



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**“RESULTADOS DEL MANEJO QUIRÚRGICO EN
ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CON
DESCENSO ENDORRECTAL TRANSANAL. 7
AÑOS DE EXPERIENCIA”**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE EN CIRUGÍA PEDIATRICA**

PRESENTA:

DRA. BRENDA YOLANDA MORENO DENOGEAN

HERMOSILLO, SONORA JULIO 2014.



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 AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**“RESULTADOS DEL MANEJO QUIRÚRGICO EN
ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CON
DESCENSO ENDORRECTAL TRANSANAL. 7
AÑOS DE EXPERIENCIA”**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

DRA. BRENDA YOLANDA MORENO DENOGEAN

DRA. ELBA VAZQUEZ PIZAÑA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
ENSEÑANZA, INVESTIGACIÓN Y
CALIDAD HIES

DR. LUIS ANTONIO GONZALEZ RAMOS
DIRECTOR GENERAL DEL HIES

DRA. ALBA ROCÍO BARRAZA LEÓN
PROFESOR TITULAR CURSO UNIVERSITARIO DE CIRUGIA PEDIATRICA
JEFA DEL SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA
DIRECTOR DE TESIS

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2014.

DEDICATORIA

A **DIOS** primeramente, a quien siempre pido guíe mis manos.

A mi **MADRE** que siempre ha sido mi motor, siempre a mi lado tomando mi mano y siendo mi guía, ayudándome a levantarme y seguir adelante tras los tropiezos y compartiendo los triunfos. A ti que a pesar de la ausencia física, se sigues aquí cuidándome, tus enseñanzas no me dejan nunca.

A mi **PADRE**, que con su ejemplo me ha enseñado a ser honesta en el andar de esta vida, a trabajar duro para obtener lo que se quiere y a no darse por vencido. Gracias por estar ahí a mi lado apoyándome siempre en este largo camino, a pesar de los días ausentes siempre comprensivo.

A mis **HERMANOS**, quienes siempre han sido mi ejemplo a seguir y no me han dejado sola en este camino, siempre con el consejo, la palabra de aliento y el abrazo en el momento más necesario.

A mis **SOBRINOS**, para quienes deseo ser un buen ejemplo y quienes con su inocencia y su cariño me impulsan a ser mejor persona. Siempre con una sonrisa y un abrazo para su tía a pesar de la gran ausencia.

A mis **AMIGOS**, esa familia que con los años he formado, algunos desde el principio en este viaje festejando triunfos a mi lado y quienes en el camino han llegado, gracias por estar ahí sobre todo en los momentos mas difíciles. Gracias por la confianza.

AGRADECIMIENTOS

A usted **DRA. ROCÍO BARRAZA**, maestra y guía en este camino, gracias por las grandes enseñanzas en esta profesión y sobre todo por las enseñanzas de vida, por la confianza, por estar ahí y por ser más que una maestra. Gracias por llevarme de la mano hasta convertirme en Cirujano Pediatra.

DR. JORGE CRUZ, por toda la confianza depositada en mi desde el primer día y por cada enseñanza, y por ser como mi padre en este camino, siempre cuidando mis pasos y siempre pendiente de que todo estuviera bien.

A todos mis **MAESTROS**, gracias por todas las horas de enseñanza, gracias por la paciencia.

A mis **COMPAÑEROS DE RESIDENCIA**, compañeros de viaje, quienes en el camino se convirtieron en amigos y algunos en familia, gracias por el apoyo y la confianza.

DR. ALEX REYES, amigo y hermano, gracias por el cariño, por tu tolerancia y por ser mi compañero de viaje estos 5 años. GRACIAS por la paciencia.

PERSONAL DE ENFERMERÍA, muchos de ustedes también amigos, gracias por la paciencia, sobre todo en mis peores momentos. Gracias por las enseñanzas.

A mis **PACIENTES**, sin ustedes no sería lo que hoy he logrado, gracias por todas las enseñanzas, y por convertirme en el médico que hoy soy. Gracias por enseñarme a ser cirujano pediatra.

CONTENIDO

DEDICATORIA.....	I
AGRADECIMIENTOS.....	II
INTRODUCCIÓN.....	3
RESUMEN.....	6
ABSTRACT.....	7
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	8
MARCO TEÓRICO.....	9
Antecedentes Históricos.....	9
Etiología y Genética.....	11
Epidemiología.....	11
Presentación Clínica.....	12
Evaluación Radiológica.....	12
Biopsia Rectal.....	13
Manejo Preoperatorio.....	13
Técnica Quirúrgica De Descenso Endorrectal Transanal.....	14
Cuidados Postoperatorios.....	15
Pronostico.....	16
OBJETIVOS.....	17
Objetivos generales.....	17
Objetivos específicos.....	17
HIPOTESIS.....	18

MATERIAL Y MÉTODOS.....	19
Tipo de estudio.....	19
Población de estudio.....	20
Periodo de estudio.....	20
Criterios de Inclusión.....	21
Criterios de exclusión.....	21
Recolección y Manejo de la Información.....	22
RESULTADOS.....	23
ANALISIS.....	29
CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	29
DISCUSIÓN.....	30
CONCLUSIONES.....	31
ANEXOS.....	32
BIBLIOGRAFÍA.....	34

INTRODUCCIÓN

En 1886, Harald Hirschsprung presenta su casuística de recién nacidos con estreñimiento que fallecieron, señaló que las autopsias mostraban colon transversal y descendente con grandilatación e hipertrofia, pero que el recto y sigmoideos no estaban afectados. Su trabajo se publicó 2 años después, bajo el título “Stuhlträchtigkeit Neugeborner in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons”, ósea “Estreñimiento en el recién nacido debido a la dilatación e hipertrofia del colon.”^{1,2}

La enfermedad de Hirschsprung se presenta en la etapa neonatal como una obstrucción intestinal, constipación en la infancia, o menos comúnmente como una enterocolitis primaria. En la etapa neonatal debe ser diferenciado de otras causas de obstrucción intestinal. Se debe realizar una historia clínica cuidadosa y una exploración física adecuada, como manejo inicial para el diagnóstico³.

A principios de la década de 1940 se demostró que los plexos submucosos mientéricos de todo el colon, incluido el segmento dilatado e hipertrófico, tienen células ganglionares, en contraste con los plexos del recto de todos los niños con enfermedad de Hirschsprung que no las tienen y que ésta es la causa de la obstrucción². La expresión fisiopatológica de este defecto es la ausencia de relajación involuntaria del esfínter anal interno al dilatarse el recto. Su expresión morfológica macroscópica puede demostrarse de manera retrógrada con un colon por enema, lo que permite calcular la longitud del segmento agangliónico. En el 70% de los casos se hallará zona de transición. La biopsia de recto es el “estándar de oro” para estos pacientes, la cual revela que en el 100% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung no existen células ganglionares².

Tradicionalmente el tratamiento implicaba la necesidad de realizar varias intervenciones quirúrgicas, con sus correspondientes anestесias generales e ingresos. Importantes avances se han realizado en el manejo de la enfermedad de Hirschsprung desde su descripción en 1888 por Harald Hirschsprung.^{1,2,3,4} El primer tratamiento paliativo para estos pacientes que permitió la sobrevivencia de algunos fue la derivación intestinal^{4,5}, hasta que en 1948 Ovar Swenson^{2,5} y Bill establecieron los principios básicos del tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung: 1. la resección del segmento agangliónico; 2. el descenso de un segmento intestinal normogangliónico y 3. La anastomosis a dos centímetros de la línea pectínea. En 1956, Bernard Duhamel diseñó otra forma de llevar el colon hacia la línea pectínea evitando la disección pélvica del recto en su parte anterior y lateral, creando una técnica de descenso retro-rectal y haciendo una anastomosis coloanal término-lateral, cerrando el recto en bolsa de Hartman en la reflexión peritoneal³. En 1964, fue descrito el descenso endorrectal por Soave, al publicar su experiencia con la colocación del colon a través de la pelvis “por dentro del recto” después de eliminar la mucosa rectal. Ese mismo año, la técnica fue modificada por Boley, quien realizó una anastomosis coloanal durante el descenso⁷. En 1995 Georgeson introdujo dos modificaciones a la técnica de Soave-Boley: el abordaje laparoscópico para el tiempo abdominal y una disección transanal más extensa para realizar una funda muscular^{6,7,8}. En 1998, el Dr. Luis De la Torre Mondragón y el Dr. José Arturo Ortega Salgado publican una importante modificación consistente en utilizar únicamente la vía transanal para realizar la mucosectomía rectal, la resección del segmento agangliónico, el descenso y la anastomosis del colon normogangliónico^{6,9,10,20}. Cada vez es más utilizada esta técnica ya que su abordaje fácilmente reproducible en manos expertas y tiene el principal beneficio de evitar la necesidad de la movilización del recto vía abdominal por laparotomía o laparoscopia, así también en la actualidad lo ideal es realizar

un descenso primario sin colostomía en el periodo neonatal^{7,9,10,11,12,14}. Varios estudios han demostrado que el abordaje transanal está asociado a menos dolor, estancia hospitalaria más corta y mejor resultado estético que la cirugía abierta^{7,15,19,20}. El objetivo de nuestro trabajo es revisar nuestra experiencia inicial con esta técnica y exponer los resultados que hemos tenido con ella.

RESUMEN

Introducción. Existen múltiples avances en los procedimientos quirúrgicos para manejo de la Enfermedad de Hirschsprung. En 1998, los Dres. De la Torre y Ortega publicaron una importante modificación a la técnica de Soave. Esta técnica quirúrgica es cada vez más utilizada por sus excelentes resultados.

Material y Métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal, con análisis estadístico de resultados con prueba exacta de Fisher. Se evaluó curso clínico y quirúrgico de pacientes con enfermedad de Hirschsprung que se operaron de descenso endorrectal transanal en el periodo del 2006 al 2013

Resultados. Se revisaron 21 expedientes, 90.5% son niños, 71.4% se diagnosticaron antes de 6 meses de vida. Los síntomas más frecuentes fueron: 95.2% distensión abdominal intermitente y 90.5% primera evacuación después de 48 hs de vida. 67% fueron operados en el primer año de vida. Al 71.4% se les realizó colectomía y descenso primario. Ningún paciente presentó complicaciones transoperatorias. En las primeras 72 horas: 90.5% reiniciaron la vía oral y 47.6% se egresaron. Fallecieron 2 pacientes.

Discusión. Nuestro estudio refleja la seguridad y eficacia de esta técnica. Logramos mostrar que ofrece un excelente abordaje para los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung.

Palabra clave: Hirschsprung y descenso endorrectal transanal

ABSTRACT

Introduction. Multiple advances are known in regard of surgical procedures for Hirschsprung disease. In 1998, Dr De la Torre and Ortega published an important modification of the Soave technique. This surgical technique is better used due to its excellent results.

Methods. A descriptive, retrospective and transversal study, with statistical results analysis using Fisher test. We evaluated the clinical and surgical course of patients with Hirschsprung's disease that were submitted to transanal endorectal pull-through during the period of 2006 and 2013.

Results. 21 medical reports were revised, 90.5% were males, 71.4% diagnosed before 6 months of life. The prevalent symptoms were: intermittent abdominal distension 95.2% and first pass of stool 48 hrs after birth 90.5%. 67% were surgically managed during the first year of life. Colectomy and primary descent was done in 71.4%. No patients presented intraoperative complications. In the first 72 hours : 90.5% reinitiated oral intake and 47.6% were discharged. 2 patients perished.

Discussion: Our study reflects the safety and efficiency of this technique. We displayed that this technique offers an excellent approach for patients with Hirschsprung disease.

Palabra clave: Hirschsprung, transanal endorectal descense

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En 1888 se describe la enfermedad Hirschsprung por Harald Hirschsprung, para su tratamiento se utilizó la derivación intestinal hasta 1948 en que Ovar Swenson y Bill establecieron los principios básicos del tratamiento. En 1956 Bernard Duhamel creó la técnica de descenso retro-rectal. En 1964 fue descrito el descenso endorrectal por Soave, modificada por Boley, quien realizó una anastomosis coloanal durante el descenso. Georgeson en 1995 realizó dos modificaciones a la técnica de Soave_Boley y el Dr. Luis De la Torre Mondragón y el Dr. José Arturo Ortega Salgado en 1998 publican una modificación consistente en utilizar únicamente la vía transanal para realizar la mucosectomía rectal, la resección del segmento agangliónico, el descenso y la anastomosis del colon normogangliónico. Lo que favorece un abordaje quirúrgico de mínima invasión, una visualización de la zona de transición y conservar la anatomía y funcionalidad del esfínter anal. Con una mejor evolución clínica y quirúrgica.

MARCO TEÓRICO

La enfermedad de Hirschsprung es una enfermedad donde se ve afectado el desarrollo intrínseco del componente nervioso mientérico que se caracteriza por la ausencia de ganglioneuronas en los plexos mientéricos y submucoso en el intestino distal. Ya que éstas células son las responsables de la peristalsis, los pacientes con enfermedad de Hirschsprung presentan obstrucción intestinal funcional al nivel de la agangliosis. En la mayoría de los casos la agangliosis involucra el recto o rectosigmoides y en el 5-10% de los casos se extiende a todo el colon e inclusive hasta intestino delgado. La incidencia de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung es de 1-5000 nacidos vivos por año^{21,23}.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En 1886, Harald Hirschsprung presenta su casuística de recién nacidos con estreñimiento que fallecieron, señaló que las autopsias mostraban colon transversal y descendente con gran dilatación e hipertrofia, pero que el recto y sigmoides no estaban afectados¹⁵. Su trabajo se publicó 2 años después, bajo el título "Stuhlträgheit Neugeborner in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons", ósea "Estreñimiento en el recién nacido debido a la dilatación e hipertrofia del colon¹.

A principios de la década de 1940 se demostró que los plexos submucosos mientéricos de todo el colon, incluido el segmento dilatado e hipertrófico, tienen células ganglionares, en contraste con los plexos del recto de todos los niños con enfermedad de Hirschsprung que no las tienen y que ésta es la causa de la obstrucción^{2,6}. La expresión fisiopatológica de este defecto es la ausencia de relajación involuntaria del esfínter anal interno al dilatarse el recto. Su expresión morfológica macroscópica puede demostrarse de manera retrógrada con

un colon por enema, lo que permite calcular la longitud del segmento agangliónico. En el 70% de los casos se hallará zona de transición. La biopsia de recto es el “estándar de oro” para estos pacientes, la cual revela que en el 100% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung no existen células ganglionares^{7,21}.

Tradicionalmente el tratamiento implicaba la necesidad de realizar varias intervenciones quirúrgicas, con sus correspondientes anestесias generales e ingresos. Importantes avances se han realizado en el manejo de la enfermedad de Hirschsprung desde su descripción en 1888 por Harald Hirschsprung^{1,2,3,4}. El primer tratamiento paliativo para estos pacientes que permitió la sobrevivencia de algunos fue la derivación intestinal, hasta que en 1948 Ovar Swenson^{2,13} y Bill establecieron los principios básicos del tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung: 1. la resección del segmento agangliónico; 2. el descenso de un segmento intestinal normogangliónico y 3. La anastomosis a dos centímetros de la línea pectínea. En 1956, Bernard Duhamel diseñó otra forma de llevar el colon hacia la línea pectínea evitando la disección pélvica del recto en su parte anterior y lateral, creando una técnica de descenso retro-rectal y haciendo una anastomosis coloanal término-lateral, cerrando el recto en bolsa de Hartman en la reflexión peritoneal³. En 1964, fue descrito el descenso endorrectal por Soave, al publicar su experiencia con la colocación del colon a través de la pelvis “por dentro del recto” después de eliminar la mucosa rectal⁷. Ese mismo año, la técnica fue modificada por Boley, quien realizó una anastomosis coloanal durante el descenso⁶. En 1995 Georgeson introdujo dos modificaciones a la técnica de Soave-Boley: el abordaje laparoscópico para el tiempo abdominal y una disección transanal más extensa para realizar una funda muscular^{6,7,8}. En 1998, el Dr. Luis De la Torre Mondragón y el Dr. José Arturo Ortega Salgado publican una importante modificación consistente en utilizar

únicamente la vía transanal para realizar la mucosectomía rectal, la resección del segmento agangliónico, el descenso y la anastomosis del colon normogangliónico^{6,9,10,20}.

ETIOLOGÍA Y GENÉTICA

Las ganglioneuronas derivan de la cresta neural. Para la semana 13 de gestación, las células de la cresta neural han iniciado su migración a través del tracto gastrointestinal de proximal a distal, diferenciándose posteriormente a ganglioneuronas maduras. Existen 2 teorías acerca de porque ocurre la enfermedad de Hirschsprung, la más relevante refiere que las células de la cresta neural no alcanzan el intestino distal porque se transforman en células maduras más tempranamente de lo que debieran. La segunda teoría es que las ganglioneuronas alcanzan el intestino distal pero tienen un fallo para sobrevivir o proliferar. Actualmente es sabido que la enfermedad de Hirschsprung es una condición heterogénea con múltiples causas genéticas y etiológicas²¹.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia esta estimada en 1 en 5000 nacidos vivos. El programa de monitorización de defectos del nacimiento de California en la encuesta de 1983-1997 encontró enfermedad de Hirschsprung en 2.8 en 10,000 nacidos vivos en Asia, 2.1 en 10,000 nacidos vivos en Afro-americanos, 1.5 en 10,000 nacidos vivos en caucásicos, y 1 en 10,000 nacidos vivos hispánicos.¹⁵

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Puede tener 3 tipos de presentaciones:

Obstrucción Neonatal. 50-90% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung presentan durante el periodo neonatal distensión abdominal, vómito biliar e intolerancia a la vía oral sugiriendo una obstrucción intestinal. El retraso mayor a 24 horas en la primera evacuación de meconio al nacer es característico, pero solo lo presentan el 90% de los niños afectados. Radiografías abdominales muestran dilatación de asas importante^{15,21}.

Constipación crónica. Algunos pacientes esta condición durante la infancia o en la adultez. Es más común durante la etapa de lactante al iniciar la ablactación. Generalmente son segmentos cortos. Las manifestaciones clínicas al diagnóstico son primera evacuación después de las 48 horas, falla de medro, distensión abdominal importante, y dependientes de enemas sin encopresis^{15,21}.

Enterocolitis. 10% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung la presentan con fiebre, distensión abdominal y diarrea, puede ser crónico. La etiología es controversial, la teoría más común es que la estasis causada por la obstrucción secundaria a la agangliosis permite el sobre crecimiento bacterial con infección secundaria. Agentes infecciosos como Clostridium difficile o rotavirus son los más comunes^{15,21}.

EVALUACIÓN RADIOLÓGICA

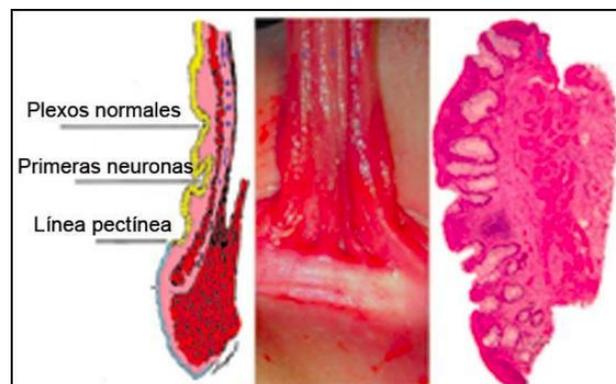
En un neonato con radiografía simple que sugiere datos de obstrucción intestinal, el primer paso es realizar un colon por enema con medio de contraste hidrosoluble. El hallazgo patognomónico es la zona de transición^{2,15}.

BIOPSIA RECTAL

El diagnóstico definitivo está basado en la evaluación histopatológica. Este procedimiento permite excluir la enfermedad o confirmarla y constituye el estándar de oro requerido antes de practicar una cirugía correctiva². Histológicamente se caracteriza por la ausencia localizada y continúa de células ganglionares parasimpáticas en los plexos nerviosos entéricos del intestino distal, frecuentemente acompañada de troncos nerviosos grandes hipertróficos y tortuoso²¹. Existen dos técnicas para evaluar la patología de los plexos mientéricos, una es la histología con técnica de rutina y la otra es la inmunohistoquímica.^{15,}

22,23

Es importante la toma adecuada de la muestra, la muestra es indispensable provenga de una localización correcta y de una profundidad adecuada^{2,14,15}. La biopsia debe obtenerse al menos 3 cm. por arriba de la línea pectínea e incluir la mucosa que es rojiza y submucosa que es de color blanquecino²².



MANEJO PREOPERATORIO

La prioridad es la reanimación hídrica, principalmente en los pacientes con cuadro de

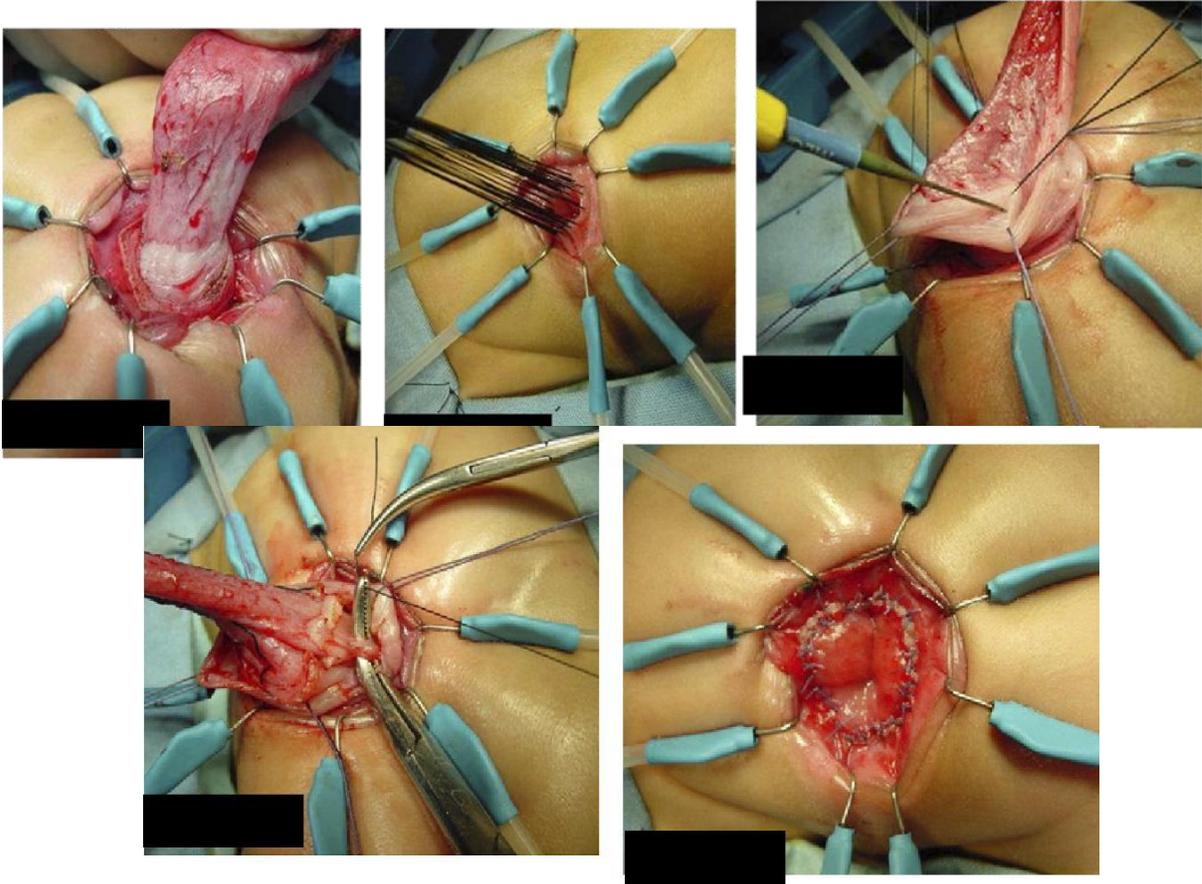
enterocolitis. Se deben iniciar soluciones calculadas y antibióticos de amplio espectro. Una vez estabilizado el paciente se puede tomar la decisión de operarlo o enviarlo a seno materno o con fórmula elemental en combinación con estimulación rectal o irrigaciones²¹.

TÉCNICA QUIRÚRGICA DE DESCENSO ENDORRECTAL TRANSANAL

El manejo quirúrgico ha evolucionado en los últimos 30 años, de múltiples etapas a una sola etapa con la técnica del descenso transanal¹⁴.

Los objetivos de la cirugía son: 1. la resección del segmento agangliónico; 2. el descenso de un segmento intestinal normogangliónico y 3. La anastomosis a dos centímetros de la línea pectínea^{2,5,15}.

Bajo anestesia general, antes de iniciar la cirugía se debe colocar un bloqueo caudal, para minimizar el uso de anestésicos. Los pacientes deben recibir profilaxis antibiótica. Se coloca al paciente en prono con pelvis elevada, se realiza asepsia y antisepsia, se puede usar un separador colorrectal tipo lonestar⁶. La cirugía inicia con la incisión en la mucosa por arriba de la línea dentada para no dañar el epitelio de transición, lo cual predispondría al paciente a problemas de incontinencia²¹. Se coloca sutura de seda en la mucosa, ya sea después o antes de la incisión para realizar tracción en el borde de la mucosa durante la disección (figura 1). De esta manera se realiza la mucosectomía (figura 2), la cual una vez completada se incide el músculo rectal circunferencialmente (figura 3), es importante que se ligen los vasos de manera proximal al recto para evitar lesiones a los vasos y nervios pélvicos (figura 4). Cuando se alcanza el segmento de colon normogangliónico, se debe realizar toma de biopsia transoperatoria y una vez confirmada la presencia de ganglioneuronas, se reseca segmento y se inicia la anastomosis (figura 5)⁶



El abordaje transanal tiene el principal beneficio de no requerir de movilización intraabdominal del recto a través de laparotomía o laparoscopia. Muchos estudios han demostrado que el abordaje transanal esta asociado.

CUIDADOS POSTOPERATORIOS

La actividad intestinal usualmente es normal después de un descenso endorrectal transanal, y la mayoría de los niños tienen peristalsis durante las primeras 24 horas del postquirúrgico. La vía oral puede ser reiniciada tan pronto como presente evacuación, mientras no haya distensión abdominal^{6,15}. La mayoría de

los niños no requieren analgésicos narcóticos, siempre y cuando se haya utilizado anestesia regional. Un analgésico no esteroideo es suficiente en la mayoría de los casos³.

Al menos 50% de los niños desarrollaran dermatitis perianal, debido a la frecuencia de los movimientos intestinales y el gasto enteral líquido durante los primeros meses⁶. Es importante prevenirlo lo más posible con aplicación inmediata de cremas de barrera y en algunos casos con medicamentos antidiarreicos. La estancia hospitalaria es de 3-7 días. Existe controversia acerca de la necesidad de dilataciones rectales diarias después de un descenso endorrectal transanal. La mayoría de los cirujanos esperan 1-2 semanas para calibrar la anastomosis común dilatador o el dedo, dependiendo del tamaño del niño. Algunos capacitan a los padres para hacerlo diario durante un periodo máximo de 6 meses. calibrando la anastomosis cada semana⁶.

Entre las complicaciones postoperatorias pueden clasificarse en tempranas y tardías, entre las complicaciones tempranas tenemos la fuga de la anastomosis y absceso de la funda muscular, obstrucción intestinal, escoriación perineal, infección de la herida, dehiscencia de la herida, y entre las complicaciones tardías encontramos la obstrucción intestinal, constipación, enterocolitis, incontinencia y estenosis. La mortalidad se ha reportado en 0.7-5%.¹⁵ La más temida de las complicaciones y la más peligrosa es la colitis obstructiva proliferativa o enterocolitis, por que es la causa más común de defunción en niños con enfermedad de Hirschsprung⁶.

PRONÓSTICO

El seguimiento a largo plazo de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung sugieren que superan sus complicaciones postquirúrgicas y tienen buena

evolución. Su calidad de vida es relativamente normal en la gran mayoría

OBJETIVOS

OBJETIVOS GENERALES

Analizar la experiencia en el manejo de pacientes con enfermedad de Hirschsprung que han sido sometidos a descenso endorrectal transanal

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Describir las características de los pacientes que fueron sometidos a descenso endorrectal transanal
2. Describir la presencia de zona de transición en colon por enema, así como la persistencia de contraste mayor a 24 horas
3. Describir los resultados obtenidos de la toma de biopsia endorrectal por toma con técnica de rutina o por inmunohistoquímica,
4. Describir los hallazgos transoperatorios, así como complicaciones durante el mismo.
5. Describir la evolución posoperatoria inmediata así como sus complicaciones.

HIPÓTESIS

1. Es reproducible el descenso endorrectal transanal en los pacientes con enfermedad de Hirschsprung
2. Es posible realizar el descenso endorrectal transanal de manera primaria sin necesidad de realizar una derivación intestinal previamente

JUSTIFICACION

Desde 1988 que se conoce la enfermedad y se inicia el tratamiento quirúrgico de resección y anastomosis intestinal, hasta 1998 donde se inicia una técnica de mínima invasión que favorece una intervención quirúrgica de mínima invasión, dando como resultado una evolución clínica favorable con disminución de estancia intrahospitalaria reduciendo así costos y en calidad de vida de los pacientes debido a que se preserva su funcionalidad.

MATERIAL Y METODOS

TIPO DE ESTUDIO

- Descriptivo
- Retrospectivo
- Transversal
- Los resultados se analizaron con medidas de tendencia central y prueba exacta de Fisher.

POBLACIÓN DE ESTUDIO

- Se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung, a los que se les realizó descenso endorrectal por vía transanal en el servicio de cirugía pediátrica .

PERIODO DE ESTUDIO

- 1 de Enero del 2006 a 31 de diciembre del 2013

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Pacientes con enfermedad de Hirschsprung operados de descenso endorrectal por vía transanal

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes con expedientes incompletos

RECOLECCIÓN Y MANEJO DE LA INFORMACIÓN

Para la recolección de los datos se utilizó una ficha epidemiológica la cual fue elaborada con tutor.

La información se obtuvo a través de revisión de expedientes clínicos. Toda la información fue recolectada únicamente por investigador. Se analizaron posteriormente las variables en una hoja de Excel, con tablas de frecuencia, así como los porcentajes dependiendo del análisis de datos.

De los expedientes se tomaron las siguientes variables: sexo, edad al diagnóstico, edad al momento de la cirugía, edad actual, tiempo de seguimiento postoperatorio, si la primera evacuación después de nacer fue antes o después de las 48 horas, eventos de enterocolitis, uso de laxantes o supositorios para facilitar la evacuación, eventos de distensión abdominal, realización de colon por enema con identificación de la zona de transición, persistencia del contraste mayor a 24h, si el paciente contaba con cirugías previas al descenso, reporte de la biopsia endorrectal previo a la cirugía, resultados positivos para enfermedad de Hirschsprung en calretinina, confirmación por segunda intención, pacientes con colectomía y descenso primario, tamaño del segmento reseado, tamaño de la funda muscular, complicaciones transoperatorias, día del reinicio de la vía oral, días de estancia hospitalaria, programa de dilataciones, complicaciones postoperatorias tardías.

ANÁLISIS

Una vez recolectada la información se almaceno en una base de datos computarizada y se expresan en tablas y gráficos.

Los resultados se analizaron con medidas de tendencia central y prueba exacta de Fisher.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

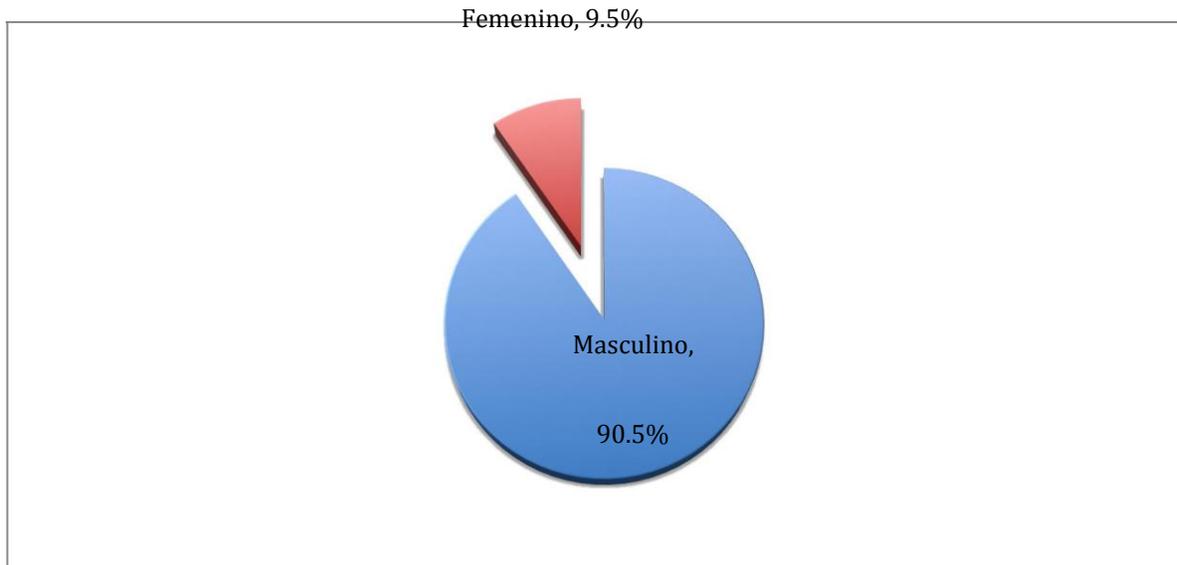
El proyecto se ajustó al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud así como a la Declaración de Helsinki adoptada en junio de 1964. Dado que únicamente se tendrá acceso a los expedientes clínicos, sin embargo el único compromiso de los investigadores será mantener la respectiva confidencialidad sobre los mismos.

De acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, este estudio es considerando sin riesgo debido a que es un estudio observacional.

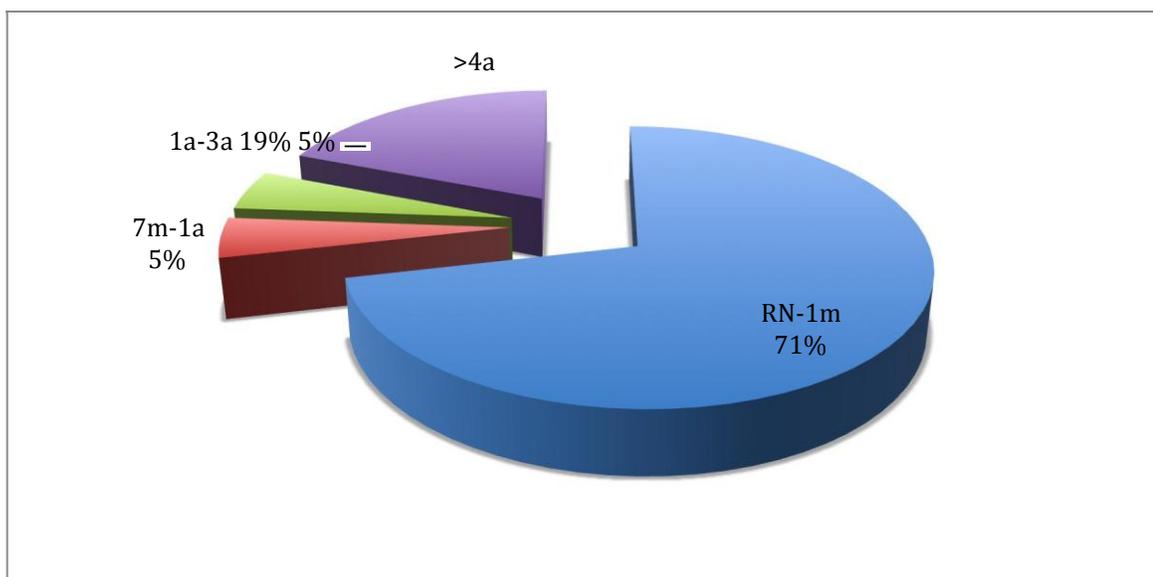
Este proyecto fue revisado y aceptado por el Comité de Ética e Investigación con número de registro 022/2014

RESULTADOS

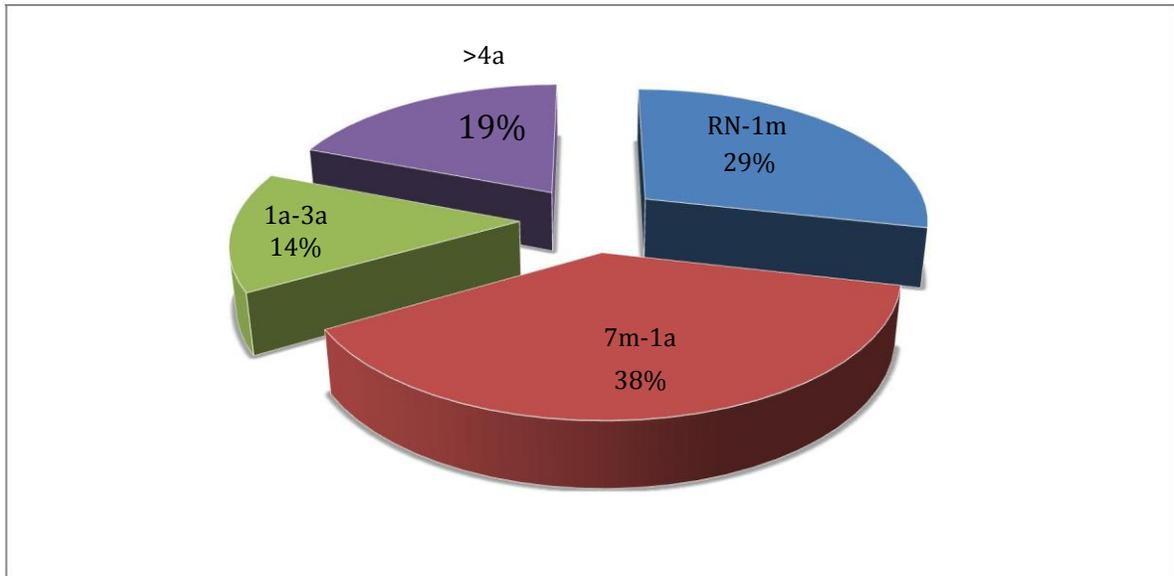
Se revisaron 21 expedientes de pacientes con enfermedad de Hirschsprung operado de descenso endorrectal transanal, de los cuales 19 fueron niños (90.5%), y 2 niñas (9.5%).



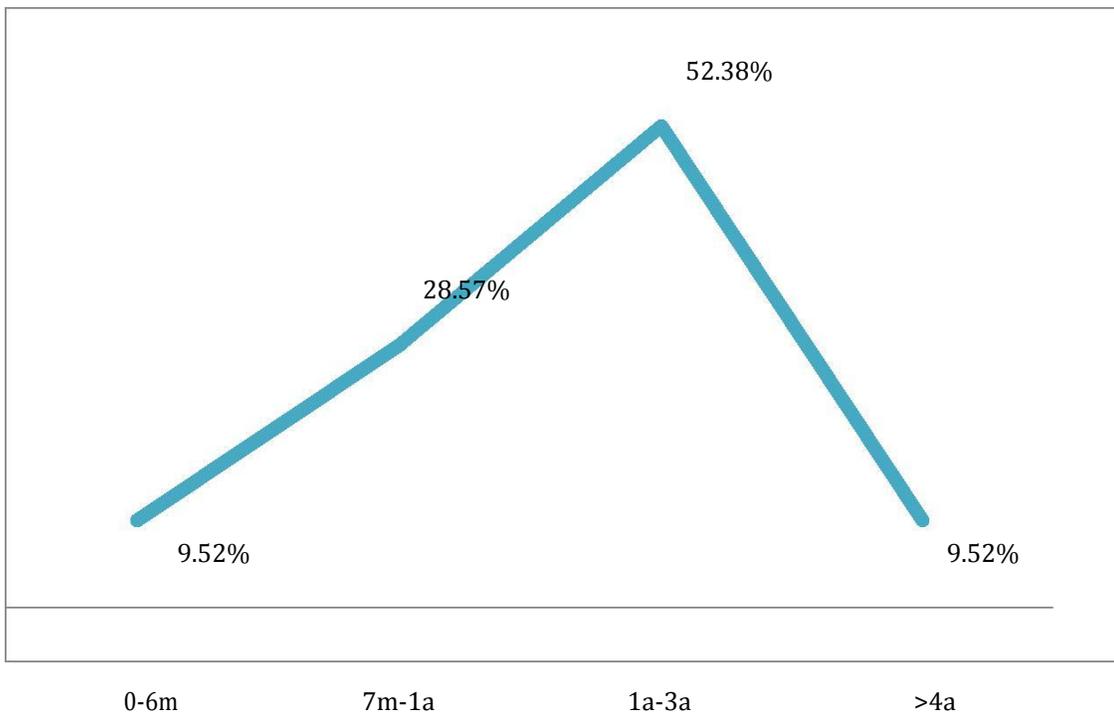
La edad al diagnóstico 16 fueron antes del año de edad (76.2%), el 66.7% (14) fueron operados antes del año de edad.



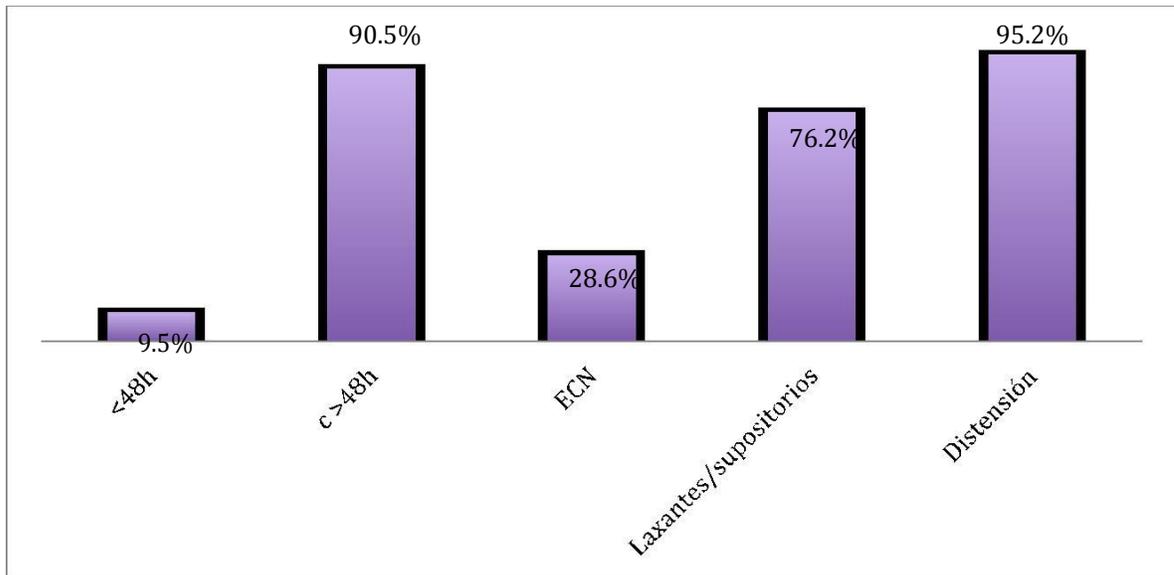
La edad a la cirugía 6 eran menores de 6 meses (28.6%), de 7 meses a 1 año Eran 8 (38.1%), de 1 a 3 años fueron 3, mayores de 4 años eran 4 (19%).



El seguimiento de éstos pacientes en 52.4% (11) es de 1-3 años, 28.6% (6) tienen seguimiento de 7 meses a 1 año, 9.5% tienen seguimiento menor a 6 meses y mayor a 4 años también un 9.5%.

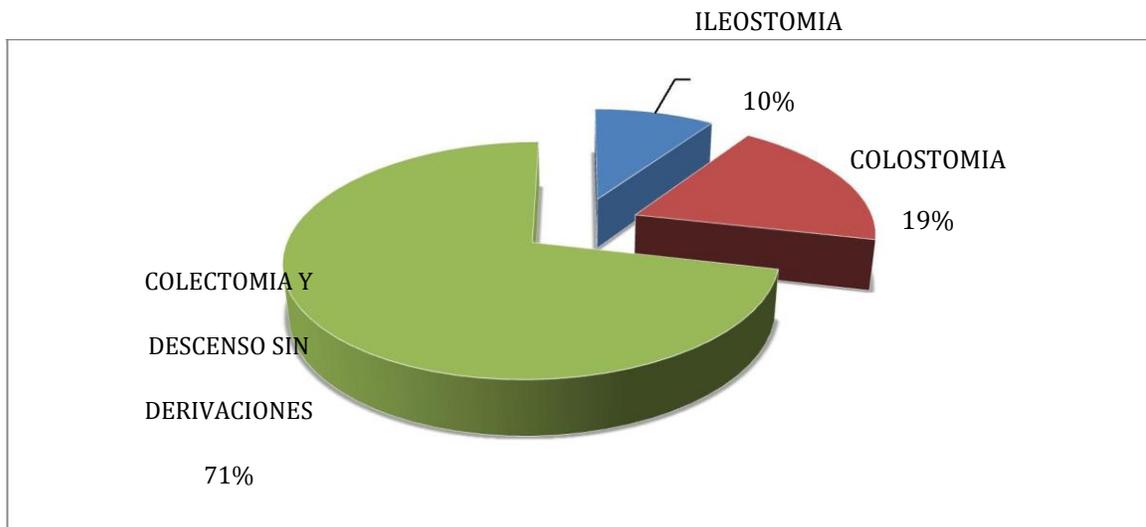


En su cuadro clínico inicial 90.5% (19) tuvieron su primera evacuación posterior a las 48 horas, el 76.2% requirieron del uso de laxantes o supositorios y el 95.2% (20) presentaron distensión abdominal importante de manera intermitente.



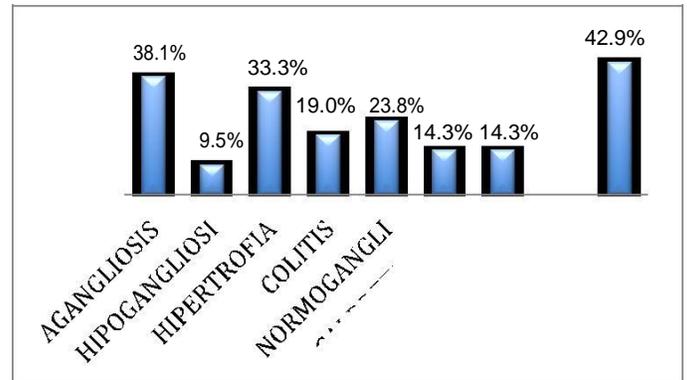
Al 100% de nuestros pacientes se les realizó colon por enema identificando zona de transición en todos ellos, así como persistencia del medio de contraste en radiografía de control a las 24 horas.

El 28.6% (6) tenían ileostomía o colostomía previo a su cirugía y al 71.4% (15) se les realizó colectomía y descenso sin derivaciones.



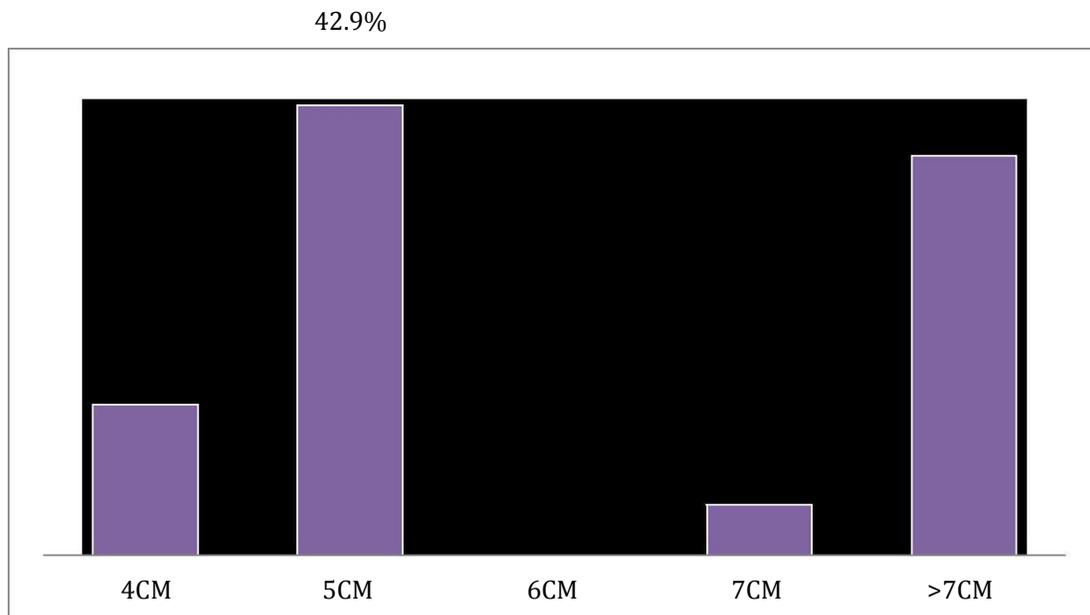
Los resultados de patología de las biopsias endorrectales preoperatorias fueron los siguientes:

Tabla1. Reporte de Biopsia endorrectal diagnóstica		
	n	%
Agangliosis	8	38,1%
Hipogangliosis	2	9,5%
Hipertrofia de plexos nerviosos	7	33,3%
Colitis crónica	4	19,0%
Normogangliónica	5	23,8%
Calretinina	3	14,3%
Hirschsprung calretinina	3	14,3%
Biopsia de 2da opinión	9	42,9%

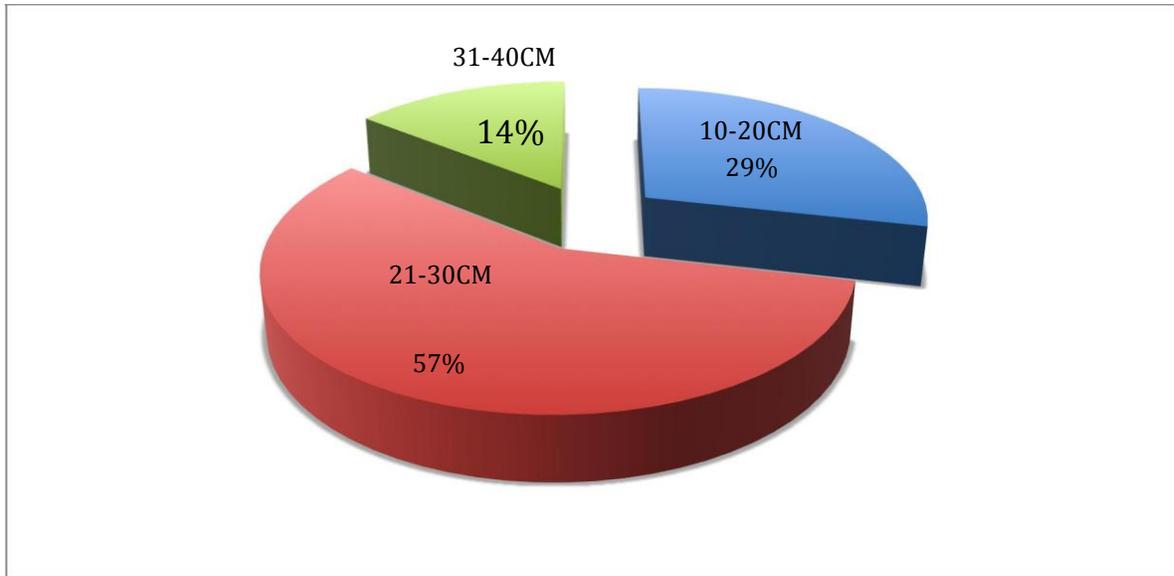


En los pacientes que se requirió de segunda opinión fue porque el primer resultado no era concluyente con el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung a pesar de contar con todos los criterios clínicos.

El largo de la mucosectomía en el 14.3% fue de 4cm, en 42.9% midió 5cm, de 7cm o más en el 42.9% (figura1).



El tamaño del segmento resecado en el 28.6% (6) 10-20 cm, 57.1% (12) midió 21-30cm, y en 14.3% (3) 31-40cm.



No se tuvo ninguna complicación transoperatoria. El reinicio de la vía oral, la estancia intrahospitalaria y las complicaciones postoperatorias se pueden observar en la tabla 2.

Tabla 2. Manejo Postoperatorio		
Reinicio de la Vía Oral		
Horas	n	%
24h	7	33,3
48h	7	33,3
72h	5	23,8
>72h	2	9,5
Estancia Intrahospitalaria		
Días	n	%
2-3	10	47,6
4-5	5	23,8
6-7	5	4,76
Complicaciones Postquirúrgicas		
Tipo	n	%
Agangliosis residual	2	9,5%
Incontinencia fecal	1	4,8%
Estenosis anastomosis	0	0,0%
Abscesos pelvicos	0	0,0%
Fistulas	0	0,0%
Prolapso rectal	0	0,0%
Estreñimiento	11	52,4%
Dermatitis perianal	11	52,4%
Colitis obstructiva proliferativa	4	19,0%

DISCUSIÓN

En la literatura existen múltiples reportes de series de pacientes operados con esta técnica quirúrgica alrededor del mundo^{9,16,18}; de acuerdo a esto y en nuestra experiencia, podemos decir que es una técnica reproducible con excelentes resultados funcionales sobre todo cuando se realiza en forma primaria y durante el primer año de vida. Tiene la enorme ventaja de no requerir laparotomía o laparoscopia para la creación de la funda muscular y resección del segmento agangliónico, permite preservar el esfínter anal externo y la irrigación e innervación rectal, así como mejor resultado estético⁶; esto a su vez resulta en un tiempo quirúrgico más corto para el reinicio de la vía oral y de estancia intrahospitalaria, disminuye la posibilidad de adherencias intrabdominales^{8,19,20}. Las complicaciones de la técnica quirúrgica¹⁵ dependen de realizar el procedimiento apegados a la descripción original de los Dres. De la Torre y Ortega, ya que al no perder el plano de disección de la mucosectomía, se evita el daño a las estructuras pélvicas, la presencia de fístulas, incontinencia fecal, prolapso rectal, sangrados, dehiscencia y estenosis de la anastomosis y una adecuada preparación intestinal evitará la formación de abscesos pélvicos^{8,13,15,19}. El estreñimiento, la dermatitis perianal transitoria y la colitis obstructiva proliferativa son complicaciones no atribuibles a la técnica quirúrgica ni al cirujano²⁰.

Nuestro estudio a pesar de ser una muestra pequeña refleja claramente la seguridad y eficacia de esta técnica. En resumen, con este trabajo logramos mostrar que el descenso endorrectal transanal ofrece un excelente abordaje para los niños con enfermedad de Hirschsprung y puede ser usada por cualquier cirujano pediatra experimentado que conozca bien la técnica.

CONCLUSIONES

El problema más frecuente en niños con enfermedad de Hirschsprung en nuestro país es el retraso en el diagnóstico y/o el diagnóstico equivocado.

En cuanto al manejo quirúrgico cada vez es más utilizado el descenso endorrectal transanal ya que su abordaje es fácilmente reproducible en manos expertas y tiene el principal beneficio de evitar la necesidad de la movilización del recto vía abdominal por laparotomía o laparoscopia, así también lo ideal es realizar un descenso primario sin colostomía en el periodo neonatal. Varios estudios han demostrado que el abordaje transanal está asociado a menos dolor, estancia hospitalaria más corta y mejor resultado estético que la cirugía abierta. Con nuestro trabajo mostramos que los resultados con este abordaje se logran obtener buenos resultados a corto y largo plazo, por lo que concluimos que es una técnica segura y reproducible.

ANEXOS

HOJA%DE%RECOLECCION%DE%DATOS.%%%COLECTOMIA%Y%DESCENSO%ENDORRECTAL%%

NOMBRE: _____)SEXE:))1)MASCULINO))2)FEMENINO)
INSTITUCION _____)REGISTRO _____)
EDAD)AL)DIAGNOSTICO _____)
EDAD)AL)MOMENTO)DE)LA)CIRUGIA) _____)
EDAD)ACTUAL) _____)SEGUIMIENTO)POST)OPERATORIO:) _____)

)

CUADRO)CLINICO))

PRIMERA)EVACUACION)ANTES)DE)LAS)48)HS)DE)VIDA)1)SI)2)NO))
PRIMERA)EVACUACION)DESPUES)DE)LAS)48)HS)DE)VIDA)1)SI)2)NO))
EVENTOS)DE)ENTEROCOLITIS)NEONATAL)1)SI)2)NO))
USO)DE)LAXANTES)O)SUPOSITORIOS)PARA)FACILITAR)LA)EVACUACION)1)SI)2)NO))
DISTENSION)ABDOMINAL)SEVERA)INTERMITENTE)1)SI)2)NO))

)

COLON)POR)ENEMA)PRE)OPERATORIO))

IDENTIFICACION)DE)LA)ZONA)DE)TRANSICION)1)SI)2)NO))
PERSISTENCIA)DEL)CONTRASTE)>24H)1)SI)2)NO) _____)LONGITUD))

)

CIRUGIAS)PREVIAS)AL)DESCENSO:))

DERIVACIONES)INTESTINALES.))
))ILEOSTOMIA)1)SI)2)NO))
))COLOSTOMIA)1)SI)2)NO))

)

REPORTE)DE)BIOPSIA)RECTAL)PREVIO)A)LA)CIRUGIA))

AGANGLIOSIS)1)SI)2)NO))
HIPOGANGLIOSIS)1)SI)2)NO))
NORMOGANGLIÓNICO)))1)SI)2)NO))
HIPERTROFIA)DE)PLEXOS)NERVIOSOS)1)SI)2)NO))
COLITIS)CRONICA)1)SI)2)NO))
CALRRETININA)1)SI)2)NO))
RESULTADO)POSITIVO)PARA)1)SI)2)NO))
HIRSCHSPRUNG)EN)CALRRETININA)1)SI)2)NO))
CONFIRMACIÓN)POR)SEGUNDA)OPINIÓN) 1)SI)2)NO))

)

TRANSOPERATORIO))

COLECTOMIA)Y)DESCENSO)PRIMARIO))

SIN)DERIVACIONES)INTESTINALES))1)SI)2)NO))

)

TAMAÑO)DEL)SEGMENTO)RESECADO)1)SI)2)NO))

<)10)CM)1)SI)2)NO))
11)A)20)CM)1)SI)2)NO))
21)A)30)CM)1)SI)2)NO))
31)A)40)CM)1)SI)2)NO))
cuanto) _____)

)

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruhräh J. Pediatric biographies; Harald Hirschsprung, 1830–1916: a note on the history of hypertrophy of the colon. *Am J Dis Child* 1935;50:472–95.
2. De La Torre-Mondragón L. Enfermedad de Hirschsprung. Mitos y realidades a 120 años de su descripción. *Acta Pediatr Mex* 2008;29(3):139-46.
3. De La Torre-Mondragon L, Ridaura C, Gutierrez P. Enfermedad de Hirschsprung. Factores que influyen en la evolución postoperatoria. *Acta Pediatr Mex* 1999;20(2): 82-87.
4. De la Torre-Mondragón L, Torres MT. Enfermedad de Hirschsprung. Estudio de 50 casos. Problemas de diagnóstico y tratamiento en México. *Acta Pediatr Mex* 1999;20:273-9.
5. Juliá V, Castañón M, Tarrado X., Pinzón J.C., Morales L. Descenso endorectal transanal exclusivo para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung. *CirPediatr* 2004;17:85-88.
6. De La Torre L, Langer JC. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms. *Seminars in Pediatric Surgery* 2010;19: 96-106.
7. De La Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6.
8. De la Torre L, Ortega A. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35:1630-2.

9. Gil-Vernet JM, Royo GF, Brun N, Broto J, Gine C, Moreno A. Rehbein versus De la Torre en la enfermedad de Hirschsprung. *CirPediatr* 2009;22:42-44
10. So HB, Becker JM, Schwartz DL, Kutin ND. Eighteen Years' Experience With Neonatal Hirschsprung's Disease Treated by Endorectal Pull-Through Without Colostomy. *J Pediatr Surg* 1998;33(5): 673-675.
11. Langer JC, Caty M, de la Torre-Mondragon L, Georgeson K, Haddad M, Hutson J, et al. International Pediatric Endosurgery Group: Colorectal Panel. *J Laparoendosc Adv Surg Tech* 2007;17:77-100.
12. Georgeson KE, Fuener MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg*. 1995;30:1017-1022
13. Langer JC, Durrant AC, De la Torre L, Teitelbaum DH, Mikens K, Caty MG et al. One-Stage Transanal Soave Pullthrough for Hirschsprung Disease: A Multicenter Experience With 141 Children.
14. Vincent, MV y Jackman SU. Hirschsprung's disease in Barbados a 16-year review. *est Indian med. j.* 2009;58(4):347-351.
15. Haricharan RN, MBBS, MPH, Georgeson KE. Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery* (2008) 17, 266-275.
16. García-Arias F, Ceciliano-Romero N. Análisis del manejo quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, durante el periodo 2000-2010. *Acta méd. costarric.* 2013; 55(2):87-91.
17. De la Torre-Mondragón L. El niño con ¿estreñimiento crónico severo o enfermedad de Hirschsprung? *Bol Pediatr* 2010;50(1): 48-52.

18. Mahajan JK, Rathod KK, Bawa M, Narasimhan KL. Transanal Swenson's operation for Recto-sigmoid Hirschsprung's disease. *Afr J Paediatr Surg* 2011;8:301-5.
19. Ksia A, Yengui H, Saad MB, Sahnoun L, Maazoun K, Rachida Let al. Soave transanal one-stage endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease of the child above two-year-old: A report of 20 cases. *Afr J Paediatr Surg* 2013;10:362-6.
20. Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, Bliss D, Uitvlugt ND, Renaud EJ, et al. A Decade of Experience With the Primary Pull-Through for Hirschsprung Disease in the Newborn Period . A Multicenter Analysis of Outcomes. *Ann Surg* 2000; 232 (3): 372-380.
21. Langer JC. Hirschsprung disease. En: Coran AG, Adzick AS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA, et al, editores. *Pediatric Surgery*. 7th. EUA: Elsevier; 2012. P. 1265-1278.
22. Riadura-Sanz C. Problemas en el diagnóstico histopatológico de la enfermedad de Hirschsprung. *Acta Pediatr Méx* 2003;24(3): 166-171.
23. De Lorijin F, Kremer LC, Reitsma, Benninga MA. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: A systematic Review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 42(5):496-505.

1. Datos del Alumno	
Autor	Dra. Brenda Yolanda Moreno Denogean
Teléfono	662 226 97 09
Universidad	Centro de Estudios Universitarios Xochicalco
Facultad	Medicina Ensenada
Número de Cuenta	5101213048
2. Datos del Director	Dra. Alba Rocío Barraza León Profesor titular del Curso Universitario de Cirugía Pediátrica y Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica Hospital Infantil del Estado de Sonora
3. Datos de la Tesis	
Título	Resultados del manejo quirúrgico en enfermedad de hirschsprung con descenso endorrectal transanal. 7 años de experiencia
Número de Páginas	41 páginas