

11210



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

92er.

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"
DEPARTAMENTO DE CIRUGIA PEDIATRICA

"MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD SUBESTIMADA
EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG".

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
E S P E C I A L I S T A E N
C I R U G I A P E D I A T R I C A
P R E S E N T A :
DRA. ALEJANDRA JIMENEZ OLMOS

ASESOR: DR. CARLOS GARCIA HERNANDEZ.



MEXICO, D. F.

268560

1998

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



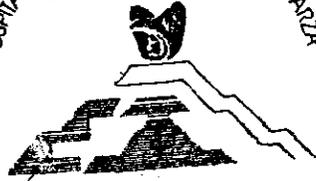
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

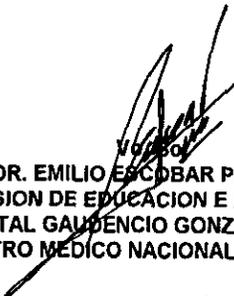
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

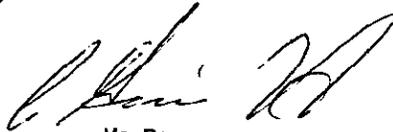
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

HOSPITAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
C.M.N. LA RAZA



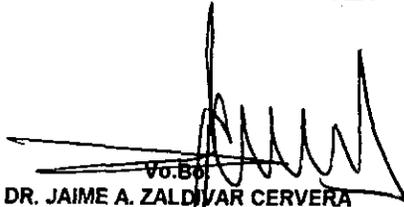
DIVISION
EDUCACION E INVESTIGACION MEDICA


DR. EMILIO ESCOBAR PICASSO
JEFE DE LA DIVISION DE EDUCACION E INVESTIGACION MEDICA
HOSPITAL GAUDENCIO GONZALEZ GARZA,
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"



Vo. Bo.

DR. CARLOS GARCIA HERNANDEZ
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA
HOSPITAL GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"



Vo. Bo.

DR. JAIME A. ZALDIVAR CERVERA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CIRUGIA PEDIATRICA
HOSPITAL GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA "

A DIOS

Por permitirme disfrutar de esta vida y realizar mis sueños.

A MIS PADRES

Por estar unidos y lograr con su amor que mi destino por muy difícil que sea, se encuentre lleno de esperanzas y anhelo de triunfo.

A MI HERMANO Y ESPOSA

Porque me han dado la oportunidad de convivir en familia y sobre todo por esos hijos hermosos quienes contagian con sus sonrisas la felicidad.

A MICKY

Porque juntos iniciamos el camino y juntos seguiremos hasta ver que nuestras ilusiones se realicen.
Sin duda, una gran fortuna el habernos conocido.

A MIS AMIGOS

Compañeros de residencia: Compartimos los mismos problemas, esfuerzos, y éxitos.
Porque aunque la distancia nos separe, los llevaré siempre en mi corazón.
A mis otros amigos: de quienes me alejé al llegar a la residencia, y a pesar del tiempo permanecemos unidos. Por sus palabras de aliento en el momento exacto.

AL DR. CARLOS GARCIA HERNANDEZ

Porque las estrellas por sí solas brillan.
La suya iluminó con sus enseñanzas, comprensión y amistad estos últimos años de mi vida profesional.

AL DR. E. ISIDRO CERVANTES ISLAS

Porque día a día dedica su tiempo a los residentes, comparte su experiencia de manera incondicional y nos enseña a continuar sin cesar hacia adelante.

A MIS NIÑOS

Por quienes dejé todo, vencí temores y por quienes seguiré esforzándome **TODOS LOS DIAS DE MI VIDA.**

INDICE

TITULO.....	1
RESUMEN.....	2
INTRODUCCION.....	3
MATERIAL Y METODOS.....	4
RESULTADOS.....	10
DISCUSION.....	21
CONCLUSIONES.....	23
BIBLIOGRAFIA.....	24

RESUMEN

Introducción: El reconocimiento de otras enfermedades neuronales intestinales modificaron el concepto de la enfermedad de Hirschsprung. En 1992 Meier-Ruge la encontró aislada en el 22% de 358 especímenes diagnosticados como aganglionsis reconociendo otras entidades histológicas diferentes con la misma repercusión clínica.

Objetivo: Identificar la frecuencia de la Malformación Neuronal Intestinal en los pacientes tratados como enfermedad de Hirschsprung y su repercusión clínica postoperatoria.

Diseño: Retrospectivo-Prospectivo, Transversal, Observacional y Descriptivo.

Material y Métodos: Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional "La Raza" del IMSS. México, D.F.

Pacientes: De 1990 a 1998, 48 pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung descendidos con la Técnica de Duhamel. Análisis histopatológico de los segmentos descendido y resecado.

Intervenciones: Valoración clínica del patrón de evacuaciones en relación al número por día y por semana, asistida con dieta, laxantes o enemas. Se analizaron los resultados histopatológicos de acuerdo a los criterios de Malformación Neuronal Intestinal con la evolución clínica.

Resultados: 48 pacientes, 14 neonatos se manifestaron como oclusión intestinal, 34 iniciaron su sintomatología después de esta edad con constipación. El 56.25% de los pacientes tuvo evolución satisfactoria, los restantes presentaron patrón anómalo de evacuaciones e incluso cuatro pacientes se derivaron de nuevo después del cierre por disfunción intestinal. Desde el punto de vista histopatológico todos los segmentos resecados fueron aganglionares y el segmento descendido fue normal en 38. En los 10 restantes se encontraron alteraciones ganglionares que corresponden a aquéllos que tuvieron un patrón de evacuaciones anómalo.

Discusión: El conocimiento propuesto por Meier-Ruge obliga a considerar otros aspectos intrínsecos del intestino e inervación. La aplicación de sofisticadas técnicas de inmunohistoquímica ha demostrado que solo una mínima parte de los pacientes clasificados como Enfermedad de Hirschsprung tienen la enfermedad como tal. El hecho de que casi la mitad de nuestros pacientes tengan una mala evolución no se debe a aspectos técnicos, ya que un buen número de ellos tienen malformaciones neuronales intestinales identificadas con técnicas convencionales y es probable que en los otros existan alteraciones solo detectables por inmunohistoquímica o aún no definidas.

Conclusiones: La presencia de células ganglionares no garantiza la ausencia de trastornos motores digestivos y por tanto una buena evolución. A pesar de no contar con estudios de inmunohistoquímica, se debe descender segmentos de intestino que demuestre normalidad morfológica y ganglionar.

Palabras clave: Enfermedad de Hirschsprung, Constipación, Malformación Neuronal Intestinal.

INTRODUCCION

La primera descripción del megacolon congénito se presentó en el año de 1886 por Harold Hirschsprung, pero fue hasta el año de 1901 cuando Tittel y Dalla-Valle establecieron las bases de las diversas técnicas quirúrgicas basadas en el criterio de la presencia o no de células ganglionares (1-4).

El conocimiento de la fisiopatología de la Enfermedad de Hirschsprung y trastornos asociados se fundamenta en los estudios histopatológicos y de inmunohistoquímica (5) que han permitido de acuerdo a las características histológicas identificar diversas alteraciones ganglionares (6-8).

En la actualidad para poder establecer el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung hay que considerar los procesos de migración, maduración y morfometría de células ganglionares los cuales se completan hasta los dos años de edad. También se requiere demostrar la presencia de células ganglionares y su normalidad morfométrica, es probable que algunos de los fracasos en el tratamiento de esta enfermedad se deba al no reconocimiento de alteraciones a nivel ganglionar (9-11). Lo anterior ha motivado a la revisión de casos tratados como enfermedad de Hirschsprung por diferentes autores. En el año de 1992 Meier-Ruge publicó que de 358 especímenes diagnosticados como aganglionosis solo el 22% tenían la enfermedad como tal e identificó otras entidades diferentes desde el punto de vista histopatológico con presencia de células ganglionares pero con disposición y función anómala a las que clasificó como Hipoganglionosis, Displasia Neuronal Intestinal, Inmadurez de células ganglionares, formas combinadas y grupos no clasificables denominados como Disganglionosis. Estos grupos en conjunto integran una entidad nueva llamada Malformación Neuronal Intestinal con sintomatología común y manifestaciones clínicas diferentes (5,7-11). En la mayoría de los pacientes la sintomatología que predomina es la constipación pero también es posible encontrar malabsorción y diarrea (11,13,14). Las manifestaciones de la Malformación Neuronal Intestinal son diversas, lo común es que cursen con obstrucción intestinal o constipación y presentan un cuadro indistinguible desde el punto de vista clínico de la Enfermedad de Hirschsprung por lo que es probable que hasta este momento hemos tratado a muchos pacientes como Enfermedad de Hirschsprung sin reconocer la existencia de la Malformación Neuronal Intestinal y que alteraciones en el segmento descendido sean las responsables de una mala evolución postoperatoria a pesar de no tener complicaciones quirúrgicas (8-12).

Estudios meticulosos con nuevas técnicas de inmunohistoquímica nos permitirán identificar trastornos mayores de motilidad intestinal que deben tener no solo repercusiones diagnósticas sino también terapéuticas, ya que existe un grupo bien definido de pacientes operados con diversas técnicas quirúrgicas a quienes se les descartaron problemas relacionados con la técnica y a pesar de haberse identificado células ganglionares en el segmento descendido su evolución clínica es desfavorable por presentar un patrón anormal de evacuaciones, en los que se sospecha la presencia de Malformación Neuronal Intestinal (9-12), por lo que el objetivo del presente trabajo es el de identificar la Malformación Neuronal Intestinal en los pacientes tratados como enfermedad de Hirschsprung y su repercusión clínica postoperatoria.

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio retrospectivo-prospectivo, transversal, observacional y descriptivo en el departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Gaudencio González Garza, CMN La Raza del IMSS de enero 1990 a abril de 1998, se estudiaron 90 expedientes de pacientes diagnosticados como Enfermedad de Hirschsprung, de ambos sexos, de todas las edades y descendidos con al técnica de Duhamel-Grove en el segmento intestinal en donde se reportó presencia de células ganglionares en el estudio transoperatorio con tinción de hematoxilina/eosina. Se realizó anastomosis colorectal mediante la colocación de pinzas o utilizando engrapadora lineal endoscópica. Se enviaron los segmentos intestinales resecado y descendido a estudio histopatológico definitivo cuyo reporte comprobó el resultado del transoperatorio; ambos resultados se encontraron anexados en el expediente clínico. Cuatro meses después se les cerró la derivación intestinal al demostrar permeabilidad distal de la ventana anal mediante tacto rectal y colograma.

En la evolución clínica postoperatoria posterior al cierre de la colostomía se valoró la constipación de acuerdo al patrón de evacuaciones en relación al número por día o semana, asistida o no con dieta laxante y la necesidad de medicamentos laxantes o enemas con los siguientes criterios de evolución:

- **Excelente** cuando presentaron evacuaciones diario, sin dieta especial, medicamentos laxantes o enemas.
- **Regular** cuando tuvieron evacuaciones de 1 a 3 veces por semana con dieta o laxantes.
- **Mala** cuando manifestaron constipación, diarrea o requirieron de una derivación intestinal.

De manera prospectiva en el departamento de Anatomía Patológica del Hospital de Especialidades del CMN La Raza del IMSS, se practicó una segunda revisión de laminillas del estudio histopatológico tanto del segmento resecado como del segmento descendido, se establecieron los siguientes criterios ya propuestos por Meier-Ruge para Malformación Neuronal Intestinal (5):

- **Normoganglionosis** cuando las células ganglionares mostraron morfología normal, en un número de 17 por milímetro cuadrado, con grupos de 1 a 5 células observadas en el plexo de Meissner por cada milímetro de mucosa rectal normal (fig. 1);
- **Aganglionosis** al mostrar ausencia de células ganglionares en los plexos submucosos y mientéricos (fig. 2);
- **Hipoganglionosis** al observarse menos de 10 células ganglionares por milímetro de mucosa rectal normal (fig. 3);
- **Inmadurez de células ganglionares** cuando fue escaso el citoplasma sin nucleólo aparente y dispuestos en pseudorosetas en el plexo submucoso (fig. 4);
- **Displasia Neuronal Intestinal** caracterizada por hiperplasia en el plexo submucoso y mientérico con formación de células ganglionares gigantes, pueden estar presentes células ganglionares aisladas en la lamina propia y entre las capas musculares de la muscularis mucosae (fig. 5) y
- **Disganglionosis no clasificable** cuando no se integraron en alguno de los grupos mencionados.

- *Formas combinadas* cuando se presentaron en asociación 2 ó más de las formas antes referidas.

Los resultados de los hallazgos histopatológicos se analizaron en relación con la evolución clínica.

No se incluyeron en el estudio los casos con *expediente clínico incompleto*, los pacientes con estenosis de la ventana anal o síndromes genéticos asociados y en donde no hubo laminillas de patología de los segmentos resecao y descendido.

El análisis estadístico se llevó a cabo mediante esquematización con porcentajes y valores.

El trabajo se revisó por el Comité Local de Investigación y aprobado para su difusión.



Fig. 1.- *Normoganglionosis* existen células ganglionares de morfología normal en el plexo de Meissner por cada milímetro de mucosa rectal normal.

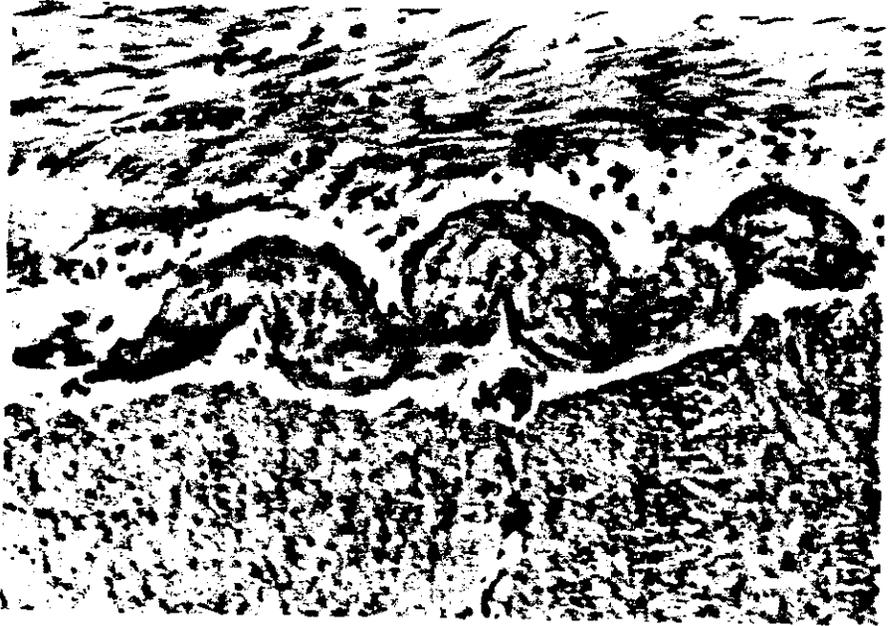


Fig. 2.- *Aganglionosis* se observa ausencia de células ganglionares en los plexos submucosos y mientéricos.

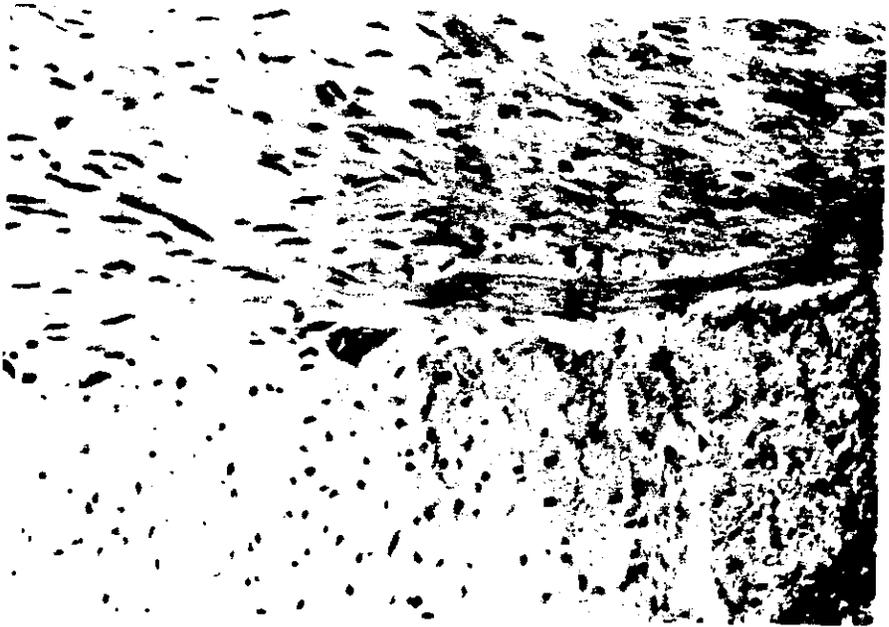


Fig. 3.- *Hipoganglionosis*, existen menos de 10 células ganglionares por milímetro de mucosa rectal normal.



Fig. 4.- Inmadurez de células ganglionares tienen escaso citoplasma sin nucleólo aparente, dispuestos en pseudorosetas en el plexo submucoso.



Fig. 5.- *Displasia Neuronal Intestinal* caracterizada por hiperplasia en el plexo submucoso y mientéricos con formación de células ganglionares gigantes, presentes en células ganglionares aisladas en la lamina propia y entre las capas musculares de la muscularis mucosae.

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 48 pacientes que cumplieron con los criterios de selección, 33 del sexo masculino y 15 del sexo femenino (Cuadro 1). Se manifestaron en el periodo neonatal 14 pacientes (29.16%) con obstrucción intestinal y su diagnóstico fue establecido durante la laparotomía al encontrar obstrucción funcional, zona de transición y el reporte histopatológico de las biopsias *intestinales con ausencia de células ganglionares*. 34 (70.83%) iniciaron su sintomatología en edades mayores manifestada como constipación se corroboró el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung mediante colon por enema y placa tardía de 24 horas en la que se demostró zona de transición o falta de eliminación de más del 50% del material de contraste, así como biopsia endorectal obtenida mediante miectomía posterior que reportó ausencia de células ganglionares (Cuadro 2).

Las edades al momento del diagnóstico fueron: Menores de un año en el 41.66%, de uno a cuatro años en 43.75% y mayores de cuatro años en 14.58% (Cuadro 3) Se descendieron con la técnica de Duhamel-Grove sin complicaciones transoperatorias, cursando con infección de la herida 6 pacientes, requiriendo dilataciones rectales 9 niños. Las edades al momento del descenso fueron: Menores de un año dos pacientes (4.16%), de uno a cuatro años 36 (75%), y mayores de 4 años el 20.83% con 10 pacientes (Cuadro 4).

La derivación se cerró dentro de los 4 primeros meses posteriores al descenso y se evaluó el patrón de evacuaciones encontrando: Excelente evolución al 56.2% ya que evacuaban diario sin dieta especial, medicamentos laxantes o enemas. Evolución regular a los que evacuaban de 1 a 3 veces por semana con dieta o laxantes representando el 25% y evolución mala los que solo evacuaban con enemas siendo 2 pacientes con un 4.16%. El 6.25% cursaron con diarrea de difícil manejo y cuatro pacientes (8.33%) se tuvieron que derivar posterior al cierre por disfunción intestinal a pesar de haber demostrado permeabilidad intestinal (Cuadros 5-6).

El análisis histopatológico reportado tanto en el expediente clínico como en la segunda revisión realizada en forma prospectiva demostró ausencia de células ganglionares en el segmento reseado en todos los pacientes, lo que corroboró el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung. Por otra parte el reporte histopatológico también evaluado en forma prospectiva del segmento descendido fue normogangliónico en 38 (79.16%) pacientes, con células inmaduras en 1 (2.08%), hipoganglionosis en 5 (10.41%) y aganglionosis en 4 (8.33%) (Cuadro 7).

El análisis del comportamiento clínico con los hallazgos histopatológicos fue el siguiente: Un grupo de 4 pacientes con disfunción intestinal, es decir aquéllos que tuvieron que volverse a derivar uno fue normal, otro presentó aganglionosis y dos tuvieron hipoganglionosis; 3 pacientes que cursaron con diarrea intratable se reportaron con aganglionosis, inmadurez y con hipoganglionosis; de los 2 pacientes que requieren enemas uno tuvo aganglionosis y otro hipoganglionosis (Cuadros 8-10).

MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

RESULTADOS

Cuadro 1.- Distribución por Sexo

- **Masculinos (33)**
- ▨ **Femeninos (15)**



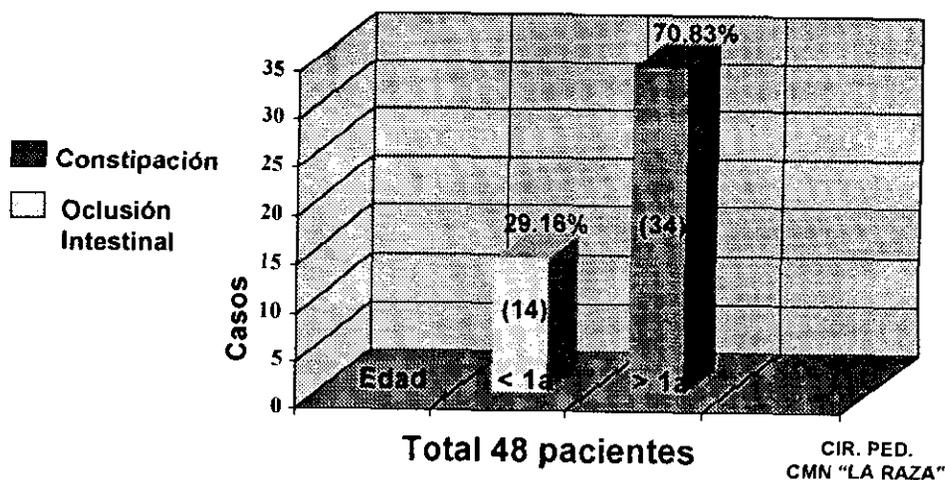
Total 48 pacientes

**CIR. PED.
CMN "LA RAZA"**

MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

RESULTADOS

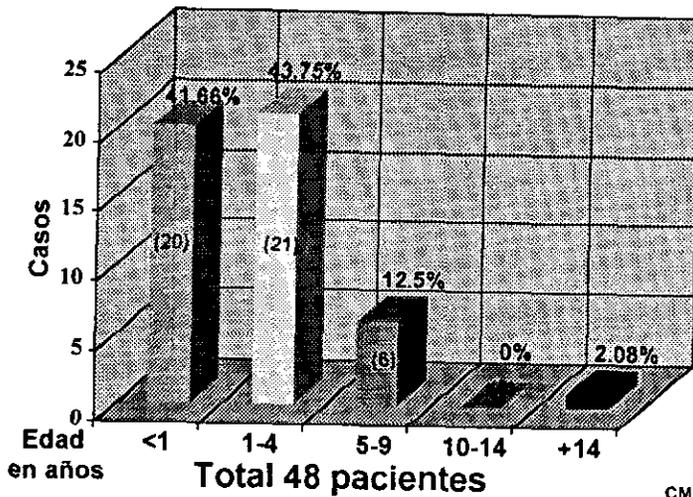
Cuadro 2.- Cuadro clínico al momento del Diagnóstico



MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

RESULTADOS

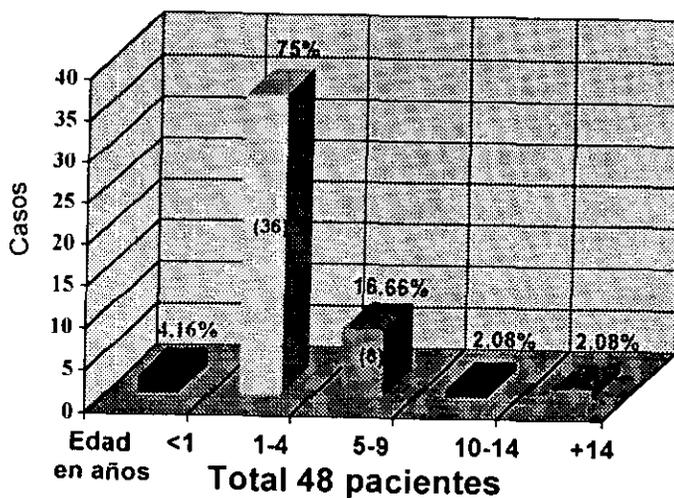
Cuadro 3.- Edad al momento del Diagnóstico



MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

RESULTADOS

Cuadro 4.- Edad al momento del Descenso

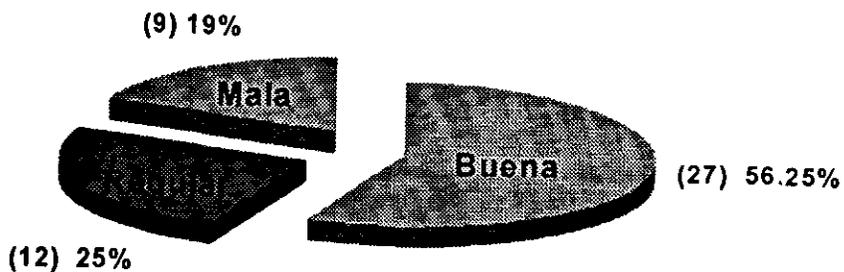


CIR. PED.
CMN "LA RAZA"

**MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD
SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG**

RESULTADOS

Cuadro 5.- Evolución Postoperatoria



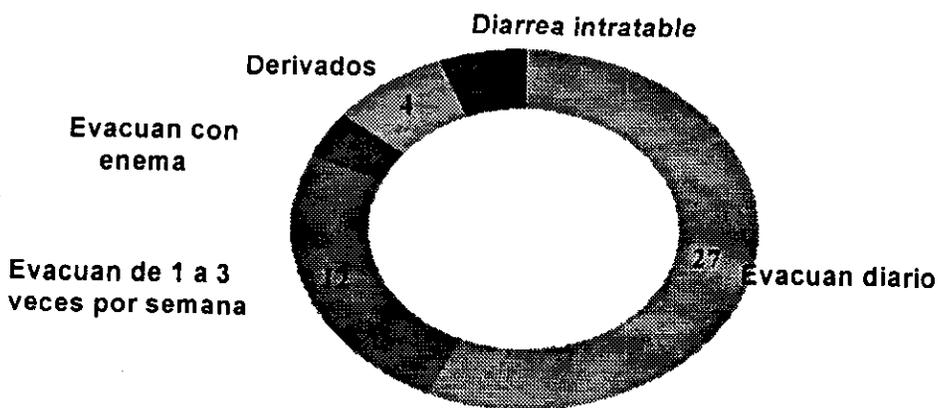
Total 48 pacientes

CIR. PED.
GMN "LA RAZA"

MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

RESULTADOS

Cuadro 6.- Evolución Postoperatoria



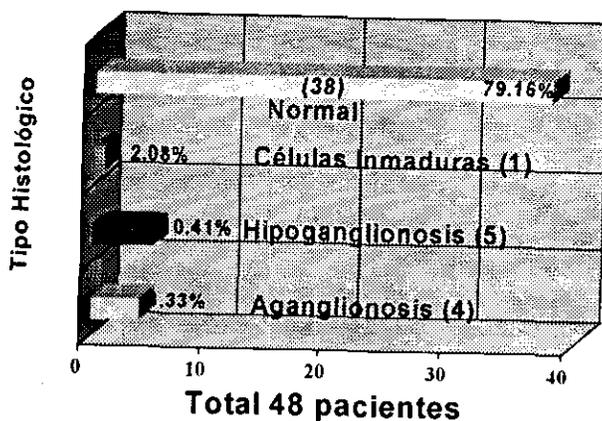
Total 48 pacientes

CIR. PED.
CMN "LA RAZA"

MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

RESULTADO

Cuadro 7.- Reporte Histopatológico del Segmento descendido



CIR. PED.
CMN "LA RAZA"

**MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD
SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG**

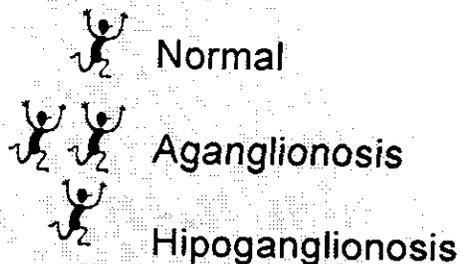
RESULTADOS

Cuadro 8.- Correlación Clínica-Histopatológica

**Pacientes con
Derivación Intestinal**

8.33%

4/48 pacientes



**MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD
SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG**

RESULTADOS

Cuadro 9.- Correlación Clínica-Histopatológica

**Pacientes con
Diarrea Intratable**

6.25%

3/48 pacientes



Aganglionosis



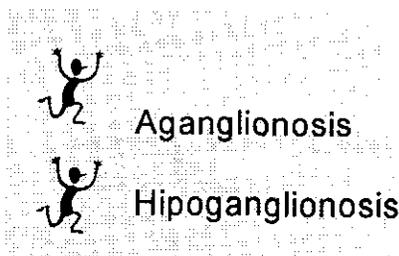
Inmadurez de Células



Hipoganglionosis

CIR. PED.
CMN "LA RAZA"

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

**MALFORMACION NEURONAL INTESTINAL: UNA ENTIDAD
SUBESTIMADA EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG***RESULTADOS***Cuadro 10.- Correlación Clínica-Histopatológica****Pacientes que
requieren enemas****4.16%****2/48 pacientes**

Aganglionosis

Hipoganglionosis

DISCUSION

Tittel y Dalla-Valle sentaron en 1901, las bases del tratamiento quirúrgico de la Enfermedad de Hirschsprung al demostrar que el sitio enfermo correspondía al segmento estrecho del colon sin células ganglionares y no al dilatado (1-3). Estos hallazgos fueron el fundamento para el desarrollo de diversas técnicas quirúrgicas entre las que destacan las propuestas por Soave, Swenson y Duhamel, que han tenido algunas modificaciones y en donde los resultados obtenidos son similares. Sin embargo Meier-Ruge desde 1971 llamo la atención acerca de otras entidades anómalas ganglionares que inicialmente describió como Displasia neuronal intestinal (6,7). Este mismo autor reportó en 1992, alteraciones ganglionares asociadas en 358 enfermos tratados como enfermedad de Hirschsprung, encontrando que solo el 22.9% de estos pacientes tenían la enfermedad como tal, es decir con aganglionosis y describió otro grupo de alteraciones como Hipoganglionosis, Inmadurez de Células Ganglionares, Displasia Neuronal Intestinal, Formas combinadas y otro grupo al que no le fue posible clasificar que denominó Disganglionosis y que representa el 30% del grupo mencionado (5-11).

Se ha reconocido que estas alteraciones en el sistema nervioso enteral diferentes a la aganglionosis tal vez son las responsables de la disfunción postoperatoria que ocurre en algunos *pacientes tratados con éxito desde el punto de vista quirúrgico*, esto es probable debido a que en el sitio de descenso se considera solo la presencia de células ganglionares y no las alteraciones que estas pueden presentar, ya que la forma de transición histopatológica es distribuida de diversas formas: *Abrupta* en donde el paso de una zona aganglionar a la zona normogangliónica ocurre sin existir alteraciones intermedias; *O bien* que ocurra de una forma *espaciada*, es decir que una zona aganglionar se continua con otra región intermedia en donde si existen células ganglionares pero son anómalas ya sea en número, disposición o bien función, para continuarse con una zona de normoganglios. Es en esta zona de transición en donde se identifican todos los patrones de Malformación Neuronal Intestinal que se han descrito en los segmentos descendidos (7-12, 15,) y seguro son los responsables de la mala evolución clínica postoperatoria que identificamos en casi la mitad de los pacientes manifestada como diarrea, constipación o incluso falta de función intestinal y que tal vez son manifestaciones de la Malformación Neuronal Intestinal (13, 14).

El principal desarrollo en la descripción de estas alteraciones, identificadas como Displasia Neuronal Intestinal o Malformación Neuronal Intestinal se ha realizado en Europa y gracias al desarrollo de múltiples técnicas de inmunohistoquímica, sin embargo los estudios convencionales realizados con tinción de hematoxilina-eosina nos ayuda a identificar alteraciones morfológicas y de madurez de las células ganglionares al considerar el aspecto de las células, número y disposición que nos permite encontrar sitios anómalos cuando no se dispone de técnicas de inmunohistoquímica, como sucedió en este estudio. Gracias a esta técnica que es de uso común se identificó un buen número de pacientes con alteraciones ganglionares y encontramos una correlación con la mala evolución postoperatoria, es probable que al disponer de técnicas de inmunohistoquímica logremos identificar alteraciones en los segmentos descendidos en el otro grupo de pacientes con mala evolución clínica.

Sin dejar de ser importantes los aspectos técnicos en el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung es mucho más trascendente el reconocimiento de estas entidades en la evolución de los pacientes y el considerarlos para la toma de decisiones quirúrgicas, es aceptado que los segmentos anormales desde el punto de vista morfométrico se traten como enfermedad de Hirschsprung, es decir con resección y descenso de aquéllas partes de intestino que demuestren normalidad numérica y morfométrica ganglionar .

El hecho de que casi la mitad de nuestros pacientes tengan una mala evolución no se debe a aspectos técnicos, ya que un buen número de ellos tienen Malformaciones Neuronales Intestinales identificadas con técnicas convencionales y es probable que en los otros existan alteraciones solo detectables por inmunohistoquímica o aun no definidas.

En la actualidad en el departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Gaudencio González Garza del CMN La Raza proponemos modificar los criterios de manejo bajo el rubro de la Malformación Neuronal Intestinal, en donde es posible manejar a todos los pacientes con constipación de acuerdo a los siguientes puntos:

- Paciente constipado cuya biopsia endorrectal demuestre ausencia de células ganglionares, mapeo colónico con estudio de biopsias definitivos, colostomía derivativa y diagnóstico de aganglioneosis clásica, se realizará descenso al año de edad.
- Cuando el reporte histopatológico demuestre Hipoganglioneosis, el manejo quirúrgico definitivo se realizará a los 2 años de edad, esperando migración ganglionar.
- Si en el estudio se demuestra Inmadurez de células ganglionares, el manejo se diferirá debido a que se ha reportado en la literatura maduración celular hasta los 4 años de edad.
- Cuando los estudios sean sugestivos de Displasia Neuronal Intestinal, el tratamiento dependerá del comportamiento clínico, si es tipo A no es meritorio de manejo quirúrgico y si es tipo B debido al cuadro clínico similar a la enfermedad de Hirschsprung se practicará el mismo criterio de manejo.
- En la disganglioneosis la conducta quirúrgica aun no es posible definirla hasta el momento.

Se continuará con el seguimiento del estudio funcional de estos pacientes y en un futuro quizá nuestras tendencias terapéuticas actuales estarán sujetas a modificaciones de acuerdo a la evolución clínica de los pacientes lo que seguro modificará y mejorará la evolución postoperatoria.

CONCLUSIONES

- 1.- La presencia de células ganglionares no garantiza la ausencia de trastornos motores del tubo digestivo y por tanto una buena evolución clínica.
- 2.- Los estudios transoperatorios y de espesor parcial son insuficientes para establecer el diagnóstico de *Malformación Neuronal Intestinal* e inútiles para determinar una conducta quirúrgica.
- 3.- Se debe considerar el proceso de maduración dependiente de la edad para la toma de decisiones quirúrgicas.
- 4.- Se debe descender el colon en el sitio que demuestre normalidad morfométrica ganglionar.
- 5.- El desafío terapéutico en los trastornos mayores de la motilidad intestinal radica en la comprensión de la fisiopatología de la enfermedad.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- O'Neill A James Jr. *Pediatric Surgery*. 5ª. Edición. Mosby Year Book, Inc. 1998, 1381.
- 2.- Tittel K: *Über eine angeborene Mibildung des Dickdarms*. *Wien Klin Wochenschr* 1901;39:903-7
- 3.- Dalla-Valle A: *Ricerche istologiche su di un caso megacolon congenito* *Pediatria (Barcelona)* 1920;28:740-52
- 4.- Dalla-Valle A: *Contributo alla conoscenza della forma familiare del megacolon congenito*. *Pediatria (Barcelona)* 32 1924;32:569-99
- 5.- Holschneider AM, Meier-Ruge W, Ure RM: *Hirschsprung' s Disease and Allied Disorders - A Review*. *Eur J Pediatr Surg* 1994;4:260-6
- 6.- Meier-Ruge W: *Hirschsprung' s disease: Its etiology, pathogenesis and differential diagnosis*. *Curr Top Pathol* 1974;59:131-79
- 7.- Meier-Ruge W: *Morphological diagnosis*. In: Holschneider AM (de): *Hirschsprung' s Disease*. Hippokrates Verlag, Stuttgart, 1982: 62-71
- 8.- Meier-Ruge W: *Epidemiology of congenital innervation defects of the distal colon*. *Virchows Archiv A Pathol Anal* 1992;420:171-7
- 9.- Meier-Ruge W, Gambazzi RE, Kaufeler RE, et al: *The Neuropathological Diagnosis of Neuronal Intestinal Dysplasia* *Eur J Pediatr Surg* 1994;4:267-73
- 10.- Ure BM, Holschneider AM, Meier-Ruge W: *Neuronal Intestinal Malformations: A Retro and Prospective Study on 203 Patients* *Eur J Pediatr Surg* 1994;4: 279-86.
- 11.-Martucciello G, Caffarena PE, Lerone M: *Neuronal Intestinal Dysplasia: Clinical Experience in Italian Patients* *Eur J Pediatr Surg* 1994;4:287-92
- 12.-Moore SW, Laing D, Kaschula ROC et al: *A Histological Grading System for the Evaluation of Co-Existing NID with Hirschsprung' s Disease* *Eur J Pediatr Surg* 1994;4: 293-7
- 13.- Ryan DP: *Neuronal Intestinal Dysplasia* *Seminars Ped Surg* 1995;4:22-5
- 14.-Loening-Baucke V: *Functional Constipation*. *Seminars Ped Surg* 4 1995: 26-34.
- 15.- Fadda B, Pistor G, Meier-Ruge W et al: *Symptoms, diagnosis and Therapy of neuronal intestinal dysplasia masked by Hirschsprung' s disease*. *Pediatr Surg Int* 1987;2:76-80.

Cirugía Pediátrica

