



Facultad de Medicina



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO**

CENTRO MÉDICO NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE”

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA

**“COMPLICACIONES DEL DESCENSO TRANSANAL EN UN SOLO TIEMPO EN
LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, REALIZADAS EN EL SERVICIO DE
CIRUGÍA PEDIÁTRICA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL “20 DE
NOVIEMBRE. EXPERIENCIA DE 6 AÑOS”**

**TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER EL
TÍTULO DE ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

Presenta

DR. OSCAR OCHARTE VILLALPANDO

México, D. F. Febrero de 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

**INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS
SOCIALES DE LOS TRABAJADORES DEL ESTADO**

CENTRO MÉDICO NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE”

Dra. Marcela González de Cossio Ortiz
Subdirectora de Enseñanza e Investigación

Dr. Pedro Jiménez Urueta
Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica

Dr. Pedro Jiménez Urueta
Profesor Titular del Curso de Cirugía Pediátrica
Asesor de Tesis

Dr. Oscar Ocharte Villalpando
Autor e Investigador

DEDICATORIA

*A Dios, a mi Esposa, a Marijo y a los hijos que a Elenita y a mi Dios
Mediante nos preste, A mis Padres y a mi Hermano.
Por lo que me han dado y lo que les debo, mi vida.*

AGRADECIMIENTOS

A ti Dios mío, que me has tenido una gran paciencia y amor, te dedico la conclusión de esta etapa, permíteme que construyamos juntos muchas más, de la mano, Tú y yo, y al final del camino, que te ruego sea largo y lleno de salud para mi y los míos, nos podamos mirar con una sonrisa y ternura de Padre e Hijo.

A ti Elena que me has brindado un inmenso apoyo y amor. Gracias por la felicidad que me haces sentir. Eres el impulso que me mueve a ser mejor. Simplemente mi Esposa, mi compañera, mi gran ayuda, el amor de mi vida. Ahora me toca a mí... gracias. Te amo. Por siempre. Tu esposo.

A ti mi niña linda, Marijo, el motivo de mi existencia y el porqué de mis esfuerzos. Te mereces lo más lindo que es el amor. Gracias por que iluminas nuestro camino y me urges a luchar cada día. Te amo bebita. Me dedico yo entero a ti.

A mis padres, que sin ellos, no estaría donde estoy, ni hubiese logrado lo que Dios me ha permitido, Gracias por allanarme el camino con dulzura, amor, trabajo y ejemplo. Los amo.

A ti Luis, Mi Hermano, mi compañero, mi amigo, mi brother, mi segundo padre. Te amo compita; Gracias por toda la alegría y amor que me has brindado. Estamos juntos en el camino y juntos lo recorreremos. Eres una hermosa luz que admiro y que ilumina mi vida.

A todos, no les ofrezco este texto, sino todo el camino y mi vida.

Gracias a todos los médicos que dejaron una semilla en mí.

Gracias a todos los pacientes que me han dejado una enseñanza.

Gracias San Josemaría, Isidoro, Don Ernesto, Don Eduardo, Víctor, Javier, Pedro, Don Carlos, Don Ricardo, Reynaldo, a todos.



ÍNDICE

<u>Introducción</u>	<u>7</u>
<u>Antecedentes</u>	<u>9</u>
<u>Justificación</u>	<u>17</u>
<u>Planteamiento de Problema</u>	<u>18</u>
<u>Hipótesis</u>	<u>19</u>
<u>Objetivos</u>	<u>20</u>
<u>Metodología</u>	<u>21</u>
<u>Consideraciones Éticas</u>	<u>24</u>
<u>Resultados</u>	<u>25</u>
<u>Discusión</u>	<u>37</u>
<u>Conclusiones</u>	<u>39</u>
<u>Bibliografía</u>	<u>40</u>
<u>Anexos</u>	<u>42</u>



RESUMEN / ABSTRACT

RESUMEN FINAL DE TESIS

Introducción: La Enfermedad de Hirschsprung es un desorden del desarrollo del sistema nervioso entérico (SNE). Se han diseñado diversas técnicas quirúrgicas para su tratamiento, todas generalmente con resultados satisfactorios. Tradicionalmente esto se realizó en etapas, recientemente la tendencia es tratar esta patología en una sola cirugía.

Objetivo: Determinar la frecuencia de complicaciones del Descenso Transanal en 1 sólo tiempo en pacientes con Enfermedad de Hirschsprung atendidos en los últimos 6 años en el servicio de Cirugía Pediátrica del C. M. N. 20 de Noviembre.

Material y Métodos: Todos los niños con enfermedad de Hirschsprung que se sometieron a descenso transanal endorectal de enero del 2000 a Junio del 2006, obteniendo una muestra de 13 pacientes de ambos sexos, de entre 1 y 15 años. El diagnóstico preoperatorio fue establecido en base al enema de bario, y confirmado con el examen histopatológico de biopsias rectales a través de miectomía posterior en todos los pacientes.

Resultados: En los 13 pacientes se realizó abordaje abdominoperineal. No se presentaron complicaciones durante el transoperatorio, el sangrado estimado fue menor de 200ml. Las complicaciones quirúrgicas tardías fueron estenosis anal en 4 pacientes, excoriación perianal, obstrucción intestinal por estenosis anal, y depresión en un paciente respectivamente. Un paciente falleció días después de su egreso, por la presencia de un cuadro diarreico que condicionó un choque mixto.

ABSTRACT

Introduction: The Hirschsprung disease is a disorder in the development of the Enteric Nervous System. Many surgical techniques have been designed for its treatment, all of it, exhibits usually a satisfactory outcome. Traditionally this has been accomplished on many steps. Recently, the trend is to handle this pathology, on a singular surgery.

Objective: To distinguish the frequency of complications of the Transanal Pull-through on a singular step in the patients with Hirschsprung disease, treated on the last 6 years by the Pediatric Surgery Department of the National Medical Center "20 de Noviembre".

Material and Methods: All the children with Hirschsprung disease that went through a Transanal Pull-through since January of 2000 to June of 2006, procuring a sample of 13 patients, both sex, between 1 and 15 years old. The preoperative diagnosis was established on all the patients by barium enema and confirmed by the histopathological test of rectal biopsies taken by anorectal myectomy.

Results: An abdominoperineal way was performed on the 13 patients. No complications were reported during the surgery. The estimated bleeding was less than 200 ml. The late surgical complications were anal stenosis in 4 patients, perianal flaying, intestinal obstruction by anal stenosis and depression in 1 patient respectively. One patient died days after by diarrhea that conditioned a mixed shock.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Hirschsprung es un desorden del desarrollo del sistema nervioso entérico (SNE) caracterizado por ausencia de células ganglionares en los plexos submucosos y mientérico a lo largo de una porción variable del intestino distal (1). Es una condición común en el paciente quirúrgico pediátrico con una frecuencia de 1 en 5000 recién nacidos vivos (2). Descrita por primera vez en 1886 por Harald Hirschsprung (3), desde entonces se han diseñado diversas técnicas quirúrgicas para su tratamiento, todas generalmente con resultados satisfactorios. El principio básico es llevar el intestino gangliónico al ano. Tradicionalmente esto se realizó en etapas, recientemente la tendencia es tratar esta patología en el menor número de procedimientos posibles ya sea abordajes transanales en un solo tiempo o abordajes abdominoperineal combinados o con procedimientos poco invasivos, como la disección de los elementos vasculares mediante laparoscopia (4), evitando así la presencia de complicaciones adicionales por una colostomía preeliminar (prolapso o retracción, dehiscencia y excoriación de la piel, obstrucción intestinal, y ulceración y sangrado de la colostomía de un 28 a 74%) lo cual dará resultados funcionales favorables(5). La anastomosis coloanal a través de un descenso transanal-endorectal es un procedimiento que se puede realizar en todas las edades pediátricas (6). El concepto básico de la resección transanal del colon; es la disección de la mucosa y prolapso del recto con disección del segmento agangliónico y anastomosis coloanal clásica (2). Los resultados a largo plazo son satisfactorios la continencia es vista virtualmente en todos los pacientes, y solo un 25% de los pacientes

podrán requerir de una reoperación. El objetivo de este estudio es mostrar los resultados obtenidos del descenso transanal endorectal en un solo tiempo como tratamiento quirúrgico de primera elección en pacientes con enfermedad de Hirschsprung.

ANTECEDENTES

Descrita por primera vez en 1886 por Harald Hirschsprung (3). Varias hipótesis tratan de explicar la causa de este trastorno; la hipótesis etiopatogénica más ampliamente aceptada, está basada en un microambiente anormal. El desarrollo y la migración de las células normales de la cresta neural, bajo circunstancias normales, alcanzan al intestino delgado en la semana 7 de gestación y al recto en la semana 12 (1). Dichas células confrontan un microambiente anormal y hostil en el colon (2). Otras hipótesis mencionan la fuerte participación genética en la migración de los neuroblastos entéricos hacia el intestino, esto es forzado por su asociación con anomalías cromosómicas tales como el Síndrome de Down o Síndrome de Waardenburg (2). Fisiopatológicamente existe un desequilibrio entre los sistemas de contracción y relajación, con predominio del primero y en donde la ausencia del Óxido nítrico y otros neuropéptidos tales como VIP (péptido intestinal vasoactivo), polipéptido activador de adenilciclase pituitaria, encefalina, péptido liberador de gastrina y sustancia P, juegan un papel importante. En el 80% de los casos, el tracto agangliónico involucrado es el recto y colon sigmoides únicamente (segmento corto), mientras que el 20% restante se extiende más allá del segmento proximal de colon (segmento largo) (2). El diagnóstico definitivo se realiza con tinciones de hematoxilina y eosina y argénticas así como la búsqueda de acetilcolinesterasa y ganglios de la biopsia obtenida en la miectomía o mapeo intestinal.

Tradicionalmente el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung ha sido la creación de una colostomía seguido por uno de varios procedimientos de descenso. Numerosas operaciones han sido descritas para el tratamiento definitivo de la Enfermedad de Hirschsprung, la cual por sí misma implica que ninguna técnica logre resultados funcionales perfectos. Los procedimientos más comunes incluyen el Swenson, Duhamel y Soave. Cada una de estas operaciones tiene ventajas y desventajas. Con la técnica Swenson, la mayor parte de recto agangliónico y parte del esfínter interno, es removido después de la eversión, a través del canal anal. Esto conlleva un riesgo significativo de lesión de los nervios genitourinarios. Los pobres resultados funcionales de la técnica de Duhamel, pueden estar relacionados a la bolsa rectal anterior causado, por un espolón (spur) colorectal. Sin embargo, la disección en un plano retrorectal tiene la potencial desventaja de lesionar los nervios pélvicos. En el procedimiento de Soave, el intestino gangliónico desciende una capa muscular, la cual puede causar constipación y obstrucción funcional residual causada por falta de relajación del esfínter interno. La lesión de los nervios pélvicos puede ser evitada si la disección es cuidadosa y directamente sobre la pared del recto (7). La técnica transanal tiene una mucosectomía rectal completa, un corte largo de la muscular, y una anastomosis término-terminal anorectal, factores que pueden tener un papel en los resultados postoperatorios de esta enfermedad. La rectosigmoidostomía transanal primaria tiene ventajas potenciales tales como una mucosectomía rectal parcial, un corte menor de la muscular, una esfinterotomía rectal parcial, y una anastomosis oblicua anorectal.

Se ha reportado que el segmento muscular rectal agangliónico en el descenso endorectal limita el volumen de reemplazo del sigmoidees y recto observándose estenosis rectal, diarrea e incontinencia. (11)

La Mictomía anorectal cura la persistencia de la acalasia después de un descenso fallido. El procedimiento de Duhamel únicamente deja una porción anterior del intestino agangliónico, pero esto facilita un inadecuado vaciamiento rectal y significativamente prolonga el tránsito colónico. Con la rectosigmoidostomía transanal primaria se preservan receptores sensoriales del recto, la ausencia de la pared posterior permite una mayor movilización del colon y un fácil descenso (también permite que siga la curvatura de la pared posterior de la pelvis). La anastomosis oblicua elimina el riesgo de la formación de estenosis de la anastomosis. (11)

Uno de los requisitos para el éxito de la cirugía de descenso en la Enfermedad de Hirschsprung es la identificación de la extensión proximal del intestino agangliónico, esto depende de una adecuada muestra de biopsia tomada por el cirujano y una adecuada interpretación por el patólogo. Se ha reconocido que ha persistido intestino agangliónico después del descenso y esto puede resultar en una persistencia de los síntomas. (14)

La terapia quirúrgica implica la remoción del intestino agangliónico y llevar el intestino innervado al ano. Aunque las tres técnicas básicas mencionadas anteriormente cumplen con esta meta, la técnica de Soave-Boley, tiene la ventaja de evitar la lesión de los nervios pélvicos responsables de la continencia urinaria y de la función sexual; sin embargo también presenta una dificultad técnica para

conseguir la división de la mucosa rectal en su parte inferior, esta dificultad es debida al pequeño espacio operativo en la cavidad pélvica del niño, por lo que se ayuda de un abordaje laparoscópico. Cabe recordar que para segmentos largos de agangliosis, la disección por laparoscopia o laparotomía es necesaria, lo cual favorece la elongación de las arterias mesentérica inferior y cólica izquierda cuando la movilización del colon es adecuada. El reporte de Enterocolitis postquirúrgica es alta, 12 a 33%. (18) La Enterocolitis fue atribuida en parte a la temprana dilatación del ano. Hackman et al estudiaron los factores de riesgo para el desarrollo de Enterocolitis postquirúrgica, y encontraron que la presencia de fuga en la anastomosis y estenosis, con el consecuente desarrollo de obstrucción intestinal secundaria a adherencias, incrementa tres veces el riesgo relativo para presentar ECN. (15) Una característica complicación en el descenso Soave-Boley es la formación de abscesos a nivel seromuscular, lo cual ocurre en un 5.3% de los pacientes intervenidos bajo esta técnica. Esta complicación ocurre cuando el tubo mucoso es dañado durante la disección, cuando hay retracción de la anastomosis y cuando hay pobre aporte sanguíneo en el segmento descendido. (16)

Muchos signos radiológicos pueden sugerir el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung, incluyendo el retraso en la eliminación del bario y contracciones anormales del segmento agangliónico distal. La presencia de una zona de transición radiográfica (ZTR) en un enema de bario, como lo describe Swenson en 1949, permanece como el signo más útil. Algunos investigadores han encontrado que la localización de la ZTR se correlaciona bien con el nivel de agangliosis hasta en un 80%-90% de los casos cuando la enfermedad se localiza a nivel de recto

sigmoides, pero solo 8-10% cuando el nivel de la agangliosis es más proximal (10) por lo que reportes previos de técnicas laparoscópicas y transanales no enfatizan en la necesidad de confirmación patológica de la zona de transición antes de iniciar la disección rectal y sí en caso de segmentos de agangliosis mayores. (17)

Soave en 1980 fue el primero en introducir el descenso endorectal en el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung, el cual consistía básicamente en tres etapas. Soave et al realiza el primer reporte de un descenso primario con buenos resultados. Las complicaciones tempranas observadas son: íleo prolongado, excoriación perianal, fascitis necrotizante, obstrucción intestinal por adherencias y dehiscencia de la anastomosis. Las complicaciones tardías observadas fueron: retracción del descenso, estrechamiento de la anastomosis 15%, prolapso rectal y enterocolitis del 1.4 – 42%.

Respecto al patrón de evacuaciones, la constipación fue vista en un 28%. Así como la constipación, la frecuencia de evacuaciones declina con la edad, observándose continencia en más de un 81%. Aunque varios autores mencionan que sus pacientes son continentales, esto debe tomarse con reserva, puesto que el seguimiento de muchos de estos pacientes no son mayores de 2 a 3 años. Una previa evaluación del patrón de evacuaciones en pacientes con un descenso primario, claramente muestra un retorno a la frecuencia normal sobre el tiempo. (19) La estenosis de la anastomosis es vista en un 17%, la cual puede estar asociada a prematuridad, pobre aporte sanguíneo o tensión de la misma anastomosis. (20)

El descenso endorrectal transanal se caracteriza por un tiempo operatorio más corto, menos hemorragia, menos estancia hospitalaria, menos manguito muscular y más rápida recuperación que los procedimientos abiertos. Los riesgos y la morbilidad con la laparotomía y la colostomía pueden ser evitados con una técnica en un tiempo en la Enfermedad de Hirschsprung limitada a Recto sigmoides (70 – 80% de los casos). Se requiere un seguimiento cuidadoso a largo plazo de la continencia y la función sexual. El primero en describir una serie de descensos endorrectales transanales fué De la Torre-Mondragón, el cual tiene ventajas adicionales en relación a la técnica laparoscópica en relación a eliminar los riesgos de disección pélvica intra-abdominal, (sangrado, lesión a otros órganos y formación de adherencias) en adición a esto tiene mejores resultados cosméticos (vg. cicatrices no visibles) Una tercera parte de los pacientes presentan lesión de uretra debido a inexperiencia y probablemente a la mucosa adherida en forma secundaria a un evento de Enterocolitis. La diferencia en la incidencia de Enterocolitis puede estar relacionada a la longitud de manguito muscular agangliónico olvidado o dejado atrás y si se realizó una miectomía posterior en la línea media. La causa de la fuga de la anastomosis puede ser debida a tensión de la anastomosis colo-anal o a isquemia. Ningún paciente desarrolló obstrucción por adherencias, esto es bien sabido, que la cirugía de invasión mínima reduce la incidencia de adherencias intra-abdominales, en contraste con la incidencia de 2-20% en descensos abiertos. (12)

La mayor parte de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung tienen resultados favorables. Sin embargo un pequeño porcentaje de pacientes que se sometieron a un descenso intestinal pueden presentar constipación refractaria o

enterocolitis recurrente; aunque muchos de estos síntomas se alivian con manejo médico se puede considerar la realización de una miectomía posterior, la cual es bastante efectiva. (21)

Otro tratamiento para la fuga de la anastomosis, estenosis o constipación por un segmento agangliónico retenido o con displasia neuronal es la reoperación, lo cual es visto muy común en pacientes sometidos a un descenso tipo SOAVE. (22)

El descenso asistido por laparoscopia parece reducir las complicaciones postoperatorias y la recuperación postquirúrgica dramáticamente. Puesto que la disección endorectal es facilitada por la movilización laparoscópica del recto sigmoides, hay menos riesgo de sobre dilatar el esfínter anal interno y por lo tanto de conservar el mecanismo de continencia fecal durante la disección transanal. (13)

No hay evidencia que determine que la incontinencia remita con el tiempo por lo que se sugiere más investigaciones a largo plazo para determinar con exactitud su incidencia en pacientes sometidos a descenso intestinal primario. (24)

Todos estos datos sugieren aparentemente que el procedimiento transanal en un solo tiempo se asocia con un índice similar de complicaciones postquirúrgicas que cuando se usa un abordaje abierto. Por tanto en este estudio se describirán las complicaciones observadas a lo largo de 6 años de experiencia con el Descenso transanal en un solo tiempo.

JUSTIFICACIÓN

Toda técnica quirúrgica requiere de una evaluación a corto, mediano y largo plazo, para establecer su utilidad respecto a otras técnicas establecidas, o para el desarrollo de una nueva técnica. Dentro de la evaluación, se encuentra estudiar la frecuencia de complicaciones presentadas. Por tal motivo en este estudio, se establecerá la frecuencia de las complicaciones observadas y se describirán los riesgos o complicaciones mencionados en la literatura de las técnicas ya establecidas. Asimismo el estudio ayudará para futuras investigaciones en la validación de una técnica como predeterminada en un algoritmo de tratamiento.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las complicaciones que se han presentado a lo largo de 6 años de experiencia en la realización del Descenso Transanal en Un solo Tiempo para el Tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung, en el servicio de Cirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” y cual es el análisis de frecuencias respecto a estas.

HIPÓTESIS

Hipótesis única: Como en todas las técnicas de descenso desarrolladas para tratar la Enfermedad de Hirschsprung, también en el descenso transanal en 1 sólo tiempo se han observado complicaciones. Si determinamos la frecuencia de complicaciones, podremos definir en el futuro si la Innovadora técnica es más útil respecto a las técnicas ya establecidas, sentando las bases para realizar un estudio comparativo.

OBJETIVOS

Objetivo General

Determinar la frecuencia de complicaciones del Descenso Transanal en 1 sólo tiempo en pacientes con Enfermedad de Hirschsprung atendidos en los últimos 6 años en el servicio de Cirugía Pediátrica del C. M. N. 20 de Noviembre.

Objetivos Particulares

1. Establecer los tipos más comunes de Enfermedad de Hirschsprung, observados en los últimos 6 años en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre".
2. Establecer el cuadro clínico y la edad de presentación más frecuente observado en los pacientes atendidos en el servicio por diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung.
3. Establecer las medidas pre y post-quirúrgicas más frecuentes realizadas en los pacientes a los que se les realizó Descenso Transanal en Un solo Tiempo.

MATERIAL Y MÉTODOS

- **TIPO DE ESTUDIO**

Se realizó un estudio Descriptivo, Observacional, Transversal y Retrospectivo.

- **GRUPO DE ESTUDIO**

Pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung tratados mediante Descenso Transanal en 1 sólo tiempo en los últimos 6 años, en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”.

- **NO HAY GRUPO TESTIGO**

- **TAMAÑO DE LA MUESTRA**

13 pacientes

- **DEFINICIÓN DE LA UNIDAD DE ESTUDIO**

- 1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Todos los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung tratados mediante descenso transanal en 1 sólo tiempo en los últimos 6 años.

- 1. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes con Enfermedad de Hirschsprung tratados mediante técnicas de descenso habitual (3 tiempos).

- 1. CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- Enfermedad no atribuible a la cirugía

- **DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO**

Se realizará la revisión de expedientes de 13 pacientes con Enfermedad de Hirschsprung sometidos a Descenso Transanal en 1 sólo tiempo, nacidos o no en el C. M. N. 20 de Noviembre, con o sin cirugías previas y se capturarán los datos de acuerdo a Edad, Sexo, Tipo de Enfermedad de Hirschsprung, si se les realizó miectomía previa, Cuadro clínico, Edad del Descenso; asimismo se recolectarán los datos realizados o no del protocolo pre y postquirúrgico (Ayuno, Enemas previos a la cirugía, Alimentación con Vivonex y NPT y Antibióticos pre y postquirúrgicos).

Finalmente se analizará la frecuencia de complicaciones presentadas en todos los pacientes y se describirán los riesgos o complicaciones mencionados en la literatura de las técnicas ya establecidas.

- **ANÁLISIS ESTADÍSTICOS**

Se realizó únicamente análisis de frecuencias observadas

- **HOJA DE CAPTURA DE DATOS**

Ver anexos.

- **RECURSOS HUMANOS**

Médicos adscritos y residentes del Servicio de Cirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”

- **RECURSOS MATERIALES**

No se requirió de recursos materiales.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Por ser un Estudio descriptivo y retrospectivo, no tiene consideraciones éticas.

RESULTADOS

Todos los niños con enfermedad de Hirschsprung que se sometieron a descenso transanal endorectal de enero del 2000 a Junio del 2006. El diagnóstico preoperatorio fue establecido en base al enema de bario, y confirmado con el examen histopatológico de biopsias rectales a través de miectomía posterior en todos los pacientes. El tiempo del diagnóstico a la cirugía definitiva fue de 2 semanas a 1 año. La edad al momento de la cirugía fue de 6 meses a 14 años. La extensión de la agangliosis fue estimada por los hallazgos en el enema de bario preoperatorio y confirmado por los hallazgos transoperatorios (biopsia intraoperatoria).

En todos los pacientes se realizó la misma técnica quirúrgica, la cual se describe a continuación:

- **TÉCNICA QUIRÚRGICA**

Después de ser admitidos al hospital, los pacientes tuvieron preparación intestinal tres veces al día por 5 a 7 días en promedio, antibióticos orales (metronidazol) el día previo a la cirugía y antibióticos parenterales una dosis 3 horas antes de iniciar la cirugía (metronidazol y cefalosporina) fueron administrados.

El recto fue preparado con isodine (iodo-povidona), así como la pared abdominal, se realizó hidrodisección con solución fisiológica de la mucosa rectal la cual fue

incidida circunferencialmente a 1.5 cm proximal a la línea dentada , estableciendo un correcto plano de disección de la submucosa y muscular, reduciendo el volumen de sangrado. Un tubo de mucosa rectal fue desarrollado cuidadosamente y extendido por arriba de la reflexión peritoneal. La identificación de la zona de transición y señalamiento de la misma así como la devascularización del intestino afectado, fue realizado por vía abdominal a través de una incisión pararectal izquierda, realizando además por esta vía disección del colon agangliónico aproximadamente 2 cm por arriba de la reflexión peritoneal directamente sobre la capa longitudinal muscular del recto para evitar lesión nerviosa completando la creación del túnel submucoso por vía transanal. posteriormente se introduce una sonda de Nelaton por vía transanal hasta la el intestino gangliónico el cual es fijado con seda 2-0, llevan acabo entonces el descendido intestinal sano, evirtiendo al mismo tiempo la mucosa del segmento agangliónico la cual es retirada así como el túnel submucoso, y finalmente una anastomosis termino-terminal coloanal a 1.5 cm de la línea dentada es realizada. La alimentación fue iniciada en promedio a los 5 días posquirúrgicos. El canal anal fue calibrado de 2 a 4 semanas y las dilataciones anales solo se realizaron en caso de detectarse una estenosis de la anastomosis en forma temprana.

- **EVALUACIÓN CLÍNICA**

Los pacientes fueron vistos a los 1,3, 6 y 12 meses y posteriormente cada 6 meses. Las complicaciones posquirúrgicas iniciales fueron documentadas.

Figura 1.- La serie incluyo 13 niños operados, el rango de edad fue de 2 años a 15 años de edad, 6 del sexo femenino y 7 del masculino.

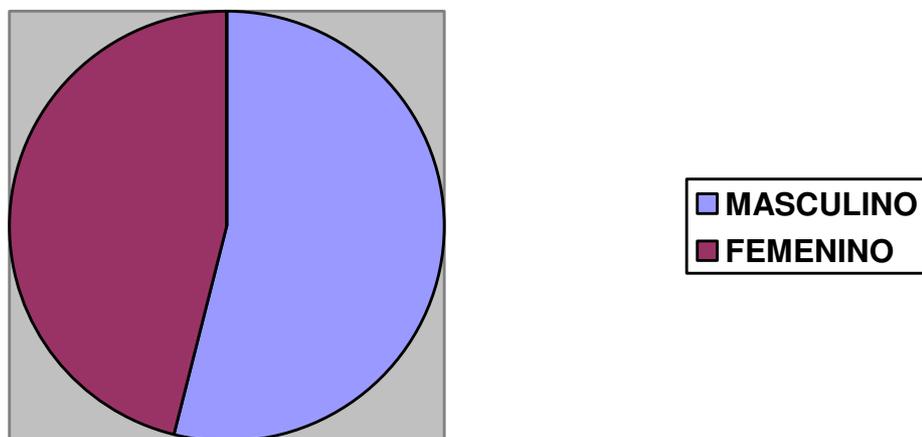
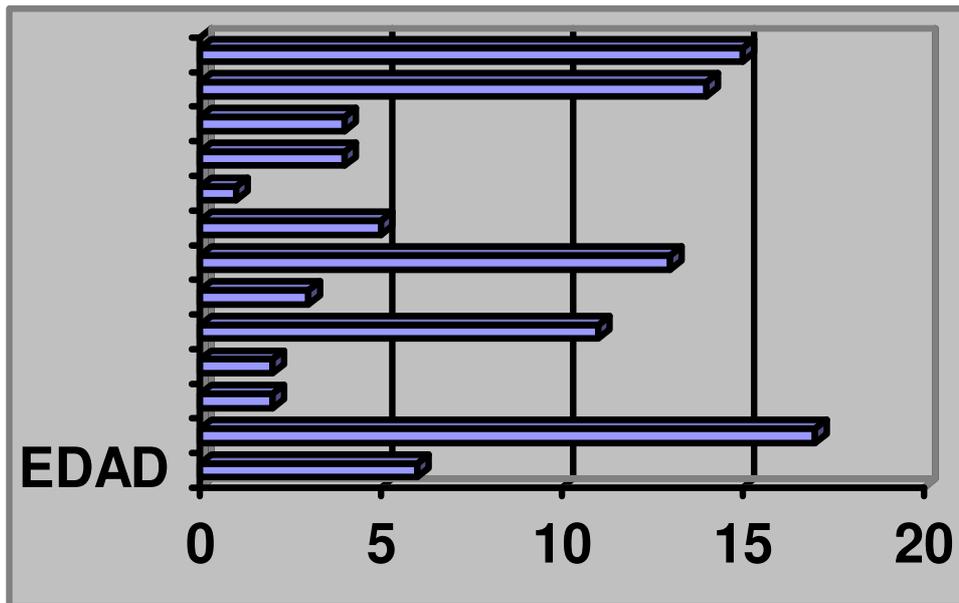


Figura 2.- Distribución de edades al momento del diagnóstico y la realización de la cirugía.

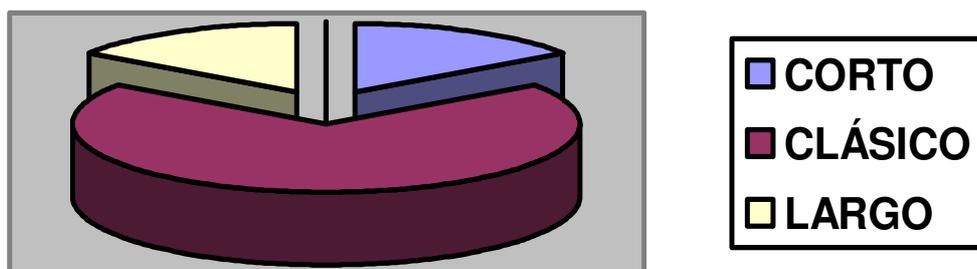


El **Promedio de edad fue de 7.4 años**, lo cual demuestra que el diagnóstico está subestimado en los primeros niveles de atención, hasta su llegada a nuestra institución.

Todos con antecedente de estreñimiento desde el primer año de vida en promedio, uno de ellos debuto con un cuadro de ECN, uno de ello se asocio con Síndrome de Down. Once pacientes sin cirugía previa, 1 paciente con colostomia y mapeo, un paciente con 13 cirugía previas incluyendo mapeo e ileostomía; los 10 paciente contaron con colon por enema 7 de ellos la zona de transición se encontró a nivel de recto sigmoides y 3 a nivel de recto.

Las biopsias rectales realizadas a través de miectomía posterior confirmo el diagnóstico en los 13 pacientes, todos los paciente se sometieron a cirugía en un promedio de 4 meses posterior a la confirmación del diagnóstico.

Figura 3.- Los tipos de Enfermedad de Hirschsprung más frecuentes fueron 9 de tipo clásico, 2 de tipo Corto y 2 de tipo Largo.



Las biopsias rectales realizadas a través de miectomía posterior confirmo el diagnóstico en los 13 pacientes, todos los paciente se sometieron a cirugía en un de 4 meses posterior a la confirmación del diagnóstico.

TABLA 1
ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG
Características clínica pacientes (N =13)

No.	Edad	Sexo	Tipo E. H.	Miectomy	Cirugía previa	Cuadro clínico	Edad descenso
1	6a	M	Largo	Sí	Ileostomía, mapeo	Estreñimiento desde nacimiento*	6 años 2 meses
2	17a	F	Corto	Si	Ninguna	Estreñimiento desde el nacimiento	15 años 2 meses
3	2a	F	Clásico	Sí	Ninguna	Estreñimiento desde el nacimiento	2 años 1 meses
4	2a	F	Largo	Sí	Colostomía	ECN al nacimiento y estreñimiento	2 años 4 meses
5	11a	F	Clásico	Sí	Ninguna	Estreñimiento desde el 1er año	11 años 5 meses
6	3a	M	Clásico	Sí	Ninguna	Estreñimiento desde el nacimiento	2 años 9 meses
7	13a	M	Clásico	Sí	Ninguna	Estreñimiento desde los 6 meses	13 años, 3 meses
8	5a	F	Corto	Sí	Ninguna	Estreñimiento desde el 1er año de	5 años 4 meses
9	1a	M	Clásico	Sí	Ninguna	Estreñimiento desde el nacimiento	1 años, 1 mes
10	4a	M	Clásico	Sí	Ninguna	Estreñimiento desde el nacimiento	4 años, 5 meses
11	4a	M	Clásico	Sí	Ninguna	Estreñimiento crónico*	4 años 4 meses
12	14a	F	Clásico	si	Ninguna	Estreñimiento crónico	14 años 5 meses
13	15a	M	Clásico	si	Ninguna	Estreñimiento crónico	15 años 6 meses

- *Evacuaciones cada 5 a 7 días promedio en todos los casos

Todos los paciente se sometieron a cirugía en un promedio de 4 meses posterior a la confirmación del diagnóstico, todos los pacientes hospitalizados se sometieron a irrigaciones intestinales con solución fisiológica 3 veces al día durante una periodo de 7 días, fueron alimentados con formulas elementales durante este periodo de tiempo y fueron sometidos a un periodo de ayuno menor de 24 horas, donde se inició alimentación parenteral y administración de antibióticos por vía intravenosa a expensas de metronidazol y amikacina.

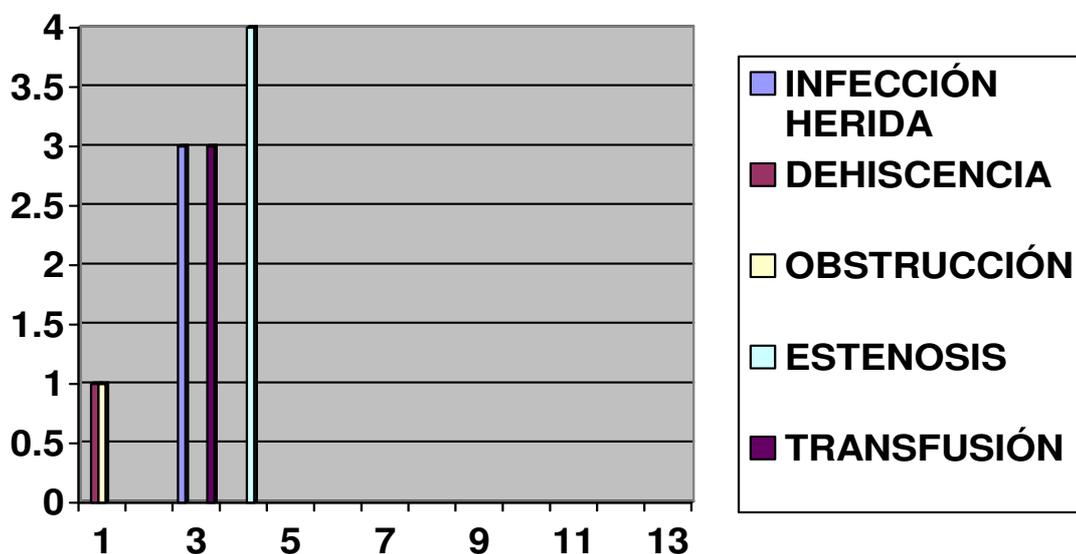
En los 13 pacientes se realizo abordaje abdominoperineal, en la cirugía abdominal se realizo la confirmación de la zona de transición vista previamente en el colon por enema así como se realizo la disección de los elementos vasculares del colon agangliónico, en el abordaje anal se realizo la disección de la mucosa, prolapso y resección del colon afectado y anastomosis coloanal y por ultimo cierre de la derivación intestinal en los pacientes portadores de esta. No se presentaron complicaciones durante el transoperatorio, el sangrado estimado fue menor de 200ml. El manejo médico posquirúrgico incluyó ayuno, nutrición parenteral de 5 a 7 días, inició de la vía oral con dieta sin residuo dos días y posteriormente dieta normal, los pacientes presentaron gasto intestinal en promedio al 4º día de postoperados (tabla 2).

TABLA 2**ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG****Protocolo de manejo pre y postoperatorio (N =13)**

No.	Vivonex días	Ayuno prequirúrgico días	Enemas	Antibióticos precirugía	Antibióticos Postcirugía*	NPT &
1	5	1	8	2	8	7
2	7	3	10	2	8	7
3	6	1	6	1	10	8
4	5	1	6	1	10	6
5	7	1	8	2	14	14
6	5	1	9	2	8	7
7	7	2	9	2	8	7
8	5	1	6	1	9	7
9	4	1	5	1	9	7
10	5	1	6	1	9	7
11	5	1	6	1	9	7
12	5	2	6	2	10	8
13	2	2	5	1	10	10

*Cefalosporina tercera generación y metronidazol en el postquirúrgico.

El tiempo promedio de estancia intrahospitalaria fue de 7 a 10 días. Las complicaciones posquirúrgicas (Tabla 3) inmediatas observadas fueron isquemia del segmento descendido en un paciente y dehiscencia de la anastomosis en otro, que amerito colostomía, sangrado e infección de la herida quirúrgica a nivel abdominal en 3. Las complicaciones quirúrgicas tardías fueron estenosis anal en 4 pacientes, excoriación perianal, obstrucción intestinal por estenosis anal, y depresión en uno paciente respectivamente. Un paciente falleció días después de su egreso, por la presencia de un cuadro diarreico que condiciono un choque mixto (hipovolémico e infeccioso). **En frecuencia las complicaciones más importantes son la Estenosis con un 30.7%, le sigue la Dehiscencia y la Aplicación de Transfusión en un 23% y posteriormente la Obstrucción en un 7.6%.**



***Figura 4.-** Se observa que la estenosis es la más frecuente, lo cual es secundario al desarrollo de Enterocolitis transitoria.

TABLA 3
ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG
Complicaciones (N =13)

Paciente No	Segmento reseca	Evacuación inicio	Infección Herida	Dehiscencia	Obstrucción	Estenosis	Transfusión	Observaciones evolución
1	35cm	3 días						Satisfactoria, 5 años seguimiento.*
2	40cm	2 días				si		Dilatación.**
3	25cm	4días	si					Patrón normal evacuaciones
4	30 cm	4 días	si		si			Oclusión Intestinal que remites con tratamiento médico,.
5	35 cm	4días				si	si	Presento isquemia del segmento descendido. Nuevo descenso y colostomia
6	25 cm	3 días					si	Alta y reingreso con defunción por choque mixto cuadro diarreico, no imputable a cirugía
7	40 cm	3 días						Evolución satisfactoria, con control de esfínter
8	25 cm	4 días	si					Patrón evacuaciones normal
9	20 cm	3 días				si		Miectomía, dilataciones
10	25 cm	5 días		si		si	si	Dilatación anal,. Nueva colostomia, nuevo descenso. Seguimiento 6 años
11	35 cm	5 días						Dilatación anal, patrón evacuaciones normal
12	40 cm	Días5						Retraso psicomotor Sturge-Weber
13	45 cm	4 días						Asociado a malformación ano rectal

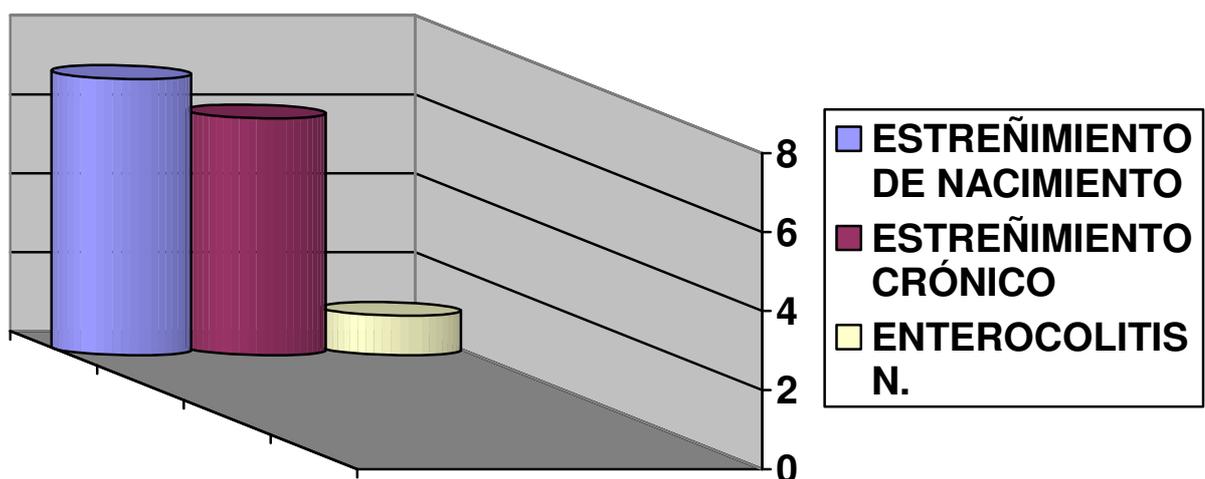
*Todos los pacientes tienen continencia

**Las dilataciones pueden llevarse a cabo a los 15 días como parte del protocolo

Durante las primeras semanas las evacuaciones se presentaron en un promedio de 7 veces al día, posteriormente el número de evacuaciones al día fue de 2 a 3 veces. Llegando a presentar 4 pacientes estreñimiento uno de ellos un cuadro de oclusión intestinal. Los cuales mejoraron con miectomía posterior en 2 de ellos y reingreso al programa de dilataciones el cual había sido suspendido. No hubo diferencias estadísticas en las complicaciones de los pacientes derivados y no derivados, p fue mayor de 0.5.

Respecto a al cuadro clínico más frecuente, en el 100% de los pacientes hay estreñimiento.

Figura 5.- Cuadro clínico más frecuente en la presentación de la Enfermedad de Hirschsprung.



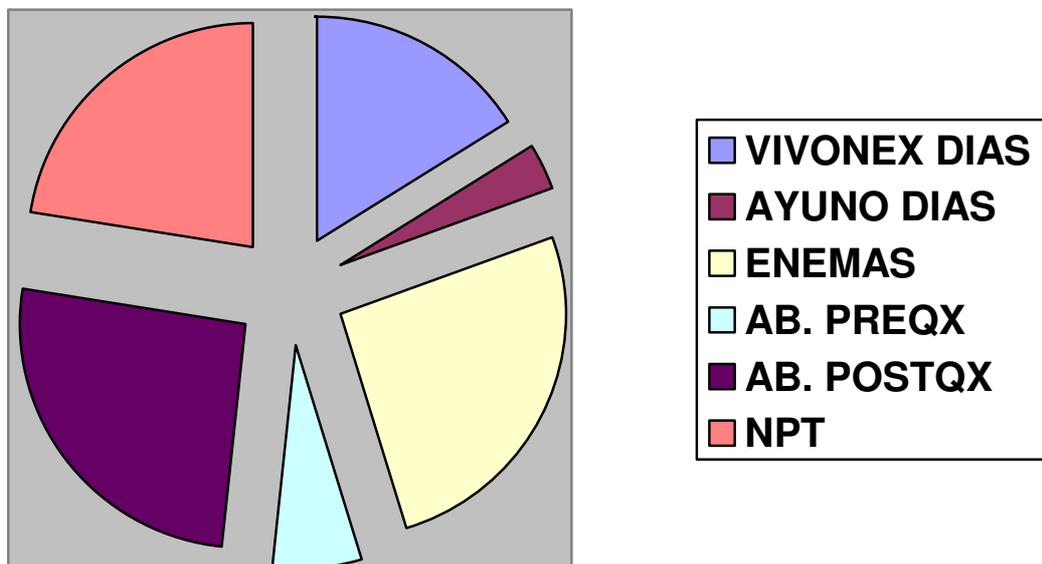


Figura 6.- Protocolo de medidas pre y postoperatorias.

*Es por tanto mucho más frecuente el uso de Dieta elemental y la preparación Intestinal en el preoperatorio, y la aplicación de Antibióticos y NPT (Con Ayuno en el postoperatorio).

Actualmente solo un paciente se encuentra derivado el resto de los pacientes se encuentran sin problemas con evacuaciones de 2 a 3 diarias en promedio.

DISCUSIÓN

En todos nuestros casos se realizó miectomía en aquellos que presentaron datos de constipación dilatación rectal no considerándose una estenosis verdadera solo en un solo caso.

Las complicaciones quirúrgicas son mínimas, siendo la estenosis de la anastomosis, la enterocolitis, y la incontinencia las más comunes (7). Sin embargo pueden ser graves si no se detectan a tiempo como es la dehiscencia de la anastomosis colo-anal o la estenosis posquirúrgica, como ocurrió en dos de nuestros pacientes. La enterocolitis como definición simple puede considerarse como la complicación mas frecuente ya que todos los pacientes al reiniciar el tránsito intestinal presentaron evacuaciones líquidas que sin embargo mejoraron a los siguientes días. , por lo cual consideramos el diagnóstico de enterocolitis en estos casos como impreso debiéndose diferenciar de un proceso grave como es la isquemia del segmento descendido y no podemos considerar que las evacuaciones líquidas que presentan estos pacientes sean producto de un proceso infeccioso a nivel del intestino delgado y/o colon o sean producto del proceso inflamatorio, cambios de la mucosa y la flora intestinal producto de los enemas evacuantes , esta última hipótesis deberá ser investigada y resuelta en estudios posteriores.

Durante los primeros meses la frecuencia de las evacuaciones (movimientos intestinales) y la excoriación es frecuente en un promedio de 3 meses el paciente presenta disminución en el número de evacuaciones así como e la excoriación

perianal la cual fue vista en un solo paciente por un periodo más allá de los 6 meses (7).

Los resultados a largo plazo son satisfactorios la continencia es vista virtualmente en todos los pacientes, y solo un 25% de los pacientes podrán requerir de una reoperación, y 19 a 25% presentan enterocolitis dependiendo del tipo de técnica usada (4). Todos nuestros pacientes tienen seguimiento de mas de 6 meses y son continentes el patrón de evacuaciones es normal presentando de 2 a 3 en promedio , al inicio sin embargo presentaron evacuaciones disminuidas de consistencia que se prolongaron hasta 3 meses después de la cirugía y se corrigieron posteriormente. Dos requirieron cirugía. Con nuevo descenso y colostomía.

CONCLUSIONES

Podemos decir que la experiencia mostrada a lo largo de 6 años en el Servicio de Cirugía Pediátrica de Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”, respecto a las demás técnicas descritas, como Duhamel, Swenson, y Soave son similares, exceptuando algunos rubros en donde se observan ventajas y desventajas.

La tiempo de estancia hospitalaria es ligeramente menor que en otras técnicas, sin embargo la disección es igual que en las técnicas abiertas, pues se lleva a cabo una mini laparotomía. En este aspecto un el abordaje laparoscópico combinado podría limitar la disección del sigmoides y la excesiva movilización del mismo. Por otro lado, esto significa mayor tiempo quirúrgico que en el descenso transanal en un solo tiempo se reduce; además se reduce el número de intervenciones quirúrgicas en el paciente.

Sin duda podemos advertir que las ventajas son más y las desventajas menos. La evolución de los pacientes a largo plazo es muy satisfactoria, con la continencia de todos los pacientes.

Es una técnica innovadora y que simplifica el algoritmo de tratamiento en la Enfermedad de Hirschsprung.

Será conveniente plantear en el futuro un estudio comparativo con un seguimiento a largo plazo de los pacientes y de las técnicas utilizadas en el descenso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martucciolo G., Ceccherini I. Patogénesis of Hirschsprung´s Disease. J Pediatr Surg. 2000;35: 1017 – 1025
2. Sullivan P. Hirschsprung. Arch Disease Child, 1996; 74: 5 – 7.
3. O´Neill James A. Pediatric Surgery. Mosby. St. Louis, Missouri, 1998, Vol. II, pp 1381 - 1424
4. Scott N, Nance M. Pediatric Surgery First of Two Parts. N Engl J Med. 2000; 342;22: 1651-1657
5. Patwardhan N. Colostomy for Anorectal Anomalies: High Incidence of Complications. J Pediatr Surg, 2002; 36: 795 - 798
6. Teeraratkul S. Transanal One-Stage Endorectal Pull-Through for Hirschsprung´s Disease in Infants and Children. J Pediatr Surg. 2003;37: 184 – 187
7. Shankar K.R., Losty G.L. Transanal Endorectal Coloanal Surgery for Hirschsprung´s Disease: Experience in Two Centers. J Pediatr Surg 2000;35: 1209 – 1213
8. Fabio L. Modified Transanal Rectosigmoidectomy for Hirschsprung´s Disease Clinical and Manometric Results in the Inicial 20 Cases. 2003;38: 1048 - -1050.
9. Minford A, Turnock R. Comparison of Funcional Outcomes of Duhamel and Transanal Endorectal Coloanal Anastomosis for Hirschsprung´s Disease. J Pediatr Surg 2004;39: 161 – 165
10. Langer J, Durrant A. One-Stage Transanal Soave Pull-Through for Hirschsprung´s Disease: A Multicenter Experience with 141 Children. An Surg. 2003;238: 569 – 576
11. Gao Y, Li G. Zhang X. Primary Transanal Rectosigmoidectomy for Hirschsprung´s Disease: Preliminary Results in the Initial 33 Cases. J Pediatr Surg. 2001;36: 1816 – 1819
12. Hadidi A. Trasanal Endorectal Pull-Through for Hirschsprung´s Disease: A Comparison with the Open Technique. Eur J Pediatr Surg 2003; 13: 176 – 180

13. Keith G, Roger C. Primary Laparoscopic-Assisted Endorectal Colon Pull-Through for Hirschsprung's Disease: A New Gold Standard. *An Surg* 1999;229:678-676
14. Ghose S.I, Squire B.R Hirschsprung's Disease: Problems with Transition-Zone Pull-Through. *J Pediatr Surg* 2000;35: 1085 – 1809
15. Hackman DJ, Filler RM, Peral RH. Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung disease: Risk factors and financial impact. *J Ped Surg.* 1998;33:830-833
16. Ekerma G, Falchetti D, Torri F. Further Evidence on Totally Transanal One-Stage Pull-Through. Procedure for Hirschsprung disease. *J Ped Surg.* 2003;38:1434-1439.
17. Proctor ML, Traubici JC, Langer DL. Correlation between Radiographic Transition Zone and Level of Agangliosis in Hirschsprung's disease for surgical Approach. *J Ped Surg.* 2003;38:775-778
18. Marty TL, Seo T, Matlak ME, Gastrointestinal function after correction of Hirschsprung disease: Long-term follow up in 135 patients. *J Ped Surg.* 1995;30:655-658
19. Teintelbaum D., Drongowski R, Chamberlain J. Long term stooling patterns in infants undergoing a primary endorectal pull-through (ERPT) for Hirschsprung's disease. *J Ped Surg.* 1997;32:1049-1053
20. Teintelbaum D., Cilley R. A Decade of experience with the Primary Pull-Through for Hirschsprung's disease in the Newborn Period: a Multicenter Analysis of Outcomes. *An Surg.* 2000;232:372-380
21. Barbara E. Posterior Myotomy/Myectomy for persistent stooling problems in Hirschsprung's disease. *J Ped Surg.* 2004;39:920-926
22. Weber T. Reoperation for Hirschsprung's disease. *J Ped Surg.* 1999;34:153-156
23. Catto S. Fecal Incontinence After the Surgical Treatment for Hirschsprung's disease. *J Ped Surg.* 1995;127:954-957

ANEXOS

TABLA 1

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Características clínica pacientes (N=13)

No.	Edad	Sexo	Tipo E.H.	miectomia	Cirugía.previa	Cuadro clínico	Edad Descenso
1							
2							
3							
4							
5							
6							
7							
8							
9							
10							
11							
12							
13							

TABLA 2

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Protocolo manejo pre y postoperatorio (N=13)

No.	Vivonex días	Ayuno prequirúrgico días	Enemas	Antibiot precirugía	Antibiot postcirugía	NPT
1						
2						
3						
4						
5						
6						
7						
8						
9						
10						
11						
12	<hr/>					
13	<hr/>					

TABLA 3
 ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG
 Complicaciones (N =13)

paciente No	Segmento reseca do e	evacuacion nicio	Infección Herida	Dehiscencia	Obstrucción	Estenosis	Transfusión	Observaciones evolucion
1								
2								
3								
4								
5								
6								
7								
8								
9								
10								
11								
12								
13								