col. Rectum 1978;21:113.