

11209
2 ej 43

HOSPITAL REGIONAL 1o. DE OCTUBRE.

SUBDIRECCION GENERAL MEDICA.

■ ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN ADULTOS ■

AUTOR

DR. JOSE ANTONIO LICONA ORTIZ
RESIDENTE DE 3er. AÑO DE CIRUGIA GENERAL.

ASESOR

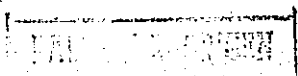
DR. CARLOS SOBERANES FERNANDEZ.
DIRECTOR DEL HOSPITAL REGIONAL 1o. DE OCTUBRE.

DIRECCION DEL AUTOR

AV. INSTITUTO POLITECNICO NACIONAL No. 2126 EDIF. 6-8 DEPTO. 304.
COL. LINDAVISTA. 07300

TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA PARA OBTENER EL GRADO
DE ESPECIALISTA EN CIRUGIA GENERAL.

FACULTAD DE MEDICINA.
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO.
1988.





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.

RESUMEN

En el presente trabajo damos a conocer la experiencia en el Hospital Regional 10. de Octubre. ISSSTE del manejo de un protocolo de estudio y el caso de un paciente masculino de 17 años de edad, que ingreso al servicio de Urgencias Adultos con cuadro de distensión abdominal secundario a una oclusión intestinal a nivel colónico. Las determinaciones séricas de exámenes de laboratorio fueron normales. Los resultados de los métodos de gabinete como son los Rx, con placas simples, mostraban una distensión importante del intestino grueso con abundante materia fecal.

Debido a los antecedentes de cuadros semejantes repetidos en su infancia se pensó en una patología correspondiente a un Megacolon Congénito Ideopático o Enfermedad de Hirschsprung, mismo que fué manejado médicamente a base de enemas con solución fisiológica.

SUMMARY

In the present investigation, we show the experience at Hospital Regional 10. de Octubre of ISSSTE, about of a protocol of study of a male patient seventeen years old admitted to the Emergency Service with abdominal distention secondary to intestinal oclusion at colonic level.

The results of laboratory test were normals. Rx show an important distention bowel and abundant fecal stuff.

Because of the similar illness during infancy we thought in a probably Congenital Megacolon Ideopathic know as Hirschsprung's Disease wich recived medical Treatment based on enemas with physiology solution.

After of the his discharge, the patient was studied by colonic-enema and rectosigmoidoscopy suggesting diagnostic previously though. We made transanal biopsy wich confirmed the diagnosis finally, we reviewed the definitive treatments for case like this base on recent bibliographic material.

Palabras Clave: Enfermedad de Hirschsprung o Megacolon Congénito

INTRODUCCION

En 1888, Harald Hirschsprung, Médico Danés, en Copenhague - Dinamarca, describió dos casos de Megacolon , en niños del sexo masculino que fallecieron a la edad de 7 y 11 meses respectivamente.

Sin embargo, su trabajo " Obstipación en neonatos como consecuencia de Dilatación e Hipertrofia del Colon " a sido de una gran importancia e interés y su nombre ha sido aplicado a identificar ésta patología.

Pese a esto, él no fué el primero en describir casos de este tipo, en 1691, Fredricus Rusch, describió los aspectos necróticos de una niña de 5 años con Megacolo. Posteriormente Von Ammon, en 18842 describió dos casos más.

Aunque aparecieron informes esporádicos durante los dos últimos siglos siguientes, fué Hirschsprung quién definió claramente los aspectos clinicopatológicos de la condición patológica que ahora lleva su nombre.(1,2)

Aunque Hirschsprung enfocó su atención en el segmento dilatado que él creía era la malformación congénita verdadera, en 1895-Marfan propuso que la distensión ocurría secundariamente en pacientes con respuesta a una obstrucción distal.

No fué sino hasta 1920, año en el cual, Dalla Valle hizo un estudio comprensivo del plexo mientérico y describió el segmento agangliónico en el Recto y Colon Sigmoides de infantes con Megacolon Congénito Ideopático. Cameron, un patólogo Inglés, enfocó su atención a la presencia de degeneración de células ganglionares en el plexo mientérico distal al Megacolon. (2)

En 1949, Swenson, Neuhauser y Pickett, usando una procedimiento con balón, reportaron una falla del segmento agangliónico a conducir el peristaltismo normal y enfocaron su atención a su fisiología anormal y sus consecuencias.

Swenson también describió un método especial de examinación - con enema de Bario del Colon en orden a delimitar el segmento estrecho y en adición, describió un procedimiento quirúrgico- para corregir la lesión obstructiva. (2.3). La Historia rela- ta que antes de que Swenson describiera su procedimiento, tuvo que atender a un niño de 4 años quien se presentó con insufi- ciencia respiratoria por una distensión abdominal masiva, -- desesperadamente, él, le efectuó una colostomía sigmoidea, el niño tuvo una recuperación espectacular; tiempo despues, el - niño recalló por cerrarse la colostomía.

Con ésta experiencia Swenson desarrolla una rectosigmoidectomía abdominoperineal con conservación del esfínter anal.

Hasta 1949, Zuelezery Bodian develan la verdadera naturaleza - de la anomalía en la inervación colónica.

A un siglo de la descripción de la patología, se ha establecido que el Megacolon Congénito Ideopático existe en aprox. 1 de -- cada 5000 a 8000 nacidos vivos, de los cuales el 10% correspon den a pacientes con Síndrome de Down y un 5% a pacientes con - problemas neurológicos serios,

Actualmente y pese a los grandes descubrimientos en diagnóstico y tratamiento de la patología, no se ha podido dilucidar una - etiología precisa; si bien es cierto, que existe una falla de migración de células de la cresta neural hacia el intestino -- por necrosis también se ha propuesto que por cambios en el mi- cromedioambiente neuronal entérico es responsable, no se ha -- dado un explicación satisfactoria de la etiología. En los paí- ses con grandes adelantos tecnológicos para su diagnóstico, es relativamente fácil su identificación, sin embargo, en medios como el nuestro, en donde el desarrollo tecnológico es escaso, la identificación de la enfermedad resulta difícil y en algunos casos imposible a tal grado que algunos casos se presentan en la etapa adulta con problemas serios de abdomen agudo.

MATERIAL Y METODOS

Presentación de un caso.

M.G.V. Paciente masculino de 17 años de edad que ingresa al servicio de Urgencias adultos del Hospital Regional 1o. de Octubre el día 13-Junio-1988 con cuadro de dolor abdominal y distensión abdominal. Antecedentes de constipación crónica desde la infancia y tratado en múltiples ocasiones con laxantes y -- catárticos. Durante su infancia requirió atención médica sin especificar tratamiento efectuado, al parecer, administración de enemas.

Su PA. lo inicia en ésta ocasión, un día anterior a fecha de ingreso con dolor abdominal, ausencia de canalización de gases por recto así como de evacuaciones posterior a ingesta moderada de alimentos a las 21:00 hrs. Dolor tipo cólico localizado en hemiabdomen izquierdo que posteriormente se hace generalizado. No disminuye con medicamentos, alimentos ni posiciones corporales. Aumenta con el esfuerzo físico. Refiere cuadro de -- febrícula sin especificar cantidad.

A su ingreso se recibe paciente con desarrollo psicomotor normal de acuerdo a edad y sexo,, con palidez de tegumentos , con datos de deshidratación leve a moderada, con fascias de dolor-integro, sin movimientos anormales, orientado en las tres esferas biológicas, con posición en gatillo y que coopera al interrogatorio y a la EF la cual ofrece Cabeza: con pelo bien implantado, pupilas isocóricas y normorrefléxicas, narinas y CAE permeables, mucosa conjuntival y oral: con datos de deshidratación. Cavidad oral con defectuosa higiene. Cuello: Cilindrico, con movimientos normales, pulsos carotídeos homócratos y sincrónico con latido cardiaco, no se palpa tiroides, Tráquea central y desplazable, sin adenomegalias palpables. Area pulmonar con buenos ruidos de ventilación, sin exudados patológicos. Area--cardiaca con ruidos sincrónicos, de buena intensidad, sin Fenó

menos patológicos audibles con FC de 96 x'. Abdomen blando, con distensión abdominal, dolor a la palpación media y superficial en todo abdomen sin datos de irritación peritoneal -- franca, Peristalsis ligeramente aumentada con ruidos " metálicos ". Con palpación difícil de masa de aprox. 10 x 10 cm localizada en flanco y fosa iliaca izq, de consistencia blanda, ligeramente desplazable, sin poder corroborar visceromegalias. Al tacto rectal: Esfínter anal hipertónico, con ampulla rectal vacía, sin puntos dolorosos, mucosa anal de características -- normales macroscópicas.

Los signos vitales al momento de su ingreso: Temp. de 37.8 , - FC de 96 x', FR de 24x ' y TA de 120/80 mmHg.

Laboratorio: Hb: 16.3 g, Hto: 47.4, Eritrocitos; 5 350 000 ,
Leucocitos: 8 400.

Química sanguínea: Glicemia: 105 mg%, Albúmina: 4.7 g% NU: 8 mg%
Proteínas totales: 8.5 g%, Acido Úrico: 5 mg%
Creatinina : 1.0 mg%. Bilirrubina total: .8mg%

Electrolitos séricos: Sodio: 140 mEq/lt. Potasio: 4.0 mEq/lt.

Exámen Genral de orina: Color: II, Aspecto: Transparente, -
Densidad: 1.018 pH: 6.0, Células escasas
Leucocitos: 2 por campo.

Tiempo de Protrombina de 12.5 "- 91 % con testigo de 12"-100%.

Las placas de Rx simple de abdomen de pie y de decúbito, mostraban distensión importante de asas a expensa de intestino grueso descendente y trasverso, con abundante material fecal distribuida en todo el colon, niveles hidroaéreos localizados en hemiabdomen superior que nos indicaban un posible oclusivo severo al parecer a nivel de sigmoides, que en un momento dado nos hicieron pensar -- en un cuadro de vólvulos de sigmoides. (Figura 1,2 y 3)

Al paciente debido a los antecedentes que tenía de cuadro semejantes en su infancia no hizo pensar en una prob. Megacolon Congénito Ideopático, motivo por el cual al paciente se le trató primero en forma médica a base de antibioticoterapia, restitución de líquidos, medidas generales y enemas con solución Fisiológica la cual dió resultados excelentes a tal grado que permaneció dos días en este nosocomio al término de los cuales se dió de alta para su -- control en la consulta externa. A su egreso las placas de Rx imple



FIGURA 1



FIGURA 2



FIGURA 3

mostraban aire en ámpula rectal sin distención de asas ni presencia de niveles hidroaéreos. (Figuras 4 y 5)

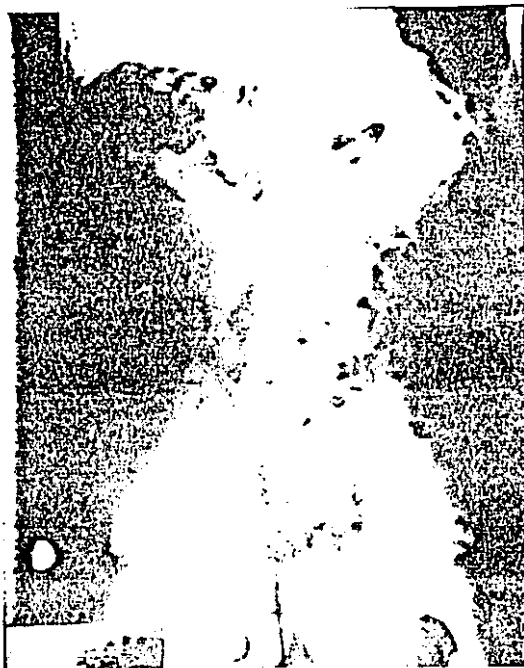


FIGURA 4.



FIGURA 5

En su estudio a través de la consulta externa se le solicita - Colon por enema (Fig. 6 y 7) las cuales mostraban ámpula rectal dilatada, de contornos regulares, sin defectos de llenado positivos ni negativos, con patrón mucoso dentro de límites - normales, el sigmoides presenta gran dilatación en su calibre observándose sus contornos regulares, sin defectos de llenado A nivel con su unión con colon descendente se observa zona de espasmo persistente, la cual presenta pliegues mucosos de caracterísiticas normales.

Con ésta descripción se realiza el Dx radiológico de Megacolon Segmentario Distal.

Al tiempo de la consulta se solicita también Endoscopia recto sigmoidoscópica y anal la cual no da mayores datos, solo con mención de mucosa dentro de límites normales con paredes flácidas. Se solicita manometría sin embargo, este servicio no - existe en el hospital ni en la institución.

Se programa al paciente para toma de biopsia transanal, la cual se realiza bajo bloqueo peridural, traccionando la mucosa del - recto y realizandose corte de mucosa y muscular mediante las - cuales, el depto. de patología revela ausencia de células ganglionares en plexos de Auerbach y Meissner.

Con el diagnóstico patológico de enfermedad de Hirschsprung en edad adulta se decide investigar bibliográficamente cual es el tratamiento definitivo de elección en estos pacientes.

Se da de alta al paciente con recomendaciones higienico-dietéticas y las indicaciones precisas en caso de problemas aguda abdominal.



DISCUSION

El defecto patológico básico de la enfermedad de Hirschsprung es la ausencia de células ganglionares en los plexos intermientéricos de Auerbach y submucoso de Meissner por falta de migración de las células de la cresta neural al colon sigal, entre la quinta y duodécima semanas de gestación, creando un segmento intestinal agangliónico, sin embargo, este concepto es ahora discutido, y recientes informaciones sugieren, en cambio, que una necrosis neuronal focal por alteraciones en el micromedioambiente de las neuronas entéricas, puede ser responsable. (4)

El déficit siempre involucra al esfínter interno y se extiende proximalmente a una distancia variable. En el 75% de los casos el segmento anormal se limita al área rectosigmoidea mientras que en menos de 5% de los pacientes está involucrado todo el colon y una longitud variable del intestino delgado. La enfermedad se presenta en uno de cada 5 000 a 8 000 nacidos vivos. La preponderancia total de varones a mujeres es de 4:1. (5)

Se ha sugerido un riesgo genético. La frecuencia de la población general es de 0.02% pero en hermanos de pacientes con ésta patología es de 3.6%. (6)

Passage (7) demostró que el riesgo es diferente según el sexo del paciente índice. En hermanos de paciente índice varón la frecuencia es de 2.6% pero en los de una mujer, el riesgo es de 7.2%. pese a todo, esto ni en hombres ni en animales se ha comprobado una herencia mendeliana simple.

Desde el punto de vista fisiopatológico los pacientes con enfermedad de Hirschsprung no tienen defecaciones espontáneas normales, la masa fecal se acumula cerca del segmento agangliónico del intestino, causando finalmente dilatación y descomposición del intestino proximal ganglionado normal.

El intestino normal se ve anormal: Está dilatado y contiene grandes fecalitos. Los estudios de motilidad muestran una falla de peristalsis propulsiva en el segmento agangliónico

1971
SERIE DE TESIS NO DEBE
SER LA BIBLIOTECA

con registros normales en el intestino ganglionado proximal. Los estudios manométricos para valorar la actividad del esfínter anal proporcionan algunos datos; en el Megacolon Congénito Ideopático no se relaja el esfínter y en algunos casos éste se contrae. Esta prueba no es tan precisa en el grupo de recién nacidos como en pacientes mayores, con un 26% de error en los primeros.

La morfología puede correlacionarse, hoy en día, con técnicas-histoquímicas. Los ganglios intestinales intrínsecos son -- colinérgicos y los nervios que penetran al intestino son colinérgicos y adrenérgicos. En el segmento agangliónico de la -- enfermedad no hay plexo bien desarrollado sino que, los nervios terminan en fascículos engrosados grandes anormales, sin formación de plexo. Hay un aumento de la actividad de la acetilcolinesterasa (8) y de la Fluoroscopia de catecolaminas (9) en estas terminaciones nerviosas anormales grandes. En los -- segmentos agangliónicos la concentración de la acetilcolinesterasa es de 2-3 veces mayor, comparada con los segmentos gangliónicos. Incluso se ha determinado un incremento de la actividad de la acetilcolinesterasa en suero y en los eritrocitos de pacientes, indicando así cierta actividad sistémica.

Theodor Ephronphis decidió clasificar el megacolon desde un punto de vista patológico. El subdividió el megacolon en etapas, los cuales, las células ganglionares son anormales y -- normales. El primer grupo incluye células ganglionares que no están presentes (Enf. de Hirschsprung), están degeneradas -- (Enf. de Chagas) o inmaduras. El segundo grupo divide al megacolon con células ganglionares normales dentro de aquellos -- casos en donde la etiología es conocida (Megacolon secundario a otros desórdenes) y aquellos en donde la etiología es desconocida (Megacolon Psicogénico) (8).

La tabla 1 muestra varias series de la literatura en donde se puede observar que las edades de los pacientes estudiados van desde los 16 años (Swenson) hasta los 69 años (Lee) con procedimientos que van desde la colectomía subtotal (Wuitehouse) -- hasta procedimientos que se usan en la actualidad (Swenson). La presentación clínica en adultos es semejante a los niños. Una historia de crecimiento ó distensión abdominal, constipa

ción y obstipación son usualmente demostradas.

Los catárticos y enemas repetitivos pueden no revelar progreso a largos períodos de constipación. (10).

El dolor abdominal tipo cólico, períodos de diarrea acuosa, vómito, anorexia, lescitud, pérdida de peso, halitosis, anemia hipocrómica y barborismos son otros síntomas que pueden ser identificados. Una distensión abdominal masiva puede producir alteraciones cardiacas y respiratorias produciendo Disnea.

La palpación puede revelar un colon distendidio y en muchas ocasiones la presencia de un fecaloma. El esfínter puede ser de buen tono, pero las impactaciones fecales son frecuentes.

El enema de bario y la biopsia, proveen un alto grado de diagnóstico aunque, algunos autores (11) argumentan que en el 10% de los pacientes con ésta patología, los estudios contrastados pueden ser normales, la biopsia es diagnóstica en 100% de los casos.

Ahora bien, estos métodos auxliores de gabinete nos ayudan en el Dx diferencial de otras variedades de megacolon.

El Diagnóstico diferencial deberá incluir otras causas de megacolon y tales entidades son ascitis de la peritonitis tuberculosa, ílco crónico, quista de ovario y enf. maligna.

Todos los pacientes con esta enfermedad deberán ser tratados quirúrgicamente.

La descompresión temporal con una colostomía puede ser necesaria cuando la condición general del paciente es deficiente o una obstrucción aguda esté presente y no de resultado el tratamiento médico instituido.

Los procedimientos quirúrgicos que se han utilizado, varían desde la colcctomía subtotal en algunas series viejas, con un alto índice de mortalidad (10.4%) a otras series en donde los procedimientos de Swneson, Duhamel y Soave son usados.

En la actualidad se aceptan estos tres procedimientos los cuales tienen ventajas y desventajas unos sobre otros, también han aparecido en la literatura variedades o modificaciones a dichos procedimientos. A continuación serán descritos brevemente.

TABLA 1.

Referencia.	No. de casos	Edad	Procedimiento	Resultado
Hurst. 1934.	32	20-55	-----	-----
Whitehouse 1943.	29	29-60	Colectomía Subt.	10.4% Mort.
Rosin 1950	1	35	Colectomía subt.	Fístula fecal
Hiatt. 1951	1	25	Rectosigmoidec tomía y anastomo sis sigmo-anal.	satisfactorio
Lee. 1956	7	22-69	Proc. de Swenson.	Estenosis de anastomosis.
Swenson. 1957.	200	16-60	Proc. de Swenson	Satisfactorio
Pockhart- Mummery 1967.	14	30-50	Proc. Duhamel.	Satisfactorio
Ponka. 1972.	4	19-50	Proc. de Swenson.	satisfactorio
Mc Garity and Cody. 1974.	1	30	Proc. de Soave.	Satisfactorio
Fishbein. 1986.	8	17-45	Miectomía rectal posterior.	Satisfactorio
Netsikas. Nick 1987.	6	20-55	Proc. Duhamel.	Satisfactorio.

Fuente: Dis Col and Rectum. 21 (2) 1978. 113.

1.- El procedimiento de Swenson, el cual se describe como una resección del segmento aganglionado del intestino; utilizan do una técnica de exteriorización.

El trabajo original enunciaba que la anastomosis se hacía a 1.5 cm por arriba del ano y ello originaba obstrucciones a nivel del esfínter.

Swenson modificó su procedimiento, de tal forma, que la anastomosis se hace 1 cm arriba de la línea dentada atrás y 2 cm adelante. Se disecciona el recto con gran cuidado, conservando la pared intestinal por abajo del reflejo peritoneal, evitando lesionar los nervios autónomos pélvicos, que son vitales para la vejiga y la función sexual.

rara vez hay complicaciones por rotura de la anastomosis y cécasis pélvica. (Figura 8,9 y 10)

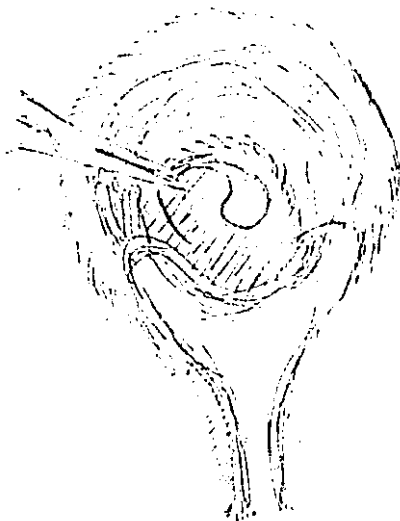


Figura 8.- Colocación transanal de la sutura distal en bolsa de Tabaco.

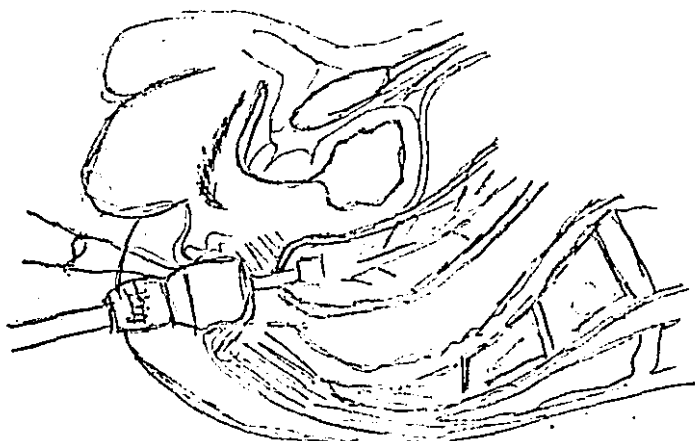


Figura 9. Con el intestino proximal sobre el instrumento se realiza la anastomosis para poder atar la bolsa de tabaco distal desde la cara perineal.

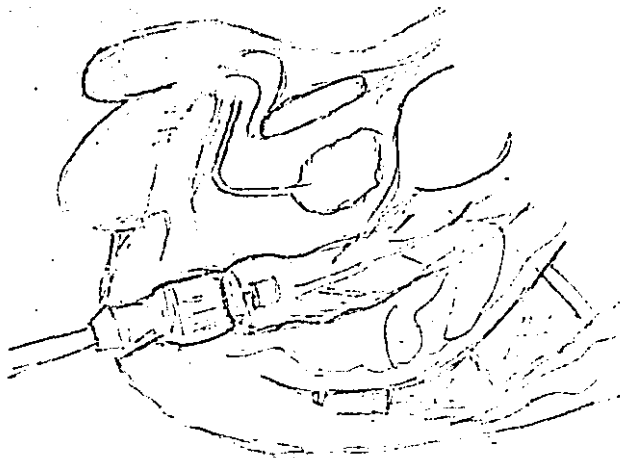


Figura 10.- Extremos de intestino aproximado para una anastomosis Colocolica termino-terminal.

2.- El procedimiento de Duhamel modificado por Martin y Caudill se describe como un procedimiento alternativo satisfactorio en el que se anastomosa en forma latero-lateral el colon -- normal al recto aganglionado bajo retenido. La eliminación del tobique suprime asimismo la bolsa rectal ciega, en la - que se puede formar un gran fecalito.

El nuevo recto que se construye es agangliónico en su mitad anterior, pero ganglionado en su mitad posterior. Ello basta para expulsar las heces fecales a través de los esfínteres. (Figura 11).

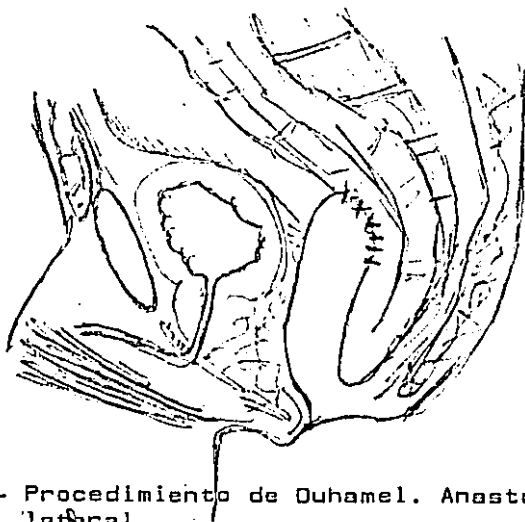


Figura 11.- Procedimiento de Duhamel. Anastomosis colorrectal latero-lateral.

Una ventaja de este procedimiento es que no se disecciona el recto bajo por delante y la disección posterior es mínima, reduciendo así el peligro de lesionar los nervios autónomos. Ehrenpreis en una revisión de varias operaciones para ésta enf. mostró un promedio de mortalidad para el procedimiento de --O Duhamel a ser de 2.8%. esto comparado con el procedimiento de mortalidad con el de Swenson que es de 7.2% (12)

- 3.- El procedimiento de Soave, el cual es publicado por vez primera en los EUA, en 1964 y modificado por Boley el mismo año, - consiste en un método abdominoperineal combinado para extirpar la mucosa del segmento agangliónico del intestino, dejando - solo el tubo muscular en su inervación y riego sanguíneo. El intestino aganglionado se tira a través del manguillo muscular agangliónico y se hace una anastomosis colo-anal primaria con el segmento alto de la pared rectal fijada a la acrosa del colon exteriorizado para estabilizarla mas al intestino. (Figura 12).



Figura 12.- Procedimiento de Soave. Anastomosis colo-anal primaria dentro del manguillo muscular del recto agangliónico.

Esta operación tiene como desventaja teórica que el músculo rectal agangliónico actuará como una obstrucción funcional para el colon normal exteriorizado. La técnica elimina la disección pélvica y -- por lo tanto, evita la lesión de los nervios autónomos y conserva los receptores sensoriales.

Cuando uno sospecha enfermedad de Hirschsprung de segmento corto. - la miectomía rectal con esfinterotomía posterior es el tratamiento de elección (13).

Posteriormente se han propuesto múltiples procedimientos para el - tratamiento " Definitivo " de la patología en cuestión, que son -- solo modificaciones de las técnicas de uso general y operaciones - completamente nuevas. Esta revisión indica las ventajas y desventajas de las técnicas que se utilizan en la actualidad. La Experiencia y prejuicios personales influyen en la elección de las operacio

nes por el cirujano. A medida que se acumule la experiencia y --
mejoren los estudios fisiológicos, es posible que se desarrolle--
un enfoque mas adecuado..

CONCLUSIONES

Con el presente estudio pretendo dar a conocer un caso que aunque la patología es propia de los neonatos o infantes, es posible la aparición en la edad adulta. Considero que el protocolo de estudio y tratamiento en el servicio de Urgencias adultos fué el adecuado sin embargo, en un momento se considero la opción quirúrgica por no ceder al manejo médico.

Una revisada la patología si hubiese sido necesaria la cirugía y teniendo en mente la patología se le hubiera practicado un procedimiento de Duhamel en lugar de una colostomía temporal.

En realidad el paciente llegó en buenas condiciones general, sin ataque severo al estado general, pues como es sabido, en los problemas de oclusión intestinal, el compromiso hidroelectrolítico es característico lo cual aumenta el porcentaje de mortalidad.

Dentro de los diagnósticos diferenciales la patología era, hasta cierto punto, elemental debido a los antecedentes de cuadros de este tipo los cuales fueron solucionados con enemas, laxantes y empleo de catárticos, edad, sexo y manifestaciones de la imagenología simple.

Ahora bien, el Dx se confirmó por medio de Colon por Enema y Biopsia transrectal. No hubo necesidad de manometría pues, si bien, no se cuenta en la institución con este desarrollo tecnológico, no había ya necesidad pues la enfermedad era diagnosticada.

Se presenta ahora una interrogante. ¿Cual sería el tratamiento de elección en este paciente para ser "definitivo"?

Se ha de considerar que la patología se trata de un segmento corto en donde según experiencia el mejor resultado se obtiene con una miectomía con esfinterotomía posterior, sin embargo, como en la mayoría de las decisiones quirúrgicas, la experiencia del cirujano es la base. También podría considerarse la práctica de un procedimiento como es de Soave o Duhamel pues el paciente es joven y en manos inexpertas la lesión de los nervios autónomos por el procedimiento de Swenson, puede estar presente.

A pesar de que la búsqueda de esta patología fue intensificada no se logró captar más pacientes aún retrospectivamente por la rareza de la enfermedad, sin embargo, la patología y los pacientes están ahí esperando su diagnóstico y determinación de un procedimiento de elección sin complicaciones y deseosos que los atiendan médicos con un entrenamiento satisfactorio.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Hirschsprung's Disease in the Adults. J. Fairgrieve. Br J. Surg. 1963. 50:506-514.
- 2.- The danish Pediatrician harald Hirschsprung. Karsten Roed - Petersen. Surgery, Gynecology and Obstetrics. February. 1988. 166 (2) 181-185.
- 3.- Hirschsprung's Disease. Karen S. Blisard. Hum. Pathol. 1986. 17(12)-December .
- 4.- Hirschsprung's Disease. Cass D. Prog. Pediatric. Surg. 1986. 20:199-214.
- 5.- Hirschsprung's Disease. Metzger Philip. Dis Col Rectum. 1978. 21 (2) 222-27.
- 6.- The Pathology Physiology of Congenital Megacolon. Davidson M. Gastroenterology 29: 803, 1955.
- 7.- The Genetics of Hirschsprung's Disease. Passage, E. N.Engl.J.Mod. 276:138.1967.
- 8.- Aganglionic Megacolon in Adults. Briggs. Conn Med. 35:680.1971.
- 9.- Hirschsprung's Disease. Ian Lavery. Surgical North America,Clinics 1984.
- 10.- Nonoperative Treatment of Hirschsprung's Disease. Wang Guo. J. Pediatric Surg. 22 (5) 1987. 439-42.
- 11.- Hirschsprung's Disease in Adults. Ziegler M. J. Pediatric Surg. 22 (1) january. 1987. 82-83.
- 12.- Surgical Treatment of Hirschsprung's Disease in Adults. Ronald H. Fishbein. Surgery, Gynecology and Obstetrics. 1986. 163(5) 458-464.
- 13.- Adult Hirschsprung's Disease. Natsikas Nick. Dis Col Rectum. March 1987 30 (3) 204-210.
- 14.- The Modified Duhamel Operation for Hirschsprung's Disease. Felicien M. J. Pediatric Surg. 22 (5) 1987. 436-438.

AUTORIZACIONES



ASESOR
DR. CARLOS SOBERANES FERNANDEZ.
DIRECTOR DEL HOSPITAL REGIONAL 1o. DE OCTUBRE.



DR. RAMON OROPEZA MARTINEZ.
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA GENERAL



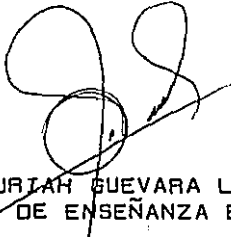
DR. ALEJANDRO TORT MARTINEZ.
COORDINADOR GENERAL DE LOS SERVICIOS DE CIRUGIA



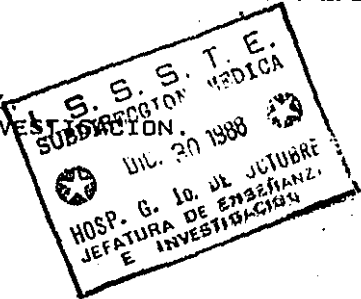
S. SOBERANES GENERAL MEDICA

1989

DEPARTAMENTO DE INVESTIGACION



DR. URIAH SUEVARA LOPEZ
JEFE DEL DEPTO. DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION



AUTOP.

DR. JOSE ANTONIO LICONA ORTIZ.
RESIDENTE DE LA ESPECIALIDAD DE CIRUGIA GENERAL.