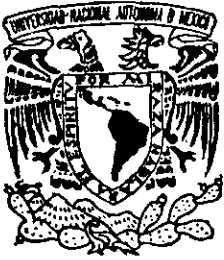


11210
19



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**TRATAMIENTO RACIONAL DE LA ENFERMEDAD
DE HIRSCHSPRUNG**

T E S I S
PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN CIRUGIA PEDIATRICA
P R E S E N T A:
DR. LUIS RIGGEN MARTINEZ

276405



**ASESOR DE TESIS:
DRA. CARMEN LICONA ISLAS**

MEXICO, D. F.

2000



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**TRATAMIENTO RACIONAL DE LA ENFERMEDAD
DE HIRSCHSPRUNG**

T E S I S

**PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN CIRUGIA PEDIATRICA**

PRESENTA

DR LUIS RIGGEN MARTINEZ

**ASESOR DE TESIS
DRA CARMEN LICONA ISLAS**

MÉXICO DF

2000

TRATAMIENTO RACIONAL DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

PRESENTA

**DR LUIS RIGGEN MARTINEZ
MEDICO RESIDENTE DE LA ESPECIALIDAD DE CIRUGIA PEDIATRICA
ADSCRITO AL HOSPITAL GENERAL "DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"**

TUTOR DEL TRABAJO

**DRA CARMEN LICONA ISLAS
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA
HOSPITAL GENERAL "DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"**

ADSCRIPCION

**SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL GENERAL
"DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"**



DR EMILIO ESCOBAR PICASO

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION MEDICA
HOSPITAL GENERAL DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA



DR JOSE VELAZQUEZ ORTEGA

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGIA PEDIATRICA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO
HOSPITAL GENERAL DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA



DR JAIME ZALDIVAR CERVERA

SUBDIRECTOR MEDICO, PROFESOR TITULAR DEL
CURSO DE CIRUGIA PEDIATRICA
HOSPITAL GENERAL DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA



DRA CARMEN LICÓN ISLAS

PROFESORA CIRUGÍA PEDIATRICA
SERVICIO CIRUGÍA NEONATAL
HOSPITAL GENERAL DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

DEDICADO A:

DIOS

"QUIEN ME DIO RAZON PARA DIAGNOSTICAR LAS ENFERMEDADES, OJOS Y MANOS PARA CURARLAS, Y CUANDO NO SE PUEDA, VOZ PARA PODER CALMAR EL DOLOR DE MIS PEQUEÑOS PACIENTES."

AGRADECIMIENTOS

**A MI FAMILIA
POR SU APOYO Y AMOR EN ESTE PROYECTO DE VIDA**

**A MARIA ISELA
POR SER LA COMPAÑERA INCONDICIONAL**

**A LA DRA CARMEN LICONA ISLAS
POR LA GUIA Y AMISTAD**

**AL DR. JAIME ZALDIVAR CERVERA
POR TODO, LA AMISTAD, LA ENSEÑANZA**

**AL DR JOSE VELAZQUEZ ORTEGA
POR SU GRAN EMPEÑO EN VERME REALIZADO**

**AL DR ROLANDO CABALLERO FIGUEROA
POR SU AMOR A LA CIRUGÍA PEDIATRICA**

**A TODOS MIS MAESTROS
PORQUE CON SUS ENSEÑANZAS Y DEDICACION ME MOTIVARON A
LLEVAR A CABO ESTE PROYECTO DE VIDA**

**A TODOS MIS COMPAÑEROS RESIDENTES
POR SU ENTUSIASMO Y AMISTAD DE ESTOS AÑOS COMPARTIDOS**

**AL HOSPITAL GENERAL CENTRO MEDICO
"LA RAZA"
POR HACERME PARTE DE ESTA FAMILIA**

**A TODOS MIS PEQUEÑOS PACIENTES
QUIENES CON SU DOLOR ME AYUDARON A APRENDER**

INDICE

TITULO	1
RESUMEN	2
INTRODUCCION	3
OBJETIVO	3
MATERIAL Y METODOS	4
RESULTADOS	6
DISCUSION	7
CONCLUSIONES	7
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	8

**TRATAMIENTO RACIONAL
DE LA ENFERMEDAD DE
HIRSCHSPRUNG**

RESUMEN

INTRODUCCION: Desde que Swenson describió la fisiopatología de la enfermedad de Hirschsprung, surgieron las técnicas quirúrgicas de Duhamel y Soave. Además, técnicas en un solo tiempo, como la endorectal, el abordaje transanal sin laparotomía, y por vía sagital posterior extirpando el segmento aganglionar con anastomosis coloanal.

OBJETIVO: Demostrar la factibilidad de descender colon por vía sagital posterior y realizar una anastomosis término lateral colo-rectal correcta y funcional en animales de experimentación. (conejos)

MATERIAL Y METODOS: Se intervinieron 10 conejos. Se realizó abordaje sagital posterior, descenso del segmento deseado y anastomosis término lateral.

RESULTADOS: Se logró descender desde 3 hasta 14 cm. En todas las anastomosis existió adecuada permeabilidad. No se presentó ninguna dehiscencia. Siete de los 10 conejos fueron dados de alta con vida, evacuando normalmente. Un conejo falleció por depresión respiratoria. Dos presentaron infección de la herida quirúrgica.

CONCLUSION: Es factible descender el sigmoides con una anastomosis terminolateral segura, amplia, evitando la exploración abdominal y la lesión nerviosa.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Hirschsprung, Abordaje Sagital Posterior, Endorectal.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Since Swenson described the pathophysiology of Hirschsprung's disease, Duhamel and Soave surgical techniques appeared. Also, one step techniques are now being used, as the endorectal, the transanal without laparotomy and the posterior sagittal approach resecting aganglionic segments with coloanal anastomosis.

OBJECTIVE: Demonstrate the feasibility to descend colon via a posterior sagittal approach without affecting the anterior face in the native rectum and performing the anastomosis with direct vision.

MATERIALS AND METHODS: 10 rabbits were operated. A posterior sagittal approach was used, the desired segment was descended, with end-lateral anastomosis.

RESULTS: The length ranged from 3 to 14 centimeters. Seven of the 10 rabbits were discharged alive with normal stooling patterns, one rabbit died from respiratory depression, and two had wound infection.

CONCLUSIONS: It's feasible to descend the sigmoid colon, perform a safe and wide end-lateral anastomosis, avoiding abdominoperineal explorations and innervation injury.

KEY WORDS: Hirschsprung's Disease, Posterior Sagittal Approach, Endorectal.

INTRODUCCION

El megacolon congénito se caracteriza por una obstrucción funcional colónica; siendo secundaria a la ausencia de las células ganglionares intra murales del tubo digestivo distal.

Esta entidad es conocida también como aganglioneosis congénita o Enfermedad de Hirschsprung (EH), ya que fue este último quien la describió por primera vez, en el año de 1886, sin embargo, no fue sino hasta 1949(1) en que se hace la diferencia entre megacolon congénito agangliónico de otros tipos de megacolon.

Por lo que fueron naciendo nuevas técnicas resolutivas, así nació el procedimiento de Duhamel el cual evitó la disección de la cara anterior del recto nativo, realizando sólo anastomosis en la cara posterior del mismo con mejores resultados a largo plazo; así mismo, Soave diseñó una técnica para los casos de enfermedad inflamatoria del Colon en el adulto, en la que realizaba extirpación de la mucosa rectal, y a través de esta funda se descendía el

ileon, con ello se evitaba lesión de los nervios vecinos; Dicha técnica fue adaptada posteriormente para pacientes con EH, siendo modificada por Boley(2). Existe una tendencia actual a realizar el descenso en un solo tiempo quirúrgico(3,4), incluso en la etapa neonatal como lo refieren Hackman(5), Langer(6) y Wilcox(7), con buenos resultados. Inclusive ya con evoluciones a largo plazo de 5 años.

En el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General Del Centro Médico Nacional La Raza, en el manejo de la EH se extirpa el segmento agangliónar y se descende el intestino sano, utilizando la técnica sugerida por Duhamel y modificada por Martin, esto en tres tiempos quirúrgicos.

Por lo anterior, se planteo la posibilidad de realizarse en un solo tiempo y así demostrar la factibilidad de descender el colon por vía sagital posterior y llevar a cabo una anastomosis termino lateral colo-rectal amplia, funcional y bajo visión directa en animales de experimentación.

OBJETIVO

Demostrar la factibilidad de descender colon por vía sagital posterior y realizar una anastomosis termino lateral colo-

rectal correcta y funcional en animales de experimentación. (conejos)

INTRODUCCION

El megacolon congénito se caracteriza por una obstrucción funcional colónica; siendo secundaria a la ausencia de las células ganglionares intra murales del tubo digestivo distal.

Esta entidad es conocida también como aganglioneosis congénita o Enfermedad de Hirschsprung (EH), ya que fue este último quien la describió por primera vez, en el año de 1886, sin embargo, no fue sino hasta 1949(1) en que se hace la diferencia entre megacolon congénito agangliónico de otros tipos de megacolon.

Por lo que fueron naciendo nuevas técnicas resolutivas, así nació el procedimiento de Duhamel el cual evitó la disección de la cara anterior del recto nativo, realizando sólo anastomosis en la cara posterior del mismo con mejores resultados a largo plazo; así mismo, Soave diseñó una técnica para los casos de enfermedad inflamatoria del Colon en el adulto, en la que realizaba extirpación de la mucosa rectal, y a través de esta funda se descendía el

leon, con ello se evitaba lesión de los nervios vecinos; Dicha técnica fue adaptada posteriormente para pacientes con EH, siendo modificada por Boley(2). Existe una tendencia actual a realizar el descenso en un solo tiempo quirúrgico(3,4), incluso en la etapa neonatal como lo refieren Hackman(5), Langer(6) y Wilcox(7), con buenos resultados. Inclusive ya con evoluciones a largo plazo de 5 años.

En el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General Del Centro Médico Nacional La Raza, en el manejo de la EH se extirpa el segmento agangliónar y se descende el intestino sano, utilizando la técnica sugerida por Duhamel y modificada por Martin, esto en tres tiempos quirúrgicos.

Por lo anterior, se planteo la posibilidad de realizarse en un solo tiempo y así demostrar la factibilidad de descender el colon por vía sagital posterior y llevar a cabo una anastomosis termino lateral colo-rectal amplia, funcional y bajo visión directa en animales de experimentación.

OBJETIVO

Demostrar la factibilidad de descender colon por vía sagital posterior y realizar una anastomosis termino lateral colo-

rectal correcta y funcional en animales de experimentación. (conejos)

MATERIAL Y METODOS

Universo de Trabajo:

Del 1 de Noviembre de 1998 al 30 de Abril de 1999 en las instalaciones de la Escuela Superior de Medicina de Cirugía Experimental del Instituto Politécnico Nacional se realizó este estudio en 10 animales de experimentación (conejos) con peso de entre 2.5 y 4.5 kilogramos, libres de infecciones y enfermedades propias de la especie, se utilizará anestesia general endovenosa.

TECNICA QUIRÚRGICA.

1.- Anestesia general endovenosa con Ketamina para uso veterinario, Diacepam y midazolam.

2.- Tricotomía de área perianal, abdominal inferior y ambas extremidades inferiores. Ver Figura 1



Figura 1. Preparación con Anestesia endovenosa y ventilación asistida.

3.- Referencia del orificio anal externo con Seda 3-0

- Incisión sagital posterior desde 0.5cms del margen anal hasta la porción caudal.

Ver Figura 2

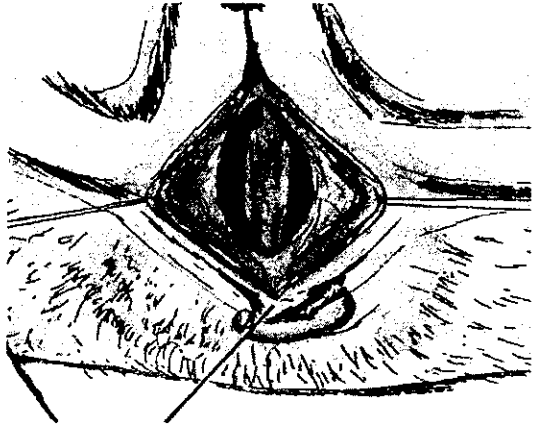


Figura 2. Abordaje Sagital Posterior.

- Localización y separación de los músculos del esfínter externo
- Disección del recto en su cara posterior y lateral
- Apertura longitudinal del recto de aproximadamente 3 cms. Ver Figura 3

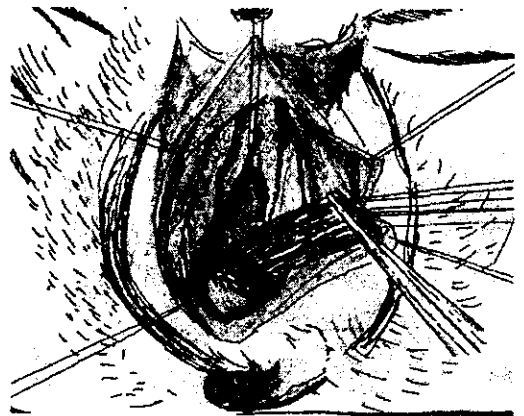


Figura 3. Apertura longitudinal del Recto para Iniciar Mucosectomía.

- Mucosectomía con corte transversal en la porción más proximal del recto, refiriendo la funda muscular rectal con puntos cardinales de Seda 3-0
- Tracción del sigmoides y ligadura de los vasos Mesentéricos conforme se presentan
Ver Figura 4



Figura 4. Ligadura de vasos mesentéricos para lograr resear el segmento deseado.

- Anastomosis termino lateral del recto nativo con el sigmoides descendido
Ver figura 5
 - Cierre del esfínter externo y piel
- 4.- Hospitalización por 5 días y alta.

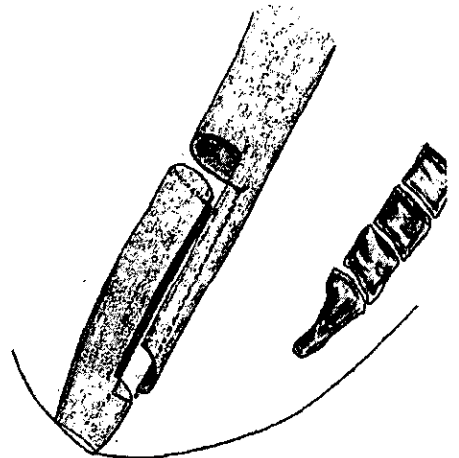


Figura 5. Anastomosis término lateral bajo visión directa.

CUIDADOS POST OPERATORIOS

Todos los animales estarán en área de hospitalización, con antibioticoterapia intramuscular basándose en amikacina y analgesia con metamizol.

La vía oral se iniciará al haber recuperación completa del procedimiento anestésico.

Alimentación habitual del tipo de leguminosas, zanahorias y alimento balanceado.

Observación por lapso de 5 días del patrón de evacuaciones, complicaciones infecciosas y trastornos en hábitos alimentarios.

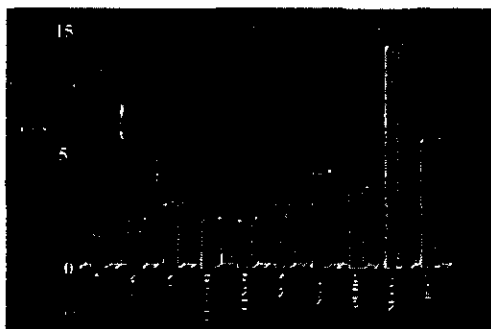
RESULTADOS

Durante el periodo de estudio, 10 conejos de raza Nueva Zelanda Blanco fueron intervenidos quirúrgicamente, con el procedimiento de descenso sagital posterior y anastomosis termino lateral, el peso promedio de los conejos fue de 3.205 Kg, todos fueron sometidos al acto quirúrgico bajo anestesia general, endovenosa, con asistencia ventilatoria y fluidos intravenosos a requerimientos.

El tiempo operatorio promedio fue de 55 minutos, la pérdida sanguínea mínima, promedio de 10 mililitros.

No existieron muertes durante el acto quirúrgico, todos los pacientes se recuperaron en sala de quirófanos y hasta tener automatismo y reflejos adecuados fueron dados de alta a hospitalización, en un promedio de 25 minutos posteriores a terminado el acto.

Se logro descender un máximo de 14 cms de sigmoides y colon, un mínimo de 3 cms y en promedio 4.8 cms. (Ver Gráfica 1)



Gráfica 1. Longitud de segmentos

Siete de los conejos, el dos, tres, cinco, siete, ocho, nueve y diez vivieron con función normal gastrointestinal.

De los tres restantes, un conejo el numero Uno murió durante la primera noche por depresión respiratoria, examinándose el sitio intervenido en forma macroscópica no encontrándose fugas o alteraciones. El numero cuatro murió a los 5 días post operado, con datos de infección de la herida, con evacuaciones presentes y material purulento local al momento de la exploración post mortem.

Por ultimo él numero seis se sacrifico por datos de infección refractaria al manejo antimicrobiano y mal estado general, a la exploración sin datos de fuga anastomótica.

DISCUSION

El manejo convencional de la Enfermedad de Hirschsprung es por medio de una colostomía derivativa al momento de la sospecha diagnóstica y descenso tipo Duhamel u otros en promedio al año de edad, para posteriormente cerrar la derivación (8).

Este procedimiento es realizado dada la seguridad que brinda la derivación (9), sin embargo, los peligros inherentes a tres intervenciones quirúrgicas en las que se maneja con abordaje abdominoperineal y la morbilidad de una colostomía demandan nuevas técnicas. Las alteraciones ocasionadas al nivel de la sensibilidad fina del canal anal y la función del esfínter anal justifican estas alternativas. (10)

Los resultados en estos animales de experimentación muestran la factibilidad de descender el sigmoides con una anastomosis terminolateral segura, amplia, evitando la exploración abdominal habitual necesaria para liberar el mesocolon lo cual redundara en una evolución postoperatoria menos dolorosa; Hedlund reporta el mismo abordaje en 7 pacientes con aganglionosis rectal y en 3 con afectación del sigmoides, sin embargo,

en esta cirugía realiza extirpación completa del recto con anastomosis coloanal (11), si bien el seguimiento es de más de 2 años, es de todos conocido que la movilización de la cara anterior del recto puede denervar el área genitourinaria por lo que consideramos que con nuestra técnica se evita este riesgo, asimismo se ha descrito el abordaje transanal en un solo tiempo quirúrgico con buenos resultados pero con nuestra técnica además de preservar la pared anterior, evitamos la manipulación del esfínter interno y con ello creemos que la continencia final se preservará mejor.

Por medio de este abordaje preservamos el canal anal intacto, evitando así la necesidad de dilataciones posterior al manejo quirúrgico ya sea del canal anal así como de la ventana anastomótica ya que al realizarla bajo visión directa la luz de esta es controlada óptimamente.

Según lo analizado aunque esta fuera del objetivo de este trabajo, se preservó adecuadamente la función gastrointestinal en cuanto al patrón de evacuaciones y consistencia de las mismas. No se encontró en ninguno de los conejos supervivientes alteraciones en los hábitos gastrointestinales, se siguió la misma dieta pre y post-operatoriamete.

CONCLUSIONES

Por lo anterior concluimos que el abordaje por vía sagital posterior como alternativa de manejo quirúrgico para la Enfermedad de Hirschsprung en sus presentaciones corta, clásica y algunos

de segmento largo es factible dada la facilidad para lograr descender colon sigmoides y realizar la anastomosis termino lateral bajo visión directa.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Swenson O, Rheinlander HF, Diamond I: Hirschsprungs Disease: A new concept of etiology- operative results in thirty-four patients, N Engl J Med 241:551, 1949
- 2.- Boley S: An endorectal pull-through operation with primary anastomosis for Hirschsprungs Disease, Surg Gynecol Obstet 127:353
- 3.- Van der Zee DC, Bax NMA: Duhamel-Martin procedure for Hirschsprungs disease in neonates and infants: One stage operation, J Ped Surg 31:7, 1996
- 4.- Cilley RE, Starter MB, Hirschl RB et al: Definitive treatment of Hirschsprungs disease in the newborn with a one-stage procedure, Surgery 115: 5, 1994
- 5.- Hackman DJ, Superina RA, Pearl RH: Single-stage repair of Hirschsprungs disease: A comparison of 109 patients over 5 years, J Ped Surg 32: 7, 1997
- 6.- Langer JC, Fitzgerald PG, Winthrop AL et al: One stage versus two stage Soave pull-Through for Hirschsprungs disease in the first year of life, J Ped Surg 31: 1, 1996
- 7.- Wilcox DT, Bruce J, Bianchi A: One stage Pull-Through to treat Hirschsprungs disease, J Ped Surg 32: 2, 1997
- 8.- Rending R, De Ville de Goyet J, Gosseye S et al: Hirschsprungs disease: a 20 year experience, J Ped Surg 32:8, 1997
- 9.- Moore SW, Albertyn R, Cywes S: Clinical outcome and long term quality of life after surgical correction of Hirschsprungs disease, J Ped Surg 31:11, 1996
- 10.- Heikkinen M, Rintala R, Luukkonen P: Long term anal sphincter performance after surgery for Hirschsprungs disease, J Ped Surg 32: 10, 1997
- 11.- Hedlund H: Posterior sagittal resection for rectal aganglionosis: Preliminary results of a new approach, J Ped Surg 32: 12, 1997
- 12.- Abdominal Surgery of Infancy and Childhood. William L Donellan 1st Edition. Hardwood Academic Publishers 1996 Luxembourg
- 13.- Pediatric Surgery. James A Oneill, Jr. Fifth Edition. Mosby 1998 USA
- 14.- Essentials of Pediatric Surgery. Marc I Rowe. 1st Edition. Mosby 1995 USA
- 15.- Cirugía Pediátrica. Ashcraft. Holder 2da Edición. Interamericana McGraw Hill 1996 USA
- 16.- Shackelfords Surgery of the Alimentary Tract. George D Zuidema 4th Edition. WB Saunders Company 1996 USA

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