



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARIA DE SALUD

**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**COMPLICACIONES POSQUIRÚRGICAS EN PACIENTES  
CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG: EXPERIENCIA  
EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

**TESIS**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
SUBESPECIALISTA EN  
**CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

**DRA. MARÍA ANTONIETA CABRERA HERNÁNDEZ**

TUTOR:

**DRA. KARLA ALEJANDRA SANTOS JASSO**



CIUDAD DE MÉXICO; JULIO DE 2018.



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.

***A mi familia, por su amor incondicional***

## ÍNDICE

1. RESUMEN ESTRUCTURADO
2. ANTECEDENTES
3. PREGUNTA DE INVESTIGACION
4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA
5. JUSTIFICACIÓN
6. OBJETIVOS
7. MÉTODOS
8. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.
9. IMPLICACIONES ÉTICAS
- 10.RESULTADOS
- 11.DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES
- 12.BIBLIOGRAFÍA

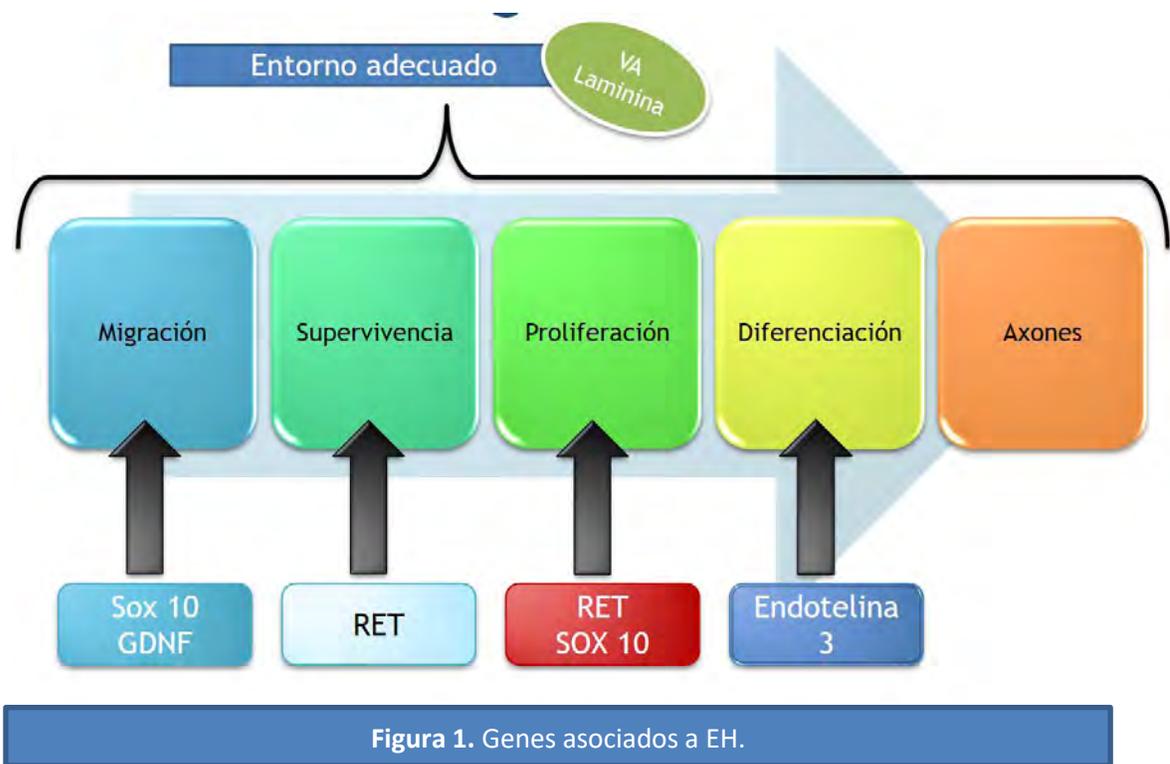
## ANTECEDENTES

### ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

La aganglionosis congénita o Enfermedad de Hirschsprung (EH), fue nombrada en honor a Härold Hirschsprung quien describió sus características clínicas en 1886.<sup>1</sup> Es el trastorno congénito de motilidad intestinal más común y se caracteriza por la ausencia de células ganglionares (aganglionosis) en los plexos mientérico y submucoso del intestino.<sup>2</sup> Debido a que estas células son responsable de la peristalsis normal del intestino, los pacientes con EH presentan una obstrucción intestinal funcional (con mayor frecuencia en el periodo neonatal) a nivel de la aganglionosis.<sup>3</sup>

Las anomalías celulares y moleculares que ocurren en el sistema nervioso entérico (SNE) durante el periodo embrionario y la migración de las células de la cresta neural hacia el intestino en desarrollo representan la etiología primaria en EH<sup>4</sup>.

La incidencia de EH se estimada en aproximadamente 1 en 5000 recién nacidos vivos <sup>4</sup>, siendo cuatro veces más frecuente en hombres que en mujeres, con una relación de 1.5:1 (hombre/mujer); se han descrito casos familiares hasta en un 20% <sup>5</sup> y hasta un 30% de los casos tiene malformaciones asociadas a otras neurocristopatías.<sup>6</sup> Mutaciones en cualquiera de los genes responsables de la migración, proliferación, diferenciación, supervivencia y alteración del medio de las células de la cresta neural resultarán en EH. <sup>5</sup> El principal gen asociado es el gen receptor de tirocin-quinasa (RET) localizado en el cromosoma 10q11; otros genes son Sox10, Phox2b, GDNF, NTN y EDN 3, entre otros.<sup>7</sup> (Figura 1).



La extensión proximal de la aganglionosis desde el esfínter anal interno es útil para clasificar a la mayoría de los pacientes con EH en: EH clásica 70-80% (afecta rectosigmoides), EH de segmento largo 10-20% (hasta ángulo esplénico del colon) y EH total 5-10% (afecta íleon terminal).<sup>8</sup> Sin embargo, es necesario entender que, en el 100% de los casos, el recto se encuentra afectado.<sup>9</sup>(Figura 2)

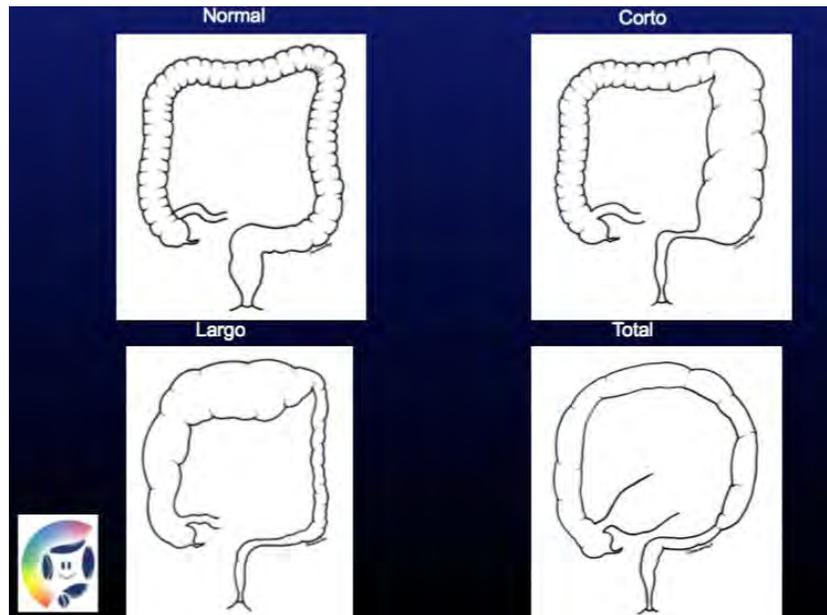
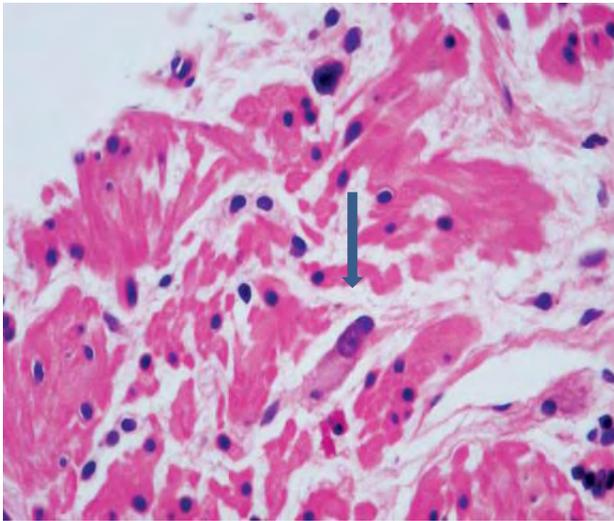


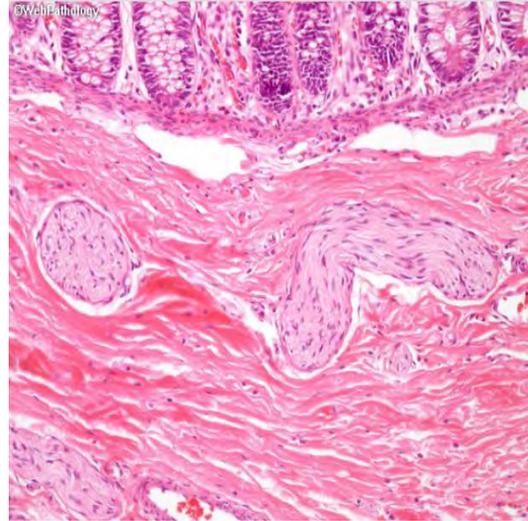
Figura 2. Clasificación de EH

El diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung se debe sospechar en el recién nacido que presenta datos de obstrucción intestinal: vómito, distensión abdominal y falla para el paso de meconio, en la primera semana de vida<sup>10</sup>. De manera menos frecuente, tiene una presentación tardía con estreñimiento, distensión y dolor abdominal crónicos con falla de medro.<sup>11</sup>

El estudio histopatológico de la biopsia del recto es el estándar de oro para realizar el diagnóstico (93% sensibilidad, y 98% de especificidad), la cual idealmente debe ser tomada a 3 cm de la línea dentada. La ausencia de células ganglionares en el plexo submucoso con la tinción hematoxilina y eosina establece el diagnóstico, asociado a la presencia de troncos nerviosos hipertróficos de más de 40 micras de diámetro.<sup>10</sup> (Figuras 3<sup>12</sup> y 4<sup>12</sup>)

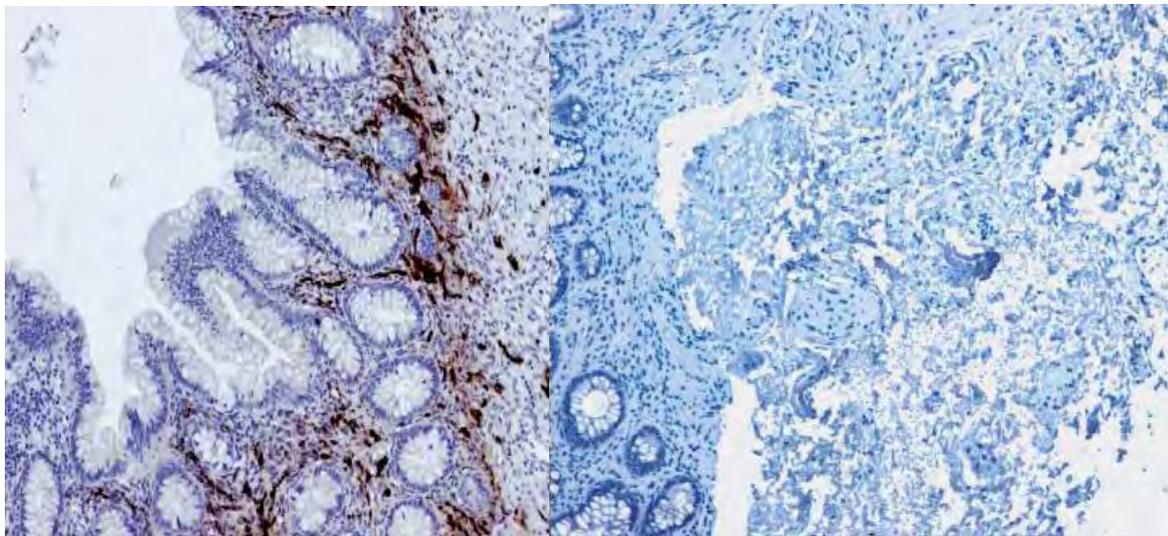


**Figura 3. Biopsia Normal.** Tinción con HE de plexo intramuscular intestinal. La flecha señala la presencia de células ganglionares.



**Figura 4. Biopsia Rectal.** Ausencia de células ganglionares en plexos submucoso y muscular rectal.

Sin embargo, en algunos casos es necesario realizar inmuno-histoquímica para células ganglionares con proteína S-100 y calretinina para confirmar el diagnóstico<sup>13</sup>. (Figura 5<sup>14</sup>)



**Figura 5. Biopsia Rectal.** Tinción con Calretinina. A la izquierda, histología normal, calretinina (+). A la derecha, ausencia de células ganglionares, calretinina (-).

La expresión clínica de la aganglionosis es la ausencia de relajación involuntaria del esfínter anal interno y puede ser registrada a través de una manometría anorrectal de manera no invasiva (sensibilidad de 91% y especificidad de 94%). La expresión morfológica macroscópica se conoce como zona de transición y puede demostrarse de manera anterógrada con un colon por enema<sup>10</sup>, el cual tiene una sensibilidad del 65-80% y especificidad del 66-100%<sup>4</sup>. (Figura 6).

Con la correlación histopatológica y confirmación de que la zona agangliónica era el problema, en 1948 Swenson estableció los tres principios para el tratamiento quirúrgico de la EH:

1. Resección del recto y sigmoides agangliónico
2. Descenso del colon normogangliónico en el canal anorrectal a través de la pelvis
3. 3º hacer la anastomosis por arriba de la línea pectínea conservándola.<sup>9</sup>

Tradicionalmente, el tratamiento quirúrgico que realizaba en dos o tres etapas. Actualmente es posible realizarlo en uno al capacitar a los padres para el cuidado neonatal con irrigaciones transanales o través de una derivación intestinal; en pacientes con enfermedad localizada en recto sigmoides, incluso hasta ángulo esplénico, es posible realizar el tratamiento en un solo tiempo quirúrgico con abordaje transanal asociado o no a abordaje abdominal abierto o laparoscópico.<sup>5</sup>

En general, se realizaba una colostomía (colon transversal derecho) al nacimiento, posteriormente (6-12 meses) resección del segmento agangliónico con descenso de intestino normal y, en una tercera cirugía, cierre de la estoma con restitución del tránsito intestinal normal. Posteriormente, surgió otra forma de abordaje, realizando una colostomía en la zona de transición como primer evento, y, posteriormente, en una segunda cirugía se realiza la resección del segmento afectado con descenso de la colostomía normogangliónica al recto. Finalmente, el Doctor So en Nueva York, realizó el descenso endorrectal sin colostomía en neonatos (un solo tiempo quirúrgico).<sup>6</sup>

La resección del segmento intestinal agangliónico con descenso de intestino normal lo más cerca de la línea dentada, se puede realizar de varias formas<sup>8</sup>, las tres principales se explican en la figura 6.<sup>5</sup>

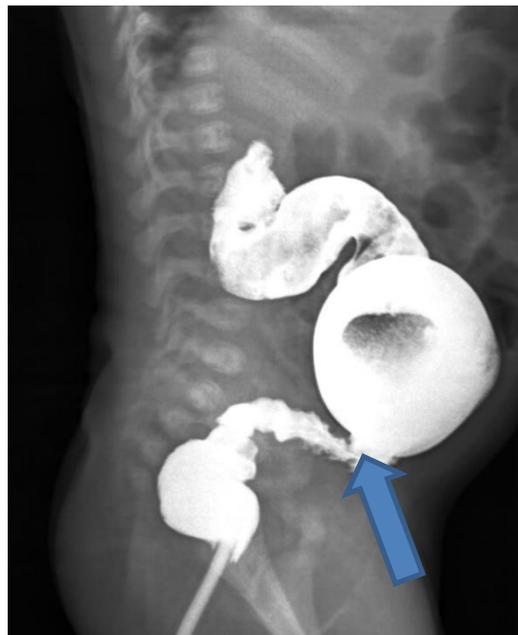
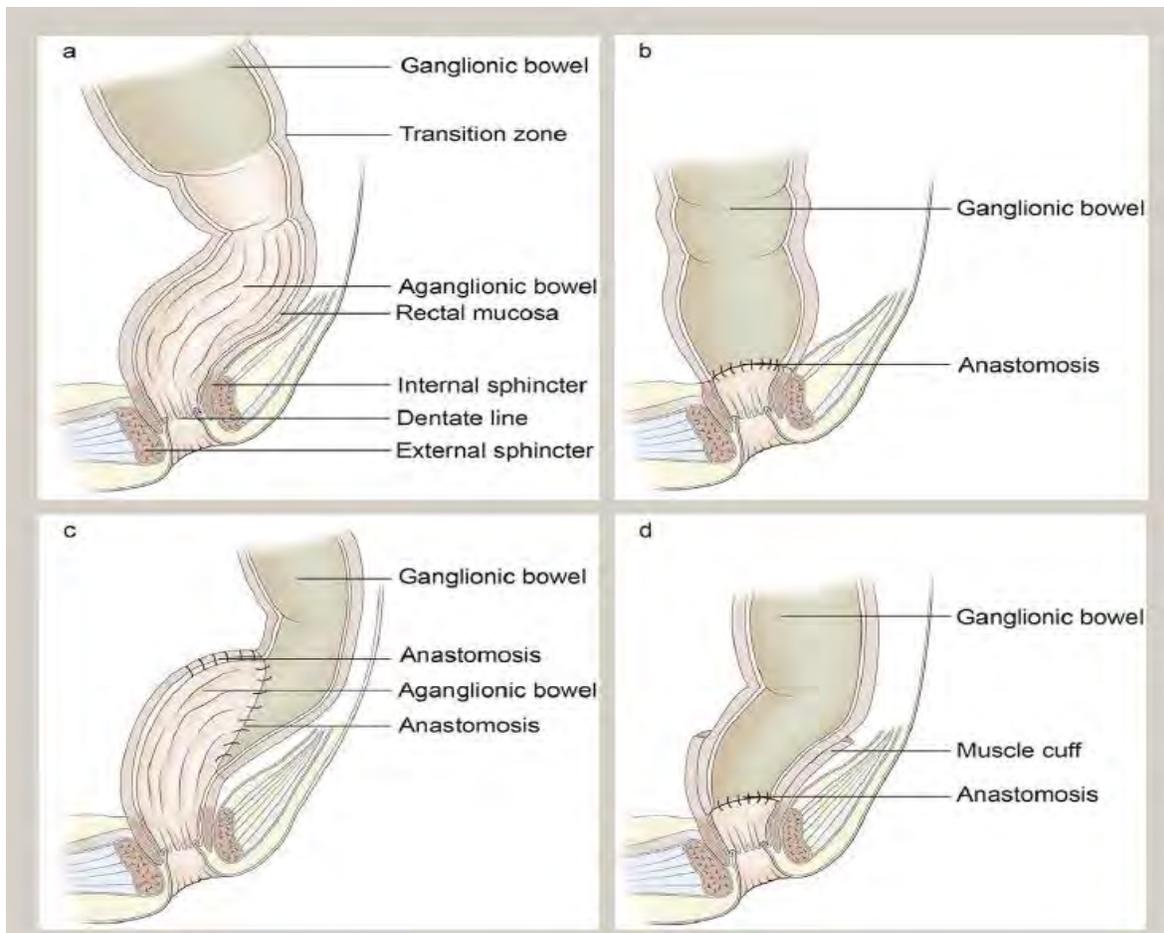
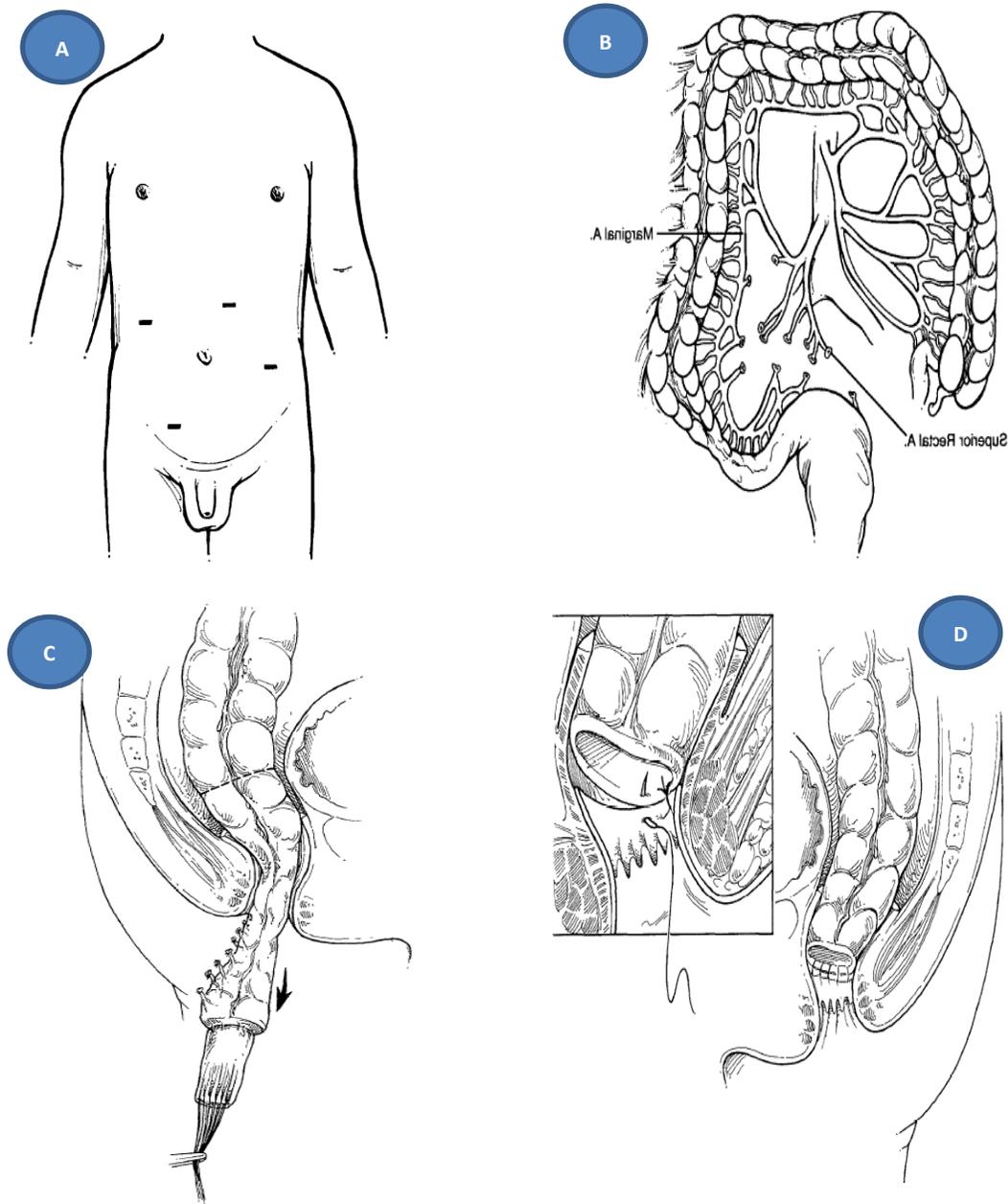


Figura 6. Colon por enema. Lateral. La flecha indica la zona de transición. La distensión intestinal posterior a la misma es evidente.

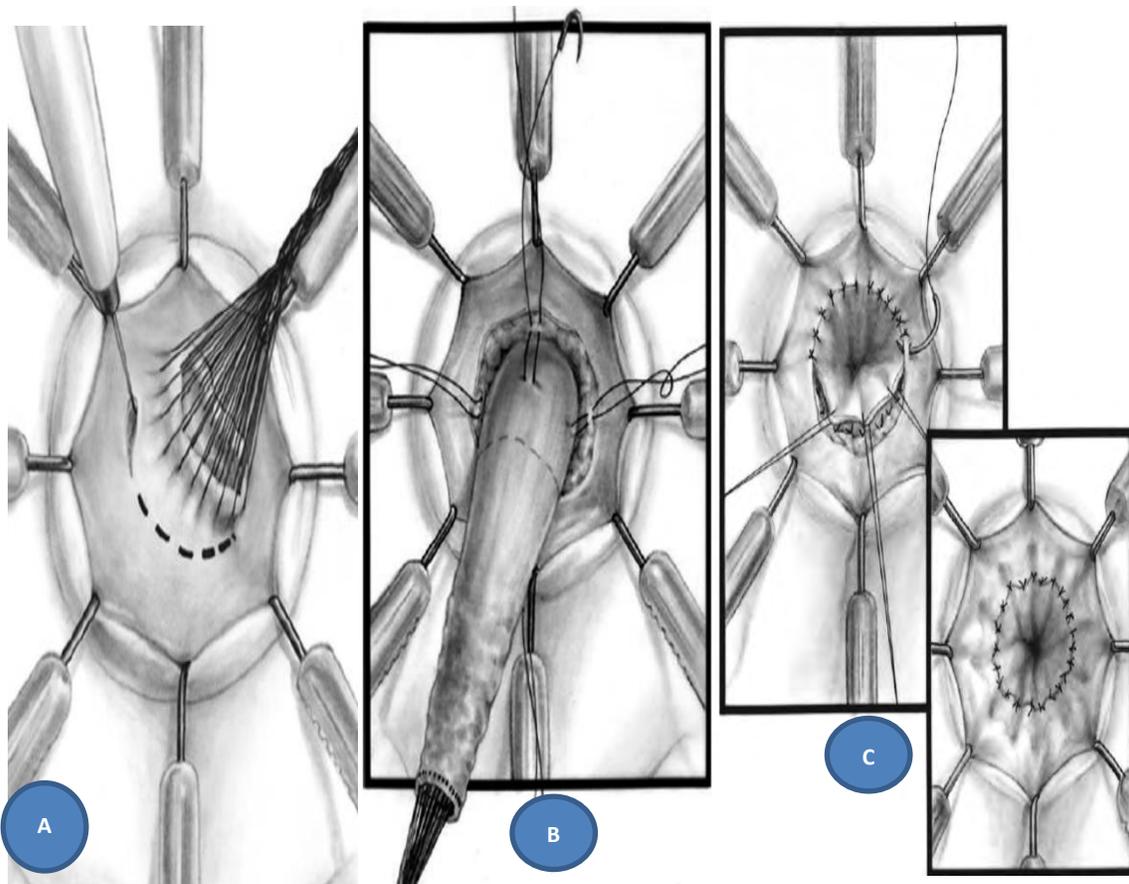


**Figura 6. A. Anatomía prequirúrgica. B. Descenso tipo Swenson.** Disección del recto con sus tres capas (mucosa, submucosa, y muscular)“espesor total”, resección del colon en su porción enferma para permitir un descenso del colon normogangliónico o sano dentro de la pelvis y realizar a 1-2 cm por arriba de la línea pectínea. **C. Descenso tipo Duhamel.** El recto nativo permanece intacto con cierre en su extremo proximal, se reseca el colon agangliónico con descenso del colon normogangliónico en la región posterior del recto “nativo”, haciendo la anastomosis rectal en su cara posterior, idealmente, con sutura mecánica (engrapadoras). **D. Descenso tipo Soave.** Disección intrarrectal separando la capa muscular de la submucosa, reseca mucosa y submucosa rectal, dejando el cilindro muscular, el cual se seccionará en toda su longitud y dentro del cual se introducirá el colon normogangliónico, lo cual permite evitar el daño de estructuras periféricas a la pared rectal (conductos deferentes, inervación pélvica).

Con el paso del tiempo, se han hecho múltiples modificaciones y avances en la técnica quirúrgica para el tratamiento de EH, permitiendo mejorar la calidad de vida de los pacientes<sup>1</sup>, reconociendo el uso de laparoscopia (Georgeson) y el abordaje transanal piro (de la Torre-Langer) que se exponen en la figura 7<sup>15</sup> y 8<sup>6</sup>.



**Figura 7. Descenso con abordaje abdominal por laparoscopia. Georgeson. A. Sitio de inserción de trócares. B. Disección de colon y mesenterio. B. Descenso colónico exponiendo zona de transición. C. Resección de colon agangliónico, anastomosis de intestino sano por arriba de línea dentada.**



**Figura 8. Descenso Transanal. De la Torre.** A. Incisión circunferencial al recto con referencias con seda. B. Tracción transanal de rectosigmoides enfermo. C. Anastomosis coloanal por arriba de la línea dentada.

Nos encontramos entonces con una amplia gama de procedimientos quirúrgicos disponibles para el tratamiento de EH.

El abordaje quirúrgico debe ser individualizado y elegido con relación a las circunstancias específicas de cada paciente, y es que, cerca del 60% de los pacientes con EH presentan algún trastorno de la defecación y/o enterocolitis después de la cirugía correctiva, lo cual tiene un efecto significativamente negativo en los niños y sus familiares y constituye un reto diagnóstico y terapéutico para el cirujano.<sup>16</sup>

Las complicaciones más comunes y severas a largo plazo después del tratamiento definitivo de EH se pueden dividir en tres grupos<sup>1</sup>:

- 1) Incontinencia 50-76%
- 2) Síntomas obstructivos 9-40% → constipación, distensión abdominal recurrente
- 3) Enterocolitis recurrente asociada a EH.

Sus causas pueden dividirse en<sup>17</sup>:

- A) Patológicas → aganglionosis residual, hipoganglionosis, anastomosis en zona de transición
- B) Anatómicas → estenosis, lesión de la línea dentada, segmento residual dilatado, obstrucción del reservorio distal, estenosis del manguito muscular, torsión del segmento descendido y megacolon funcional.

El objetivo de esta tesis, es describir las complicaciones posoperatorias de tipo obstructivo, los cuales suelen manifestarse con distensión abdominal, borborigmos, vómito y estreñimiento incipiente, incluso acompañados de fiebre en algunos casos, lo que sugiere algún componente de enterocolitis. El tiempo de presentación posquirúrgica varía, por lo que el seguimiento de los pacientes debe ser estricto hasta por cinco años o más en base a la sintomatología persistente o no.<sup>18</sup>

La obstrucción mecánica después de un procedimiento quirúrgico en EH tiene múltiples causas dependiendo de la técnica utilizada<sup>18</sup>:

- Soave o Swenson:
  - o Estenosis de la anastomosis por falta de irrigación de la misma
  - o Torsión del segmento descendido
  - o Estenosis del manguito muscular (Soave) → asociada a cuffs musculares largos, por lo que se recomienda limitar la cantidad de segmento agangliónico a 1-2cm; a pesar de lo anterior, la fibrosis alrededor del manguito muscular crea un anillo obstructivo. La resección completa del cuff suele resolver la obstrucción.<sup>19</sup>
- Duhamel<sup>20</sup>:
  - o Obstrucción o impactación fecal del reservorio
  - o Estenosis de la anastomosis recto-colónica (ventana posterior)
  - o Enterocolitis del segmento agangliónico residual (pouchitis)
  - o Megarrecto

La aganglionosis persistente es otra causa de manifestaciones obstructivas posoperatorias, y puede deberse a una mala interpretación de la biopsia transoperatoria o a una anastomosis en la zona de transición. Es esencial, independientemente de la técnica quirúrgica, identificar la zona de transición (cambio radiológico que corresponde en su porción proximal a la zona normalmente inervada y por lo tanto dilatada y la zona agangliónica distal) de manera adecuada y el segmento proximal de la porción agangliónica.<sup>21</sup> Es así que se recomienda entonces realizar biopsias de espesor total transquirúrgicas que permitan al patólogo determinar el nivel de aganglionosis de manera correcta en ambos plexos (mientérico y submucoso) del segmento a descender y descartar hipertrofia de troncos nerviosos para evitar datos clínicos obstructivos posoperatorios.<sup>22</sup>

Otra complicación que constituye la principal causa de mortalidad en EH, es la enterocolitis, cuya etiología y patogenia aún no se entiende por completo pero que se ha relacionado con problemas obstructivos residuales, principalmente estenosis de la anastomosis<sup>1</sup>, siendo la re operación la mejor opción terapéutica reportada en estos casos; por otro lado, en ausencia de estenosis, la relajación del esfínter externo con aplicación de toxina botulínica puede mejorar o desaparecer los episodios de enterocolitis, aunque su efecto puede ser transitorio (3-6 meses)<sup>23</sup>

Dada la incidencia de complicaciones posoperatorias en EH reportadas en la literatura, el objetivo de este estudio de tesis, es describir el abordaje diagnóstico y tratamiento de las complicaciones después de un descenso colónico y proponer un algoritmo de solución médico-quirúrgica basado en nuestra experiencia como centro de referencia nacional.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACION**

¿Cuáles son los procedimientos quirúrgicos empleados para resolver las complicaciones postoperatorias obstructivas de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung sometidos a resección de colon agangliónico con descenso de colónico en el Instituto Nacional de Pediatría en los últimos cinco años?

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Se han descrito múltiples complicaciones posoperatorias en pacientes con Enfermedad de Hirschsprung; sin embargo, el abordaje para su identificación aún no es sistematizado, así como tampoco lo son los procedimientos quirúrgicos para su resolución.

En el Instituto Nacional de Pediatría, recibimos pacientes con complicaciones posoperatorias aparentemente sin pronóstico, y cuyo abordaje mediante el adecuado interrogatorio, exploración quirúrgica de la región rectal, estudios de imagen y diagnóstico histopatológico permiten identificar problemas obstructivos potencialmente corregibles y que, en consecuencia, permitirán la restitución de la continuidad del tracto gastrointestinal con evacuaciones fecales efectivas, con ausencia de síntomas obstructivos (vómito, distensión abdominal) permitiendo el adecuado crecimiento de estos pacientes. De esta forma, consideramos esencial la sistematización del abordaje diagnóstico-terapéutico de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung con sintomatología obstructiva postoperatoria.

## **JUSTIFICACIÓN**

La Enfermedad de Hirschsprung tiene una incidencia de 1 en 5000 recién nacidos vivos; sin embargo, en nuestro Instituto, al ser un hospital de referencia, en la clínica de Colon y Recto el número de pacientes se ha incrementado convirtiéndose en el principal sitio de referencia de estos pacientes a nivel nacional, por lo que es necesario identificar las complicaciones asociadas al tratamiento quirúrgico para establecer un diagnóstico, pero sobre todo un abordaje sistematizado que permita proporcionar a nuestros pacientes los mejores resultados posibles a corto y largo plazo con gran impacto en su calidad de vida.

## OBJETIVO GENERAL

El propósito del presente estudio es describir la experiencia en el diagnóstico y tratamiento de las complicaciones posoperatorias de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung en el Instituto Nacional de Pediatría y proporcionar al cirujano pediatra una guía de abordaje diagnóstico y terapéutico que permita mejorar la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung.

## OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- 1) Describir la incidencia de las complicaciones postoperatorias en pacientes con resección y descenso colónico primario.
- 2) Clasificar las complicaciones postoperatorias en obstructivas, funcionales y anatómicas.
- 3) Describir los procedimientos quirúrgicos y /o médicos utilizados para la resolución de las complicaciones obstructivas postoperatorias de los niños con enfermedad de Hirschsprung operados de un descenso colónico con resección rectal y colónica.
- 4) Proponer un algoritmo de solución de las complicaciones obstructivas postquirúrgicas en pacientes con enfermedad de Hirschsprung.

## MÉTODOS

Realizamos un estudio descriptivo, longitudinal, observacional y retrospectivo.

### Población

Se incluyeron a todos los pacientes con enfermedad de Hirschsprung en los últimos cinco años en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido de Abril de 2012 a Abril de 2017 postoperados en uno, dos o tres tiempos quirúrgicos con sintomatología obstructiva.

Se excluyeron pacientes asintomáticos postquirúrgicos.

Se eliminaron pacientes que no consintieron participación en el estudio o que no acudieron a citas de seguimiento en la clínica de colon y recto.

Se estudiaron en todos los grupos las siguientes **variables**:

- ✓ Longitud radiológica de colon enfermo
- ✓ Longitud real de colon enfermo (corroborada por estudio histopatológico)
- ✓ Tipo de cirugía correctiva realizada

- ✓ Edad del paciente al diagnóstico de EH
- ✓ Edad del paciente al momento de la corrección quirúrgica primaria
- ✓ Edad del paciente al momento de la corrección quirúrgica definitiva

VARIABLE	DEFINICIÓN	MEDICIÓN	TIPO DE VARIABLE
<b>Longitud radiológica de colon enfermo</b>	Intestino grueso con disminución en su calibre que no distiende a la aplicación de medio de contraste	Centímetros	Cuantitativa
<b>Longitud real de colon enfermo (corroborada por estudio histopatológico)</b>	Intestino grueso con ausencia de células ganglionares e hipertrofia nerviosa mediante tinción con hematoxilina/eosina o calretinina	Centímetros	Cuantitativa
<b>Tipo de cirugía correctiva realizada</b>	Procedimiento quirúrgico realizado para corrección de Enfermedad de Hirschsprung	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Soave</li> <li>2. Swenson</li> <li>3. Duhamel</li> </ol>	Cualitativa
<b>Edad del paciente al diagnóstico de EH</b>	Tiempo transcurrido desde nacimiento hasta realización del diagnóstico de EH	Años	Cuantitativa
<b>Edad del paciente al momento de la corrección quirúrgica primaria</b>	Tiempo transcurrido desde nacimiento hasta realización de primera cirugía en el tratamiento de EH	Años	Cuantitativa
<b>Edad del paciente al momento de la corrección quirúrgica definitiva</b>	Tiempo transcurrido desde nacimiento hasta realización de cirugía correctiva	Años	Cuantitativa

## CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, y lo dispuesto en el artículo 17, este proyecto se considera como una investigación con riesgo mínimo.

Por considerarse una investigación con riesgo mínimo, y por lo establecido en la NOM-012-SSA3-2012, en el párrafo 2 del punto 11.3, se omitirá el consentimiento informado

Para garantizará la confidencialidad de los datos personales.

Se respetará la dignidad de los participantes, se protegerán sus derechos y su bienestar y se seguirán las Buenas Prácticas Clínicas.

El equipo de investigadores de este estudio no tiene conflicto de interés que manifestar.

## ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis se realizará utilizando el paquete estadístico IBM SPSS versión 22.0 y se utilizará estadística no paramétrica.

Para el análisis de las variables demográficas utilizaremos medidas de frecuencia, medias para las variables numéricas de distribución normal y medianas para la distribución no normal. Para reportar el número de complicaciones utilizaremos porcentajes y frecuencias, y realizaremos una prueba de chi cuadrada, t de student o prueba exacta de Fisher para comparar los resultados en término de complicaciones entre los tipos de procedimientos utilizados de forma primaria (Duhamel vs Soave vs Swenson). Describiremos los procedimientos utilizados y analizaremos los resultados funcionales (frecuencias) de continencia fecal e incontinencia y resolución de problemas obstructivos.

## RESULTADOS

Se obtuvieron un total de 56 expedientes de pacientes posoperados de Enfermedad de Hirschsprung en el periodo comprendido entre abril de 2012 y abril de 2017 en el Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México.

Se excluyeron 8 pacientes. 4 aún con derivación intestinal, 1 sin línea dentada y 3 más por falta de seguimiento. Obteniendo un total de muestra de **48 pacientes**, los cuales se clasificaron en tres grupos:

- **Grupo 1: Pacientes SIN cirugía correctiva para EH previa** → Pacientes a los cuales se les realizó Cirugía primaria (realizada en un solo tiempo quirúrgico).
- **Grupo 2: Pacientes CON Cirugía en dos o tres tiempos quirúrgicos.**
- **Grupo 3: CON cirugía correctiva para EH previa:** pacientes con cualquier tipo de procedimiento en el cual se reseca el intestino y recto enfermo y descendiera el colon (Soave, Swenson, Duhamel u otros)

## Población de pacientes con EH en el INP 2012-2017



De la muestra total, la distribución fue la siguiente:

1: Descenso primario transanal	n=16 (33%)
2: Cirugía por etapas (con estomas previos)	n=18
3: Cirugía de rescate post-descenso (extra INP)	n=14

En el **primer grupo**, incluimos pacientes con EH, sin cirugía correctiva previa con descenso primario de espesor total transanal (n16=33%). De ellos, NINGUNO ha presentado complicaciones.

De los pacientes con EH con cirugía correctiva en más de un tiempo quirúrgico (**grupo 2**), es decir, con colostomía o ileostomía previa N= 18 (37.5%). De ellos, en 14 (77%) se realizó descenso tipo Soave y en 4 (22%) descenso tipo Swenson. Tres pacientes (16.6%) presentaron EH total, dos tratados con descenso tipo Soave y uno con descenso tipo Swenson. Se presentaron las siguientes complicaciones:

**Tabla 1: Complicaciones en pacientes con EH y antecedente de derivación intestinal**

Pacientes	Complicación	%	Resolución
1	Absceso intraabdominal	5.5	Antibióticoterapia intravenosa
1	Estenosis del manguito muscular	5.5	Re hechura de descenso
2	Síntomas obstructivos	10	Rehabilitación intestinal
1	Aganglionosis residual	5.5	Rehechura de descenso
2	Dehiscencia de anastomosis	10	Ileostomía
<b>Total: 7/18</b>			

El grupo 1 y 2 también corresponden a pacientes operados en el Instituto Nacional de Pediatría. N = 34 (70%).

En cuanto al **tercer grupo**, donde incluimos pacientes con algún tipo de descenso previo, obtuvimos 14 pacientes (29%):

**Tabla 2. Tipo de cirugía previa:**

Pacientes	%	Tipo de descenso
2	5	Duhamel
1	23	Desconocida
9	19	Soave
2	5	Miectomía
<b>Total: 14</b>		

**Tabla 3. Complicaciones de pacientes con EH con antecedente de descenso previo:**

Pacientes	Tipo de complicación
6	Estenosis rectal
1	Estenosis manguito muscular
1	Fístula rectovaginal
2	Estenosis de ventana posterior

<b>2*</b>	Estenosis funcional (Enterocolitis asociada a EH)
<b>Total: 14</b>	

\*Uno de los pacientes con estenosis rectal se comportó como estenosis funcional posterior a la cirugía correctiva (descenso ileoanal Swenson). A ambos pacientes persistían con enterocolitis asociada a EH posoperatoria, se aplicó Botox transanal en ambos casos.

Todos los pacientes del grupo 3 fueron **rescatados con Procedimiento de Swenson** iniciado por vía transanal y completado por vía abdominal en todos los casos. Con Estomas de protección. Presentando tres fugas de la anastomosis.

Al comparar los pacientes con estomas de protección en cirugías primarias y de rescate. 4 pacientes de los 34 operados en el Insituto, presentaron complicaciones relacionadas con la anastomosis del grupo sin estomas de protección de anastomosis colorrectal

Versus 3 pacientes de 14 con antecedente de realización de estomas previos; al aplicar la prueba exacta de Fisher obtenemos p .327.

De los pacientes operados con técnica endorrectal SOAVE/De la Torre (n=6 )se complicaron: N=1 Fuga de anastomosis colorrectal, N= 1 estenosis del mango muscular, N= 2 enterocolitis de repetición, N= 1 absceso intrabdominal. N=1 aganglionosis residual.

El paciente con cirugía de espesor total (SWENSON) se complicó con Fuga de anastomosis colorrectal. Al comparar ambos grupos con prueba exacta de Fisher obtenemos p .015.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La obstrucción mecánica posquirúrgica en EH tiene múltiples causas.

Es importante considerar que nos enfrentamos ante una patología cuya etiología no se ha comprendido al cien por ciento y en la que existen muchas posibilidades quirúrgicas terapéuticas con una alta prevalencia de complicaciones, la más temida es la incontinencia fecal; sin embargo, a pesar de conservar el esfínter anal, la incidencia de complicaciones obstructivas también es alta (9-40%).

Se deben de clasificar los hallazgos anatómicos rectales observados en los niños postoperados (estenosis de la anastomosis colorrectal, twist ), los hallazgos histopatológicos observados en la toma de biopsia de los segmentos colónicos descendidos (aganglionosis residual, descenso de zonas de transición anatómica entre segmentos agangliónico y normogangliónico) y las características morfológicas en los estudios radiológicos de contraste que pueden mostrar: 1) estenosis “funcional” por el mango muscular en los descensos tipo Soave, y 2) anatómicos.

En los pacientes con síntomas obstructivos como vómito, distensión abdominal, estreñimiento persistente y enterocolitis recurrente, inicialmente debemos realizar una correcta anamnesis y recopilación de los datos clínicos iniciales, así como la descripción de los procedimientos realizados

en estos pacientes permitirá iniciar su abordaje diagnóstico. Posteriormente, la exploración física de la región perianal, y anal, así como la introducción de dilatadores de Hegar a través del orificio anal adecuados para cada edad del paciente, permitirá obtener un diagnóstico de continuidad del tacto rectal y/o intestinal distal. En los casos en que este procedimiento deba diferirse por la ansiedad y poca cooperabilidad de los niños nosotros recomendamos realizar una exploración bajo anestesia que permita visualizar el anodermo, línea dentada, sitio de la anastomosis colorrectal (integridad y permeabilidad) y realizar la toma de una biopsia por arriba de la anastomosis (del colon descendido previamente), para su análisis histopatológico e incluso inmunotinción, para establecer si el segmento descendido es normogangliónico.

Después de ello, es recomendable realizar un colon por enema que nos permita bajo fluroscopía evaluar el llenado del colon proximal y observar la eliminación por medio de la defecación de este contraste.

Es entonces, que el cirujano que trata pacientes con EH con algún tipo de complicación posoperatoria, principalmente obstructiva, debe entender que ésta tiene múltiples causas y su estudio amerita dedicación y detenimiento.

En primer lugar, realizar una adecuada historia clínica con énfasis en la terapéutica médico-quirúrgica previamente implementada.

Considerar después estudios de imagen, donde encontramos como primera opción la realización de un colon por enema con medio hidrosoluble que nos permite observar las condiciones anatómicas del intestino descendido, el cual no debe tener zona de transición ni dilatación proximal, sin aumento del espacio presacro, sin enterocolitis y con buen aclaramiento del medio de contraste del colon después de la evacuación espontánea<sup>24</sup>. En caso contrario, debemos pensar en estenosis de la anastomosis (descenso tipo Swenson), del manguito muscular (Soave) o bien, estenosis de la ventana posterior (Duhamel). Y es momento de considerar la rehechura del descenso. En la literatura, se han reportado la necesidad de re operación posterior a un descenso hasta en un 34%<sup>16</sup>.

En nuestro estudio, los pacientes con cirugía correctiva en un solo tiempo quirúrgico no han presentado complicaciones, siendo el descenso transanal tipo Swenson (de espesor total) la técnica más empleada, aunque llama la atención que este sea también el antecedente quirúrgico más frecuente en los pacientes complicados por estenosis de la anastomosis en el canal anal secundaria a isquemia de la anastomosis (55%), lo que concuerda con la literatura mundial donde se ha establecido que pacientes posoperados de descenso tipo Soave o Swenson, pueden desarrollar estenosis en la anastomosis en el canal anal secundaria a isquemia de la anastomosis<sup>17</sup>. En el descenso transanal tipo de La Torre, es importante obtener un segmento distal colónico con adecuada vascularización y longitud para el neorecto<sup>25</sup>.

Cuando se presenta la estenosis, se ha descrito el uso de dilataciones, indicadas en caso de estenosis moderada y no recurrente, con el mismo esquema utilizado en pacientes posoperados con diagnóstico de malformaciones anorrectales<sup>1</sup>; sin embargo, en nuestra experiencia, los pacientes tienen mejor evolución cuando realizamos un nuevo descenso de primera instancia.

De los pacientes con derivación intestinal previa solo 7 (16%) presentaron complicaciones, principalmente dehiscencia de la anastomosis.

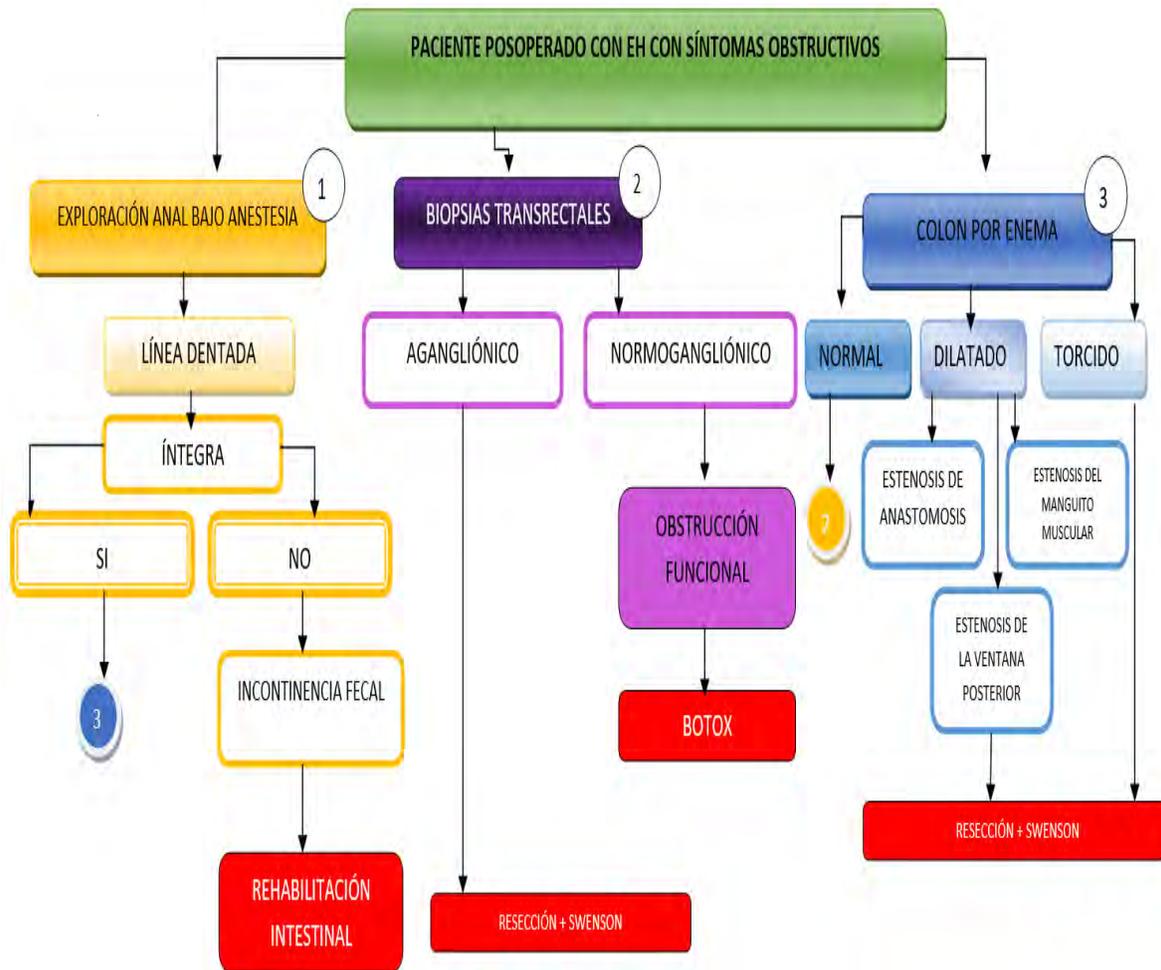
Como se ha explicado anteriormente, en los pacientes posoperados de descenso tipo Soave, el manguito muscular puede causar compresión extrínseca del colon descendido <sup>17</sup>, en nuestro estudio, solo tuvimos un caso con esta complicación, lo cual se explica al experiencia previa y la preferencia por la realización del descenso tipo Swenson. Preferimos la resección completa del manguito muscular con rehechura del descenso a la miomectomía posterior<sup>1</sup>.

En pacientes posoperados de descenso tipo Duhamel, se ha reportado mayor incidencia de estreñimiento y dilatación colónica, al presentar mayor retención de materia fecal por el segmento agangliónico<sup>17</sup>. En nuestro paciente con este antecedente, con estenosis de la ventana, realizamos la ampliación de la misma con engrapadora lineal (la misma utilizada en cirugía endoscópica) cuya longitud facilita, en nuestra experiencia, el alcance de la mayor cantidad de colon sano para crear la nueva ventana posterior.

En caso de que la anatomía sea normal en el estudio contrastado, es necesaria la visualización de la línea dentada mediante una exploración anal bajo anestesia; en caso de que la línea dentada se encuentre comprometida, nuestro paciente tenderá a presentar **incontinencia fecal**, que aunque no constituye una complicación con manifestaciones obstructivas, cabe mencionarla, ya que se presenta en un 30-50% de los pacientes con EH, siendo la principal causa, el daño de la línea pectínea durante la cirugía. <sup>17</sup> Ninguno de nuestros pacientes ha presentado este problema al momento. En el tratamiento de EH, sin importar la técnica quirúrgica empleada para el descenso de la porción colónica sana, la anastomosis debe permanecer por arriba de la línea dentada, al menos 5mm <sup>1</sup>. Es necesario que en pacientes que se manifiestan con incontinencia fecal, se realice exploración anal bajo anestesia para documentar la integridad del canal anal.<sup>26</sup> Cuando la anastomosis se ha realizado por debajo de la línea pectínea el programa de manejo intestinal es de utilidad.<sup>27</sup>

Por otro lado, si la línea dentada se encuentra íntegra, consideramos la realización de biopsias transrectales que permitirán descartar aganglionosis residual, la cual requiere resección del colon enfermo y nuevo descenso de intestino sano. Si, por el contrario, el segmento descendido tiene células ganglionares, entonces nos enfrentamos a una obstrucción de tipo funcional, probablemente por incapacidad del esfínter anal para relajarse y donde la aplicación de toxina botulínica transanal parece ofrecer resolución de la sintomatología. Se trata de un procedimiento mínimamente invasivo sin riesgos de daño permanente y pocos efectos secundarios descritos (incontinencia transitoria) aunque sus efectos a largo plazo en EH no se conocen por completo, los efectos son mejores en pacientes adecuadamente seleccionados. Hacen falta más estudios para los efectos a largo plazo<sup>28</sup>.

Con lo anterior, proponemos el siguiente algoritmo diagnóstico/terapéutico (Figura 10):



**Figura 10. Algoritmo diagnóstico en pacientes postoperados con EH y síntomas obstructivos**

En nuestro estudio, los pacientes con cirugía correctiva en un solo tiempo quirúrgico no han presentado complicaciones, Swenson Transanal la técnica más empleada con estenosis de la anastomosis (55%); con derivación intestinal 7 (16%) complicaciones (Dehiscencia de la anastomosis) e **Incontinencia fecal** 30% por daño de la línea pectínea.

Se presentaron 17.6% de complicaciones después del tratamiento quirúrgico, independientemente del tipo de procedimiento.

Cuando comparamos Soave, Swenson y cirugía de rescate para complicaciones, el procedimiento de Soave mostró más complicaciones con resultados con diferencia estadísticamente significativa (p .015). Entoces, el descenso tipo **Swenson** realizado de manera abierta o transanal ha mostrado tener **mayor seguridad** que el procedimiento tipo endorrectal Soave, con menor índice de complicaciones y es más **reproducible técnicamente**.

En cuanto a la **derivación intestinal** de protección **no ha mostrado disminuir el número de las complicaciones posoperatorias**.

Una vez advertidas las complicaciones evidenciadas en nuestro estudio, decidimos realizar como cirugía de rescate el descenso tipo Swenson por abordaje mixto sin reservorio con aplicación de botox en el esfínter anal.

Por último, la rehechura de un descenso en pacientes con EH constituye un reto quirúrgico para el cirujano, no hay estudios prospectivos sobre los resultados a largo plazo en estos pacientes, por lo que tampoco hay consenso sobre cuál es el mejor procedimiento a realizar <sup>29</sup>. Es entonces que aparece una nueva línea de investigación para nosotros, al tener oportunidad de realizar el seguimiento de nuestros pacientes en la clínica de cirugía colorrectal de nuestro Instituto.

Consideramos que cada caso debe individualizarse, la EH puede tener múltiples complicaciones posquirúrgicas, afortunadamente, prevenibles la gran mayoría; sin embargo, esto requiere pericia y habilidad quirúrgica por parte del cirujano.

El presente trabajo presenta un algoritmo basado en nuestra experiencia como centro de tercer nivel que permite guiar al cirujano que se enfrenta a pacientes con EH y cuya evolución no siempre es la esperada, permitiendo un diagnóstico oportuno de las complicaciones y una terapéutica adecuada con el fin de proporcionar a los pacientes afectados una mejor calidad de vida.

En un futuro, el mejor entendimiento de los mecanismos que originan la EH nos permitirán desarrollar nuevas opciones terapéuticas uniendo la ciencia con la cirugía para proporcionar una capacidad funcional completa de los niños con EH, como centro de tercer nivel y referencia en nuestro país, esta es parte de nuestra misión y fundamento del desarrollo del Centro de Cirugía Colorrectal del Instituto Nacional de Pediatría.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ralls, M. W., Coran, A. G. & Teitelbaum, D. H. Reoperative surgery for Hirschsprung disease. *Semin. Pediatr. Surg.* **21**, 354–363 (2012).
2. Wester, T. & Granström, A. L. Hirschsprung disease—Bowel function beyond childhood. *Seminars in Pediatric Surgery* **26**, 322–327 (2017).
3. Coran, A. G., & Adzick, N. S. Pediatric Surgery. in *Pediatric Surgery 1829–1871* (2012). doi:10.1016/B978-1-4377-1560-6.00067-6
4. Haricharan, R. N. & Georgeson, K. E. Hirschsprung disease. 266–275 (2008). doi:10.1053/j.sempedsurg.2008.07.005
5. Chhabra, S. & Kenny, S. E. Hirschsprung's disease. *Surg.* **34**, 628–632 (2016).
6. Peña, A. & Bischoff, A. Surgical treatment of colorectal problems in children. *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children* 1–497 (2015). doi:10.1007/978-3-319-14989-9
7. Schriemer, D. *et al.* Regulators of gene expression in Enteric Neural Crest Cells are putative Hirschsprung disease genes. *Dev. Biol.* **416**, 255–265 (2016).
8. Holschneider, A. M. & Puri, P. *Hirschsprung's disease and allied disorders. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders* (2008). doi:10.1007/978-3-540-33935-9
9. De La Torre, L. Artículo original Enfermedad de Hirschsprung. Mitos y realidades a 120 años de su descripción. *Acta Pediátrica Mex.* **29**, 139–146 (2008).
10. Santos, K. Enfermedad de Hirschsprung. *Acta Pediatr Mex* **38**, 72–78 (2017).
11. Mattei, P. & Levitt, M. A. Hirschsprung's Disease. in *Fundamentals of Pediatric Surgery* (eds. Mattei, P., Nichol, P. F., Rollins, II, M. D. & Muratore, C. S.) 513–524 (Springer International Publishing, 2017). doi:10.1007/978-3-319-27443-0
12. Dr. Dharam Ramnani. WebPhatology.
13. de la Torre, L. & Santos, K. Hirschsprung disease. Evaluation of calretinin and S-100 as ancillary methods for the diagnosis of aganglionosis in rectal biopsies. *Acta Pediatr Mex* **33**, 246–251 (2012).
14. Guinard-Samuel, V. *et al.* Calretinin immunohistochemistry: A simple and efficient tool to diagnose Hirschsprung disease. *Mod. Pathol.* **22**, 1379–1384 (2009).
15. Georgeson, K. E., Fuenfer, M. M. & Hardin, W. D. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J. Pediatr. Surg.* **30**, 1017–1022 (1995).
16. Chumpitazi, B. P. & Nurko, S. Defecation Disorders in Children After Surgery for Hirschsprung Disease. **53**, 75–79 (2011).
17. Frischer, J. S. & Rymeski, B. Complications in colorectal surgery. *Semin. Pediatr. Surg.* **25**, 380–387 (2016).
18. Torre, L. D. La & Langer, J. C. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease : technique , controversies , pearls , pitfalls , and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms. *YSPSU* **19**, 96–106 (2010).
19. Dickie, B. H., Webb, K. M., Eradi, B. & Levitt, M. A. The problematic Soave cuff in Hirschsprung disease : Manifestations and treatment. *J. Pediatr. Surg.* **49**, 77–81 (2014).
20. Chatoorgoon, K., Pena, A., Lawal, T. A. & Levitt, M. The Problematic Duhamel Pouch in Hirschsprung ' s Disease : Manifestations and Treatment. *Pediatr. Surg.* **21**, 366–369 (2011).
21. Friedmacher, F. & Puri, P. Residual aganglionosis after pull-through operation for Hirschsprung ' s disease : a systematic review and meta-analysis. 1053–1057 (2011). doi:10.1007/s00383-011-2958-5
22. Lawal, T. A. *et al.* Redo pull-through in Hirschsprung ' s disease for obstructive symptoms due to residual aganglionosis and transition zone bowel. *J. Pediatr. Surg.* **46**, 342–347 (2011).

23. Gosain, A. *et al.* Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. *Pediatr. Surg. Int.* **33**, 517–521 (2017).
24. Garrett, K. M., Levitt, M. A., Peña, A. & Kraus, S. J. Contrast enema findings in patients presenting with poor functional outcome after primary repair for Hirschsprung disease. 1099–1106 (2012). doi:10.1007/s00247-012-2394-2
25. Monteiro, R. F. *et al.* A new technique for redo operation after failed endoanal pull-through procedure for correction of Hirschsprung 's disease. *J. Pediatr. Surg. Case Reports* **2**, 52–54 (2014).
26. Peña, A., Elicevik, M. & Levitt, M. A. Reoperations in Hirschsprung disease. *J. Pediatr. Surg.* **42**, 1008–1014 (2007).
27. Levitt, M. A., Dickie, B. & Peña, A. The Hirschsprungs patient who is soiling after what was considered a 'successful' pull-through. *YSPSU* **21**, 344–353 (2012).
28. Han-Geurts, I. J. M., Hendrix, V. C., De Blaauw, I., Wijnen, M. H. W. A. & Van Heurn, E. L. W. Outcome after anal intrasphincteric Botox injection in children with surgically treated Hirschsprung disease. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* **59**, 604–607 (2014).
29. Ralls, M. W., Coran, A. G. & Teitelbaum, D. H. Redo pullthrough for Hirschsprung disease. *Pediatr. Surg. Int.* **33**, 455–460 (2017).

#### **CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Se cuenta con el consentimiento informado de los pacientes para el uso de la información correspondiente a su caso.

#### **CONFLICTO DE INTERÉS**

Ninguno de los autores presenta conflicto de interés