

11237
84



Universidad Nacional Autónoma de México

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA
S. S. A.

MANOMETRIA RECTAL EN PACIENTES POST-OPERADOS DE
ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CON DOS DIFERENTES
TECNICAS QUIRURGICAS ENDORRECTALES.

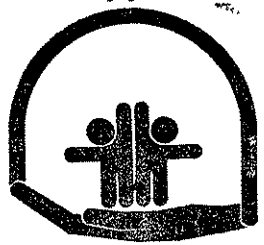
EJEMPLAR UNICO

T E S I S

Para obtener el título de
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

P r e s e n t a

DR. ENRICO CONTI



INP

México D. F.,  2002

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

MANOMETRIA RECTAL EN PACIENTES POST-OPERADOS DE ENFERMEDAD
DE HIRSCHSPRUNG CON DOS DIFERENTES TECNICAS
QUIRURGICAS ENDIRECTALES

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA
EN PEDIATRIA PRESENTADA POR EL
DR. ENRICO CONTI

TUTOR DE TESIS

DR. JAIME A. PARRIZ MAYANS,
JEFE DEL SERVICIO DE GASTROENTEROLOGIA

ASESOR DEL DEPARTAMENTO DE
INVESTIGACION

DR. CRISTINA DE MARTINEZ.

PROFESOR TITULAR DEL CURSO

DR. ARTURO LOREDO ABDALA,
JEFE DEL SERVICIO DE MEDICINA INTERNA.

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
INVESTIGACION

DR. ALESSANDRIA CARRIVALLO

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
ENSEÑANZA

DR. PEDRO SANCHEZ MARTINEZ.

Ai miei genitori, mia zia Ines e mio nonno Armando, per avermi dato l'amore, la forza e la possibilità di raggiungere il traguardo di tanto studio.

A mia moglie Edith e mio figlio Giacomo, che tanto credono nella mia professione e per il loro amore, fonte della mia vita.

A mia figlia Ivana, prematuramente scomparsa e che mi ha lasciato con un gran vuoto di dolore.

Ai miei maestri ed amici, per avermi stimolato e motivato nel mio studio e professione.

C O N T E N I D O

1.- INTRODUCCION	1
2.- HIPOTESIS	2
3.- ANTECEDENTES : (Etiología,Fisiología,Patología,Fisiopatología,Cuadro Clínico,Diagnóstico y Tratamiento.)	3
4.- MATERIAL Y METODOS	12
5.- RESULTADOS	14
6.- DISCUSION	16
7.- CONCLUSIONES.....	20
8.- BIBLIOGRAFIA.....	21

1

MANOMETRIA RECTAL EN PACIENTES POST - OPERADOS
DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CON 2 DIFERENTES
TECNICAS QUIRURGICAS ENDORRECTALES

INTRODUCCION .

La presión intraluminal de la región anorectal en el niño normal cae cuando se produce una distensión en la porción superior; ésto es conocido como reflejo rectoanal o recto-esfinteriano (1,2). En la enfermedad de Hirschsprung, este reflejo no existe, a diferencia de lo que sucede en el niño normal. Esto ha permitido que la manometría rectal sea un método más de diagnóstico para este padecimiento (3,4,5, 6,7, 8,).

Hasta el momento actual, los únicos informes que encontramos en la literatura mundial en relación con estudios de manometría rectal practicados en niños post - operados de megacolon congénito son los reportados por Schuster, Suzuki, Nagasaki y Cols. (2,9, 10). En especial, con la técnica de Soave no se encontró ninguno. Los estudios realizados en niños operados con la técnica de Duhamel modificada por Ikeda , señalan la recuperación del reflejo recto - esfinteriano en el 75 % de los pacientes , así como valores adecuados de presión anorectal (10) . En tanto que en todos los pacientes operados de Hirschsprung con la técnica de Swenson , se reporta la ausencia del reflejo rectoanal (2,9). La importancia de que el reflejo recto - esfinteriano esté presente en niños post-operados de la enfermedad de Hirschsprung con algunas de las técnicas antes mencionadas y su significado o repercusión en la evolución clínica favorable o desfavorable en estos niños , no ha sido aún aclarado .

En nuestro hospital se uso, hasta 1976, únicamente una resección endorectal seguida por anastomosis del intestino normoganglionico a la región cutánea situada por debajo de la línea dentada. En los últimos 5 años hemos modificado la operación llevando a cabo la anastomosis a 2 cm. por arriba de la línea dentada; ésto con el objeto de preservar una mayor porción de la mucosa anal y por lo tanto mejorar la continencia fecal post - operatoria .Fig. 1

Los objetivos de ésta tesis fueron :

1.- Determinar la existencia del reflejo rectoanal en nuestros pacientes y ver si existe diferencia entre las dos técnicas quirúrgicas empleadas .

2.- Comparar los valores de presión rectal con los niños sanos, así como entre los dos grupos de pacientes post-operados.

3.- Comparar clínica y manométricamente los resultados obtenidos después de la cirugía.

4.- Disponer de datos clínicos y estadísticos de manometría rectal para ulteriores estudios en el Instituto Nacional de Pediatría .

HIPOTESIS .-

1. Igual que algunos autores y a diferencia de otros, ninguno de nuestros pacientes presentó el reflejo rectoanal. En este estudio pretendemos corroborar lo dicho por otros autores; sin embargo, no sabemos por qué existe esta discrepancia.

2. Hasta el momento no existe ningún trabajo en este país que hable de valores de presión rectal en niños post-operados de enfermedad de Hirschsprung; por lo tanto, los valores encontrados en nuestro estudio probablemente sean bajos, similares a los reportados por otros autores .

En nuestro hospital se uso, hasta 1976, únicamente una resección endorectal seguida por anastomosis del intestino normoganglionico a la región cutánea situada por debajo de la línea dentada. En los últimos 5 años hemos modificado la operación llevando a cabo la anastomosis a 2 cm. por arriba de la línea dentada; ésto con el objeto de preservar una mayor porción de la mucosa anal y por lo tanto mejorar la continencia fecal post - operatoria .Fig. 1

Los objetivos de ésta tesis fueron :

1.- Determinar la existencia del reflejo rectoanal en nuestros pacientes y ver si existe diferencia entre las dos técnicas quirúrgicas empleadas .

2.- Comparar los valores de presión rectal con los niños sanos, así como entre los dos grupos de pacientes post-operados.

3.- Comparar clínica y manométricamente los resultados obtenidos después de la cirugía.

4.- Disponer de datos clínicos y estadísticos de manometría rectal para ulteriores estudios en el Instituto Nacional de Pediatría .

HIPOTESIS .-

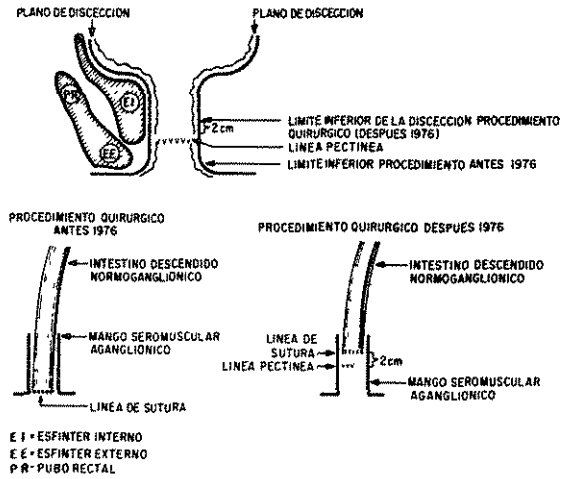
1. Igual que algunos autores y a diferencia de otros, ninguno de nuestros pacientes presentó el reflejo rectoanal. En este estudio pretendemos corroborar lo dicho por otros autores; sin embargo, no sabemos por qué existe esta discrepancia.

2. Hasta el momento no existe ningún trabajo en este país que hable de valores de presión rectal en niños post-operados de enfermedad de Hirschsprung; por lo tanto, los valores encontrados en nuestro estudio probablemente sean bajos, similares a los reportados por otros autores .

2-A

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIGURA No. 1



La figura No. 1 muestra la técnica quirúrgica antes del año 1976, así como su modificación después de 1976 (Mayor preservación de la mucosa).

3. Efectivamente se ha encontrado una relación entre clínica y manometría rectal en cuanto que los niños con mejor evolución clínica presentaron, al mismo tiempo, mejores valores de presión rectal .
4. Como ya ha sido descrito por varios autores, la manometría rectal se está empleando día a día con mayor frecuencia como un método más para el diagnóstico de megacolon congénito y con muy buenos resultados. Sin embargo, nosotros creemos que este procedimiento se pueda utilizar también para el tratamiento de los pacientes post-operados, especialmente aquellos con incontinencia fecal y bajos valores de presión rectal .

ANTECEDENTES .

La enfermedad de Hirschsprung o megacolon congénito, es un padecimiento que se caracteriza por una dilatación o agrandamiento anormal del colon debido a la ausencia total o parcial de las células ganglionares intramurales del intestino distal que puede afectar desde un segmento del recto, hasta la totalidad del colon y mas raramente, todo el tracto gastro-intestinal. La descripción mas antigua de esta enfermedad se remonta al reporte de autopsia practicada en una niña de 5 años de edad en el año de 1691 por Frederick Ruysch (11). Veinte casos más de esta enfermedad fueron reportados previos a la clásica descripción de Harold Hirschsprung en el Congreso de Pediatría de Berlín en 1886 (12).

La frecuencia del megacolon congénito se ha estimado, en la actualidad, en un 0.02 % (13); 80 % de éstos pacientes son del sexo masculino (14).

3. Efectivamente se ha encontrado una relación entre clínica y manometría rectal en cuanto que los niños con mejor evolución clínica presentaron, al mismo tiempo, mejores valores de presión rectal .
4. Como ya ha sido descrito por varios autores, la manometría rectal se está empleando día a día con mayor frecuencia como un método más para el diagnóstico de megacolon congénito y con muy buenos resultados. Sin embargo, nosotros creemos que este procedimiento se pueda utilizar también para el tratamiento de los pacientes post-operados, especialmente aquellos con incontinencia fecal y bajos valores de presión rectal .

ANTECEDENTES .

La enfermedad de Hirschsprung o megacolon congénito, es un padecimiento que se caracteriza por una dilatación o agrandamiento anormal del colon debido a la ausencia total o parcial de las células ganglionares intramurales del intestino distal que puede afectar desde un segmento del recto, hasta la totalidad del colon y mas raramente, todo el tracto gastro-intestinal. La descripción mas antigua de esta enfermedad se remonta al reporte de autopsia practicada en una niña de 5 años de edad en el año de 1691 por Frederick Ruysch (11). Veinte casos más de esta enfermedad fueron reportados previos a la clásica descripción de Harold Hirschsprung en el Congreso de Pediatría de Berlín en 1886 (12).

La frecuencia del megacolon congénito se ha estimado, en la actualidad, en un 0.02 % (13); 80 % de éstos pacientes son del sexo masculino (14).

ETIOLOGIA .

La enfermedad de Hirschsprung se debe a la falta de migración de los neuroblastos en la pared del tracto gastro-intestinal así como a la falta de progresión de los plexos mientéricos y sub-mucosos en dirección cefalo-caudal en el interior de la pared intestinal. En el 3 a.5 % de los casos se puede hablar de la existencia de un factor genético o familiar (15)

FISIOLOGIA .

En condiciones normales, la motilidad propulsiva del colon implica necesariamente la presencia de una contracción precedida de una fase de relajación intestinal. La actividad muscular del intestino es regulada por una inervación intrínseca del mismo que incluye a las clásicas fibras colinérgicas excitatorias, así como a las fibras adrenérgicas inhibitorias. Sin embargo, en fechas recientes, se ha demostrado que la inervación intrínseca del intestino incluye, además, fibras excitatorias no-colinérgicas y fibras inhibitorias no-adrenérgicas. Las neuronas que integran el sistema inhibitorio adrenérgico se encuentran localizadas en el plexo mientérico de Auerbach, el cual se piensa sea responsable de la fase de relajación intestinal, así como del esfínter interno .

PATOLOGIA .

Hallazgos Macroscópicos : el aspecto típico del intestino, en la enfermedad de Hirschsprung consiste en una dilatación proximal, seguida de un segmento de transición de presentación gradual o abrupta, hasta a un intestino de calibre y dimensiones normales. La pared del intestino proximal se observa engrosada y frecuentemente con edema; el área de-

transición tiene una forma típica de conc y el intestino distal luce prácticamente normal o hipoplásico (14).

Hallazgos Microscópicos : como ya se mencionó, el elemento característico de la enfermedad de Hirschsprung es la ausencia de las células ganglionares intramurales en el intestino, las que, en condiciones normales, se encuentran a nivel de los plexos nerviosos sub-mucosos e intermusculares. Existe, además, aumento y engrosamiento de las fibras y troncos nerviosos (14). Fig. No. 2 (a y b).

HISTOQUIMICA .

A través de estos estudios se ha notado un aumento de la enzima acetilcolinesterasa a nivel del segmento intestinal aganglionico (16, 17, 18).

En el colon normal, la tinción de la acetilcolinesterasa muestra fibras nerviosas en la capa muscular, así como en los ganglios, mientras que, en el intestino aganglionico, la tinción muestra un gran número de elementos nerviosos, especialmente localizados en las fibras circulares. Se ha estimado que la extensión de la aganglionosis es de aproximadamente el 77% a nivel del recto-sigmoides y del 10% en el colon total (13, 14).

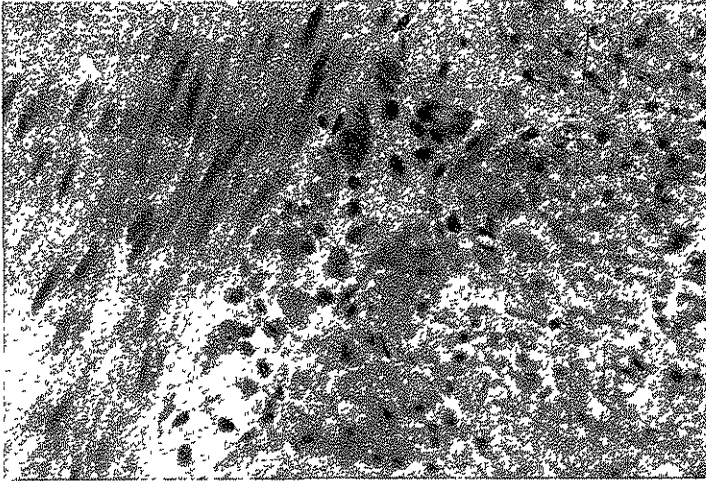
Algunos autores (19, 20) han descrito casos de " Hipoganglionosis " sin aganglionosis, que se asocia a un cuadro clínico similar al del megacolon congénito en su forma clásica.

Más aún, se ha descrito una variante de la enfermedad de Hirschsprung que se le denomina " segmento ultracorto " , en donde --

5-A

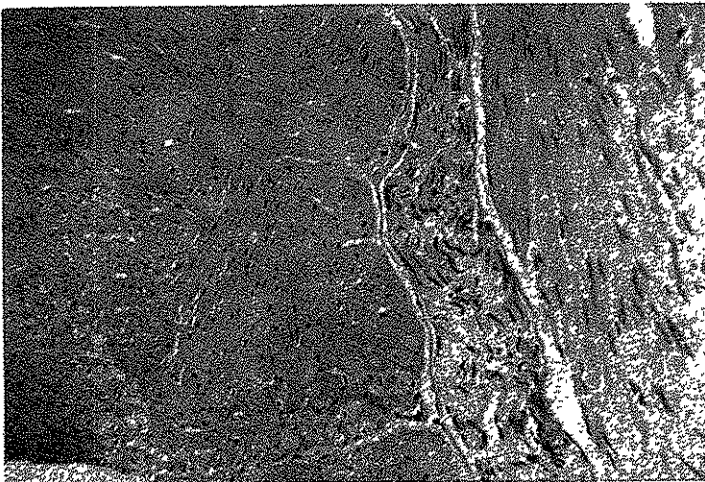
FIGURA No. 2a

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



a) Foto a bajo aumento que muestra plexos mientéricos normales con presencia de células ganglionares (Intestino Normal).

FIGURA No. 2b



b) Foto a bajo aumento que muestra tronco nervioso y ausencia de células ganglionares, compatible con la Enfermedad de Hirschsprung.

la aganglionosis queda confinada a nivel del esfínter interno, canal-anal y recto (21).

FISIOPATOLOGIA .

Es indudable, que la ausencia de las células ganglionares intramurales representa el defecto histopatológico principal de la enfermedad de Hirschsprung; sin embargo, aún no está bien establecido cómo este defecto puede alterar específicamente la actividad de la musculatura lisa. Boley, (22) ha postulado que en esta enfermedad existe una desorganización en el mecanismo normal de la motilidad colónica, así como de la defecación; sin embargo, no da las causas del mismo .

Se piensa que la respuesta de relajación del esfínter interno, conocido como "reflejo-esfinteriano o recto anal", está dada por las células ganglionares, ya que este reflejo está ausente en pacientes con megacolon congénito en quienes se ha practicado estudios de manometría rectal (3,4,5,6, 7, 8,23). La ausencia de los ganglios intramurales y de las fibras inhibitorias no-adrenérgicas, hace que se ocasione una interferencia en el mecanismo normal de relajación de la peristalsis y de relajación del esfínter interno (14). La inervación extrínseca puede ser causa también de la fase de relajación ya mencionada. La desorganización de estos mecanismos de control puede ser completa, como en la aganglionosis total, o incompleta, como en el segmento ultracorto (14) .

Finalmente se describen otros factores que pueden jugar un papel adicional en la falta de propulsión peristáltica como son la actividad excitatoria colinérgica aumentada, así como la pérdida de la actividad inhibitoria adrenérgica (14).

CUADRO CLINICO .

Los síntomas sobresalientes de la enfermedad de Hirschsprung- se pueden presentar desde el período neonatal, hasta la etapa preescolar y es- colar. Algunos autores (24) describen 5 variantes distintas de presentación - (tabla #1).

EN EL TIPO I.-La enfermedad se presenta como obstrucción intestinal desde el nacimiento, caracterizada por vómitos, distensión abdominal, ausencia de meco- nio y evidencia radiológica de obstrucción intestinal baja .

EN EL TIPO II.-Existe un retardo en la expulsión de meconio y el cuadro se - caracteriza por episodios repetidos de obstrucción intestinal que pueden ce- der ~~sea~~ espontáneamente o mediante la aplicación de enemas. El estado general de éstos niños es malo y el curso de la enfermedad es con episodios de impac- tación fecal, vómitos y deshidratación.

EN EL TIPO III.-El síntoma predominante es la constipación la cual puede pre- sentarse durante semanas o meses y posteriormente manifestarse como obstruc- ción intestinal.

EN EL TIPO IV.-Los pacientes tienen generalmente un curso inicial con consti- pación moderada seguido por un cuadro agudo de enterocolitis caracterizado - por diarrea, fiebre, distensión abdominal, ataque al estado general y deshidrata- ción .

EN EL TIPO V.-Los niños presentan únicamente constipación moderada. Es en és- tos casos en donde el estado nutricional generalmente no se afecta. En los ca- sos más severos , el estado general queda afectado en forma importante llegan- do a cuadros de desnutrición severa y en ocasiones hasta pérdida de la grasa subcutánea con detención franca del crecimiento .

DIAGNOSTICO .-

La enfermedad de Hirschsprung se debe sospechar en todo niño - con constipación intestinal que se ha manifestado desde la etapa neonatal y -

TESIS CON
FALTA DE ORIGEN

77

TABLA 1

CUADRO CLINICO DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

VARIETADES CLINICAS DE MEGACOLON CONGENITO	EDAD DE PRESENTACION	MANIFESTACION CLINICA
TIPU 1	NACIMIENTO	OBSTRUCCION INTESTINAL CON VOMITU, DISTENSION ABDOMINAL, AUSENCIA DE ELIMINACION DE MECONIO.
TIPU 2	RECIENTE NACIDO	RETARDO EXPULSION MECONIO, EPISODIOS REPEITIVOS DE OBSTRUCCION INTESTINAL, TENDENCIA A LA CRONICIDAD MAL ESTADO GENERAL
TIPU 3	RECIENTE NACIDO Y / O PRIMEROS MESES DE VIDA	CONSTIPACION SEGUIDA POR OBSTRUCCION INTESTINAL AGUDA Y COMPLETA.
TIPU 4	RECIENTE NACIDO Y / O PRIMEROS MESES DE VIDA	CONSTIPACION INICIAL MODERADA SEGUIDA POR ENTEROCULITIS AGUDA (DIARREA, DISTENSION ABDOMINAL, FIEBRE ATAGUE GENERAL)
TIPU 5	RECIENTE NACIDO Y / O PRIMEROS MESES DE VIDA	CONSTIPACION MODERADA

en quién el manejo de la misma con medidas dietéticas usuales, tales como - aumento en la ingestión de líquidos o alimentos ricos en residuo (niños - más grandes) ha fracasado.

En otros casos, la enfermedad debe sospecharse en base a la - existencia de constipación que alterna con episodios de diarrea, sobre todo cuando esta última se manifiesta como enterocolitis necrosante. En general, - ante todo niño con constipación intestinal que se inicia desde el período - neonatal y en quién, durante el tacto rectal, la ampulla se encuentra vacía y la maniobra se acompaña de evacuaciones explosivas líquidas, deberá sospechar se megacolon congénito .

Una vez establecida la sospecha, el siguiente estudio a realizar por su sencillez deberá ser la " placa de abdomen" A/P y lateral con el paciente en posición erecta. En este estudio, la falta de dilatación de las - asas intestinales, aunado a la ausencia de aire en la ampulla rectal, son muy - sugestivos de obstrucción intestinal.

RADIOLOGIA .-

Los hallazgos radiológicos en el colon por enema muestran un- cambio abrupto de calibre entre el segmento intestinal aganglionico y el gan- glionico, así como contracciones irregulares en "diente de sierra" del tracto aganglionico, pliegues transversales paralelos en el colon proximal dilatado y un colon edematoso y nodular con dificultad para eliminar el bario. Sin em- bargo, en el recién nacido, los hallazgos clásicos pueden no presentarse. Fig.3.

MANOMETRIA RECTAL .-

Es un procedimiento más de diagnóstico en la enfermedad de - Hirschsprung el cual se basa fundamentalmente en la búsqueda de la fase inhi- bitoria del reflejo recto-anal o recto- esfinteriano. Fig.4 . De tal forma -

8-A

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIGURA No. 3

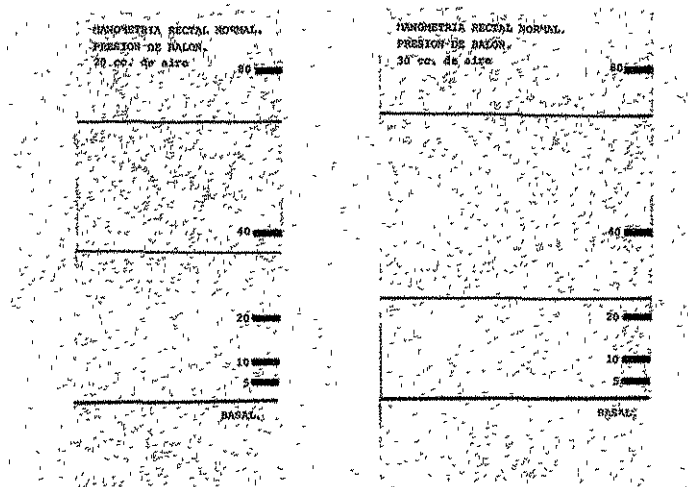


Se observa disminución de calibre del segmento colonico -
afectado con afección a submucosa (pequeñas ulceraciones)
y dilatación importante pre-estrótica .

8-B

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIGURA No. 4



La foto No. 4 muestra la fase de relajación del "reflejo rectoanal o recto-esfinteriano" al introducir (inflar - el globo) en el canal anorrectal 20 y 30 c.c. de aire .

que se acepta que cuando la fase de relajación no se presenta ,es compatible con el megacolon congénito.Sin embargo,los resultados hasta la fecha muestran una variación en relación al centro que los reporta,ya que están en función primordialmente a la técnica que se haya utilizado.Aaron y Nixon (25) reportan,por ejemplo,una confiabilidad de la manometría rectal para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung de un 85 %,mientras Tobon y Schuster(26) hasta del 100 % .

BIOPSIA RECTAL.-

Se lleva a cabo mediante dos técnicas : a)Toma directa de la pared intestinal y b)Por succión.Para su validez,la biopsia rectal debe de efectuarse a un mínimo de 1.5 cm.por arriba de la línea pectinea.

La primera técnica consiste en la toma del espécimen de todo el espesor de la pared posterior del intestino a una distancia de 2-3 cm. por arriba de la línea pectinea y previa dilatación rectal (14).

La segunda técnica (succión) se realiza mediante el empleo del tubo de Rubin (27) o de los instrumentos Noblett (28),donde el espécimen obtenido es de aproximadamente 3 x 1 mm. constituido por mucosa y sub-mucosa.- Es un método fácil de utilizarse y que debe practicarse siempre a 3 diferentes niveles de la margen anal (3,5, 7 cm.) ya que como se sabe,a 1.5 o a 3cm puede, en condiciones normales,no existir células ganglionares,denominándose ésta area como"zona de transición ".Por lo que la ausencia de células ganglionares en este sitio,no necesariamente implica el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung.Sin embargo,el solo hecho de encontrar células ganglionares,descarta ésta enfermedad. En ocasiones cuando la muestra histológica no es significativa,es decir que no incluye la sub-mucosa y la muscularis,ésta no es de utilidad y por lo tanto deberá de desecharse y tomarse nuevas muestras .

HISTOQUIMICA .-

Es un método de diagnóstico sencillo que se está usando con mayor frecuencia recientemente (16,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39)y que,si es

llevado a cabo en forma adecuada, se relaciona con muy buenos resultados. Meier y Ruge, (29) obtienen el tejido por medio de una biopsia por succión llevada a cabo a 3 cm. por arriba de la unión muco-cutánea tratando de incluir en el espécimen también una pequeña cantidad de la muscularis mucosa.

Diferentes estudios (21,40) han demostrado que los pacientes con megacolon congénito presentan abundante acetilcolina en las fibras nerviosas ya sea en la lámina propia o en la muscularis mucosa y este hallazgo es equivalente a la ausencia de células ganglionares en la misma área intestinal .

Cuando se encuentra un recién nacido con síntomas muy sospechosos de la enfermedad de Hirschsprung, el examen debe repetirse durante algunos meses y una parte del tejido debe ser sometido a un examen histológico completo, para descartar aquellos casos raros de hipoganglioneosis.

TRATAMIENTO.-

El tratamiento de elección para la enfermedad de Hirschsprung es la cirugía con el fin de aliviar la obstrucción intestinal. Previo al acto quirúrgico puede intentarse la decompresión intestinal mediante el uso de un enema; sin embargo, esto puede ser peligroso, ya que puede ocasionar perforación del segmento aganglionico y/o intoxicación por agua secundaria a la absorción del líquido de enema, debido a la enorme superficie de la mucosa del colon dilatado.

La mayoría de los autores (14) realiza una colostomía transversa derecha o ileostomía en los casos de aganglioneosis total del colon, esto como primer paso de la operación como decompresión preliminar en todos los casos .

Existen varias técnicas quirúrgicas para el tratamiento definitivo de esta enfermedad; sin embargo, todas implican la resección del tracto ganglionico y la anastomosis del intestino normoganglionico con una porción del área anorectal. En esta tesis se mencionarán solamente las técnicas quirúrgicas más importantes y algunas de sus variantes. La técnica de Swenson (41) con siste

en resecar el intestino aganglionico y descender la porción normoganglionica para anastomosarla al ano .

En el método de Duhamel (42) se reseca sólo una parte del intestino aganglionico, preservando el recto aganglionico; sucesivamente, el intestino normoganglionico es descendido en el espacio retrorectal o presacro y se anastomosa a la porción mas inferior de la pared posterior del recto .

Speer e Ikeda (43,44) modifican la técnica de Duhamel en cuanto a que anastomosan la pared posterior del recto aganglionico con la pared del intestino normoganglionico .

Con el método de Soave (45), a diferencia de los demás, se reseca solo la mucosa del tracto aganglionico y el intestino normoganglionico se desciende dentro del mango sero-muscular remanente y se anastomosa a la mucosa de la parte mas terminal del recto. La anastomosis se hace, en realidad, en un segundo tiempo; en la primera operación, el intestino se deja exteriorizado, pero sin anastomosar. El resultado final consiste, por lo tanto, en un tracto de intestino normal anastomosado con el mecanismo esfinteriano y rodeado por arriba de este nivel, por un mango muscular aganglionico .

Boley (46) ha modificado esta intervención realizando un procedimiento en una única fase, por medio de una anastomosis primaria del intestino ganglionico descendido a la margen anal.

Otra modificación al método de Soave es la de Coran y Weintraube (47), en donde estos autores practican una anastomosis un poco mas arriba, con la finalidad de preservar una mayor cantidad de mucosa ano rectal y con ello tratar de preservar una mayor sensibilidad .

Lester Martin, (48,49) diseñó una técnica para el manejo de la aganglionosis total del colon; en ella se deja "in situ" la porción aganglionica y el ileon terminal, que es la porción normoganglionica, se desciende detrás del recto como en la técnica de Duhamel excepto que, con el

objeto de ganar una mayor superficie de absorción para evitar la diarrea, se practica una anastomosis latero-lateral de todo el colon izquierdo y el rectosigmoides al intestino delgado descendido.

MATERIAL Y METODOS.-

De los 30 niños operados de megacolon congénito en este Hospital, sólo fué posible localizar y estudiar 12; todos ellos fueron - del sexo masculino y con un rango de edad entre los 2 años 5 meses y los 10 años 6 meses (\bar{X} = 6.1 años; + D.S. 2.48) Tabla # 2. De estos 12 pacientes, - 4 fueron operados antes de 1976, mientras que los restantes 8 fueron opera - dos después de dicha fecha, empleándose la técnica de mayor preservación de la mucosa . Fig. # 1.

El tiempo promedio de evolución post-operatoria - fué de 3.6 años (rango 1 año 3 meses y 7 años 10 meses).

El grupo control estuvo integrado por 25 niños sanos, 15 de los cuales fueron del sexo masculino y 10 del sexo femenino con - edades comprendidas entre los 2 meses y los 14 años (\bar{X} = 6.6 años; + D.S. 2.59). Tabla # 2. Se intentó que el grupo control fuese lo mas similar, en - edad y sexo, al grupo de post-operados.

En todos los niños se valoró la existencia de man - chado de ropa interior. En los pacientes cuyo grado de cooperación permitió - obtener esta información (mayores de 6 años), se determinó también la pre - sencia o ausencia de evacuaciones voluntarias o involuntarias, entendiéndose - se por éstas, el hecho de que el niño sintiese o no el estímulo al defecar. Al mismo tiempo, tratamos de valorar en nuestros pacientes el grado de sen - sibilidad subjetiva, es decir, si los niños sentían o no el paso de la mate - ria fecal (mayores de 5 años de edad).

En ambos grupos se estudiaron en forma sucesiva , mediante manometría rectal, tres datos :

objeto de ganar una mayor superficie de absorción para evitar la diarrea, se practica una anastomosis latero-lateral de todo el colon izquierdo y el rectosigmoides al intestino delgado descendido.

MATERIAL Y METODOS.-

De los 30 niños operados de megacolon congénito en este Hospital, sólo fué posible localizar y estudiar 12; todos ellos fueron - del sexo masculino y con un rango de edad entre los 2 años 5 meses y los 10 años 6 meses (\bar{X} = 6.1 años; + D.S. 2.48) Tabla # 2. De estos 12 pacientes, - 4 fueron operados antes de 1976, mientras que los restantes 8 fueron opera - dos después de dicha fecha, empleándose la técnica de mayor preservación de la mucosa . Fig. # 1.

El tiempo promedio de evolución post-operatoria - fué de 3.6 años (rango 1 año 3 meses y 7 años 10 meses).

El grupo control estuvo integrado por 25 niños sa - nos, 15 de los cuales fueron del sexo masculino y 10 del sexo femenino con - edades comprendidas entre los 2 meses y los 14 años (\bar{X} = 6.6 años; + D.S. 2.59). Tabla # 2. Se intentó que el grupo control fuese lo mas similar, en - edad y sexo, al grupo de post-operados.

En todos los niños se valoró la existencia de man - chado de ropa interior. En los pacientes cuyo grado de cooperación permitió - obtener esta información (mayores de 6 años), se determinó también la pre - sencia o ausencia de evacuaciones voluntarias o involuntarias, entendiéndose - se por éstas, el hecho de que el niño sintiese o no el estímulo al defecar. Al mismo tiempo, tratamos de valorar en nuestros pacientes el grado de sen - sibilidad subjetiva, es decir, si los niños sentían o no el paso de la mate - ria fecal (mayores de 5 años de edad).

En ambos grupos se estudiaron en forma sucesiva , mediante manometría rectal, tres datos :

12-A

T A B L A 2
DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO

	POST-OPERADOS		NORMALES	
	FEMENINO	MASCULINO	FEMENINO	MASCULINO
< 6 AÑOS	-	5	4	6
> 6 AÑOS	-	7	6	9

- 1.- Presión de reposo de la región anorectal
- 2.- Presión de compresión de la región anorectal
- 3.- Presencia o ausencia del reflejo rectoanal o recto-esfinteriano

El procedimiento se realizó con un catéter de polivinilo para perfusión continua con un sólo orificio localizado a 5.5 cm. del extremo distal del mismo. El diámetro interno del cateter de perfusión fué de 1.3 mm. con una longitud total de 80 cm. A 3 cm. de distancia del extremo distal del catéter se ató un balón de latex, el cual fué distendido con diferentes volúmenes de aire. Fig. #5. El catéter se conectó a un transductor de presiones, modelo P M 5 (Lab. Statham, Los Angeles, Calif.) que estaba conectado a una bomba de infusión VIP (McGaw, San Diego, Calif.) La perfusión continua de la solución fisiológica fué de 60 ml./min. A su vez, el catéter se conectó, a través del transductor de presiones, a un poligrafo Vr 12 (Electronics for Medicine, White Plains, N.Y.) para el registro de las presiones en cm. de H₂O. Fig. #5. El catéter se introdujo, previo tacto rectal y lubricación del mismo, hasta aproximadamente 8 cm. de la margen anal .

PRESION DE REPOSO.-

Una vez introducido el catéter en la región anorectal y bajo registro manométrico, se procedió a extraer el mismo hasta llegar al sitio de mayor presión que correspondió a un punto situado aproximadamente a 1 - 2 cm. de la margen anal. Este procedimiento se efectuó durante 3 ocasiones en cada uno de nuestros pacientes, obteniéndose así, un promedio de las 3 mediciones. Fig. # 6 .

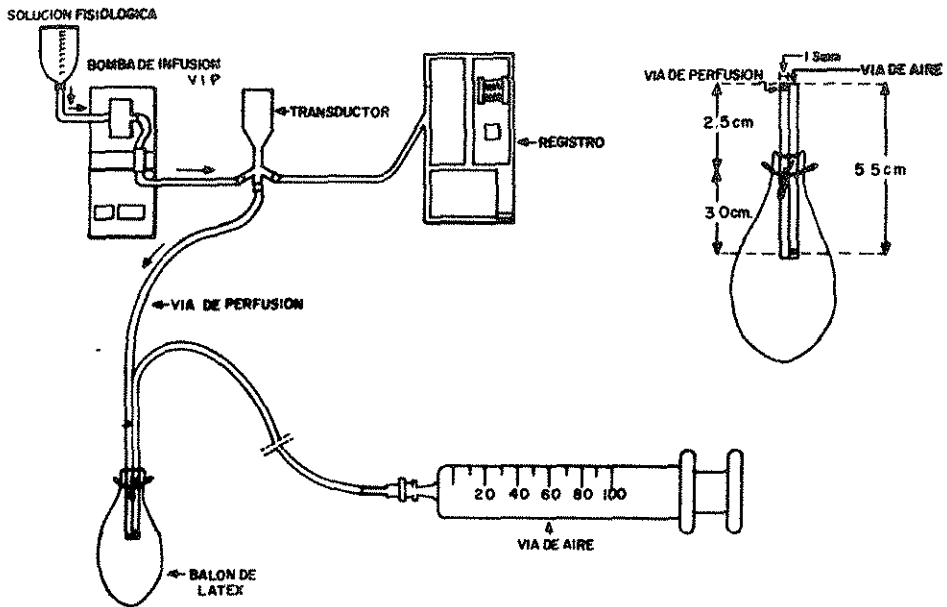
PRESION DE COMPRESION .-

Una vez localizada la zona de mayor presión como ya descrito y cuando la edad de los pacientes permitió una adecuada cooperación, se registró la presión de compresión; para lo cual se le pidió al niño que con -

13-A

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIGURA No. 5

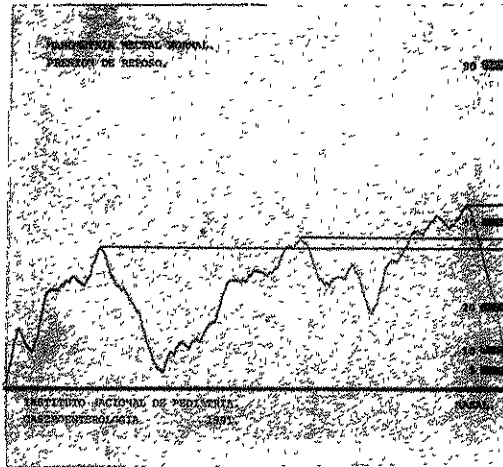


La Fig. No. 2 muestra el equipo de Manometría Rectal empleado para nuestro estudio.

13-13

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIGURA No. 6



La Fig. No. 6 muestra la "presión de reposo" obtenida durante el procedimiento de manometría rectal.

trajera al máximo de su capacidad la musculatura anorectal y que la mantuviera así el mayor tiempo posible. Tomando como base la presión de reposo, se registró 3 veces el cambio sufrido durante esta maniobra, obteniéndose después el promedio de las 3 mediciones .Fig. # 7

REFLEJO RECTOANAL O RECTO - ESFINTERIANO.-

Localizado el punto de mayor presión mediante la maniobra ya mencionada, se procedió a inflar el balón de hule en forma gradual con 10-20-30-40- y 50 cc . de aire. En aquellos casos en los que no se obtuvo respuesta (caída de la presión de reposo), el balón fué inflado hasta 100' cc. de aire como máximo. Fig. #4

RESULTADOS .-

En la tabla # 3 se nota que la mitad de los pacientes intervenidos con el método de mayor preservación de la mucosa (después de 1976) presentaban evacuaciones voluntarias, mientras que los operados sin esta modificación, las presentaron sólo en uno de 4 casos. La diferencia, sin embargo, no fué estadísticamente significativa .

En la tabla # 4 se aprecia que la sensibilidad anorectal estuvo presente en 5 de los 8 pacientes intervenidos con la técnica de mayor preservación de la mucosa, mientras que estuvo presente en 1 de los 4 niños operados con el método previo al año de 1976. Tampoco en este caso hubo significancia estadística.

La tabla # 5 muestra como los pacientes operados con la modificación posterior a 1976 sufrieron menos manchado de la ropa interior que aquellos en quienes no se aplicó esta variante técnica. A este grupo de niños no se pudo aplicar prueba estadística; ésto debido al pequeño tamaño de la muestra .

trajera al máximo de su capacidad la musculatura anorectal y que la mantuviera así el mayor tiempo posible. Tomando como base la presión de reposo, se registró 3 veces el cambio sufrido durante esta maniobra, obteniéndose después el promedio de las 3 mediciones .Fig. # 7

REFLEJO RECTOANAL O RECTO - ESFINTERIANO.-

Localizado el punto de mayor presión mediante la maniobra ya mencionada, se procedió a inflar el balón de hule en forma gradual con 10-20-30-40- y 50 cc . de aire. En aquellos casos en los que no se obtuvo respuesta (caída de la presión de reposo), el balón fué inflado hasta 100' cc. de aire como máximo. Fig. #4

RESULTADOS .-

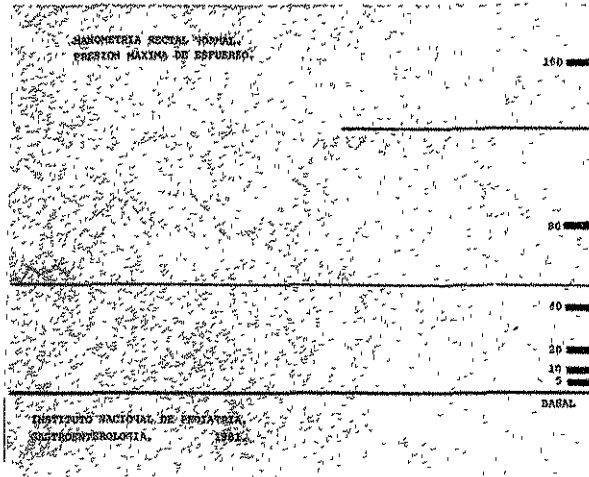
En la tabla # 3 se nota que la mitad de los pacientes intervenidos con el método de mayor preservación de la mucosa (después de 1976) presentaban evacuaciones voluntarias, mientras que los operados sin esta modificación, las presentaron sólo en uno de 4 casos. La diferencia, sin embargo, no fué estadísticamente significativa .

En la tabla # 4 se aprecia que la sensibilidad anorectal estuvo presente en 5 de los 8 pacientes intervenidos con la técnica de mayor preservación de la mucosa, mientras que estuvo presente en 1 de los 4 niños operados con el método previo al año de 1976. Tampoco en este caso hubo significancia estadística.

La tabla # 5 muestra como los pacientes operados con la modificación posterior a 1976 sufrieron menos manchado de la ropa interior que aquellos en quienes no se aplicó esta variante técnica. A este grupo de niños no se pudo aplicar prueba estadística; ésto debido al pequeño tamaño de la muestra .

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIGURA No. 7



La Fig. No.7 muestra la " presión de compresión " obtenida durante el procedimiento de manometría rectal.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA 3

GRADU DE CONTINENCIA FECAL
POST-OPERATORIA

TECNICA OPERATORIA	CON EVACUACIONES VOLUNTARIAS	SIN EVACUACIONES VOLUNTARIAS
> 1976	4	4
< 1976	1	0

PRUEBA EXACTA DE FISHER $P > 0.05$

14-C

TABLA 4

TECNICA OPERATORIA	SENSIBILIDAD	
	+	-
> 1976	5	3
< 1976	1	3

PRUEBA EXACTA DE FISHER $P > 0.05$

14-D

TABLA 6

CONTINENCIA FECAL
POST- OPERATORIA

EVALUACION MANCHADO ROPA INTERIOR	TECNICA OPERATORIA > 1976	TECNICA OPERATORIA < 1976
OCASIONAL	5	1
FRECUENTE	1	0
CONSTANTE	2	3

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La presión de reposo de los niños post-operados, independientemente de la técnica empleada, fué menor, en forma estadísticamente significativa, a la obtenida en el grupo control. Tabla # 6. Sin embargo, no hubo diferencia significativa entre los operados con la modificación de mayor preservación de la mucosa y aquellos en que esta variante no se aplicó (prueba de Tukey).

En la tabla # 7 se nota también como la presión de compresión resultó menor, en forma estadísticamente significativa ($P < 0.01$), en el grupo de niños post-operados, comparada con el grupo control (se excluyeron de esta prueba los niños menores de 6 años por falta de cooperación en el estudio). Asimismo y en forma estadísticamente significativa hubo diferencia entre los operados con la técnica de mayor preservación de la mucosa y sin ella. En estos últimos (intervención antes de 1976), la presión resultó menor.

El reflejo recto-esfinteriano o recto-anal estuvo ausente en todos los pacientes post-operados, en tanto que éste se presentó en todos los niños del grupo control.

Los pacientes que demostraron una disminución en la sensibilidad recto-anal tuvieron también un mayor número de evacuaciones involuntarias, comparados con el resto del grupo de los post-operados. La diferencia fué estadísticamente representativa con $P < 0.05$ mediante la prueba de Fisher. Tabla # 8.

15-A

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA 6

MANEJERIA RECTAL
EN POST-OPERADUS

PRESTION DE REPOSO

CONTROL	TECNICA OPERATORIA > 1976	TECNICA OPERATORIA < 1976
$\bar{X} = 65.12$ DESV. ST. ± 22.02	$\bar{X} = 36.05$ DESV. ST. ± 0.035	$\bar{X} = 35.75$ DESV. ST. ± 17.095

PRUEBA DE ANOVA $P < 0.001$

15-13

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA 7
MANOMETRIA RECTAL
EN POST-OPERADOS
PRESSION DE COMPRESION

CONTROL	TECNICA QUIRURGICA > 1976	TECNICA QUIRURGICA < 1976
\bar{X} 118.92 DESV. ST. \pm 29.09	\bar{X} = 98.66 DESV. ST. \pm 33.38	\bar{X} = 66.25 DESV. ST. \pm 10.59

PRUEBA DE T $P < 0.01$

15-C

TABLA 8

RELACION ENTRE EVACUACIONES VOLUNTARIAS
E INVOLUNTARIAS CON LA SENSIBILIDAD SUBJETIVA

	SENSIBILIDAD DISMINUIDA	SENSIBILIDAD NORMAL
EVACUACIONES VOLUNTARIAS	0	5
EVACUACIONES INVOLUNTARIAS	5	2

PRUEBA EXACTA DE FISHER

$P < 0.05$

DISCUSION.-

Es obvio que una limitación importante de este - trabajo fué el bajo número de pacientes que pudimos localizar. Sin embar go, algunos de nuestros datos son estadísticamente significativos, por lo que vale la pena mencionarlos.

Es también evidente la deficiencia derivada de la falta de estudios manométricos pre-operatorios en los propios pacientes, lo cual habría dado una dimensión distinta a nuestro trabajo.

Los hechos más sobresalientes en nuestro estudio fueron en relación a que los pacientes intervenidos en la técnica de mayo r preservación de la mucosa manifestaron una evolución clínica discreta mente mejor de los operados sin esta técnica y que, independientemente de la variante operatoria empleada, todos ellos presentaron dimi nución - considerable de la presión de reposo, de la presión de compresión y ausencia del reflejo recto-esfinteriano, al compararlos con los pacientes no ope rados .La mejor evolución clínica de los niños operados con la modifica ción posterior al año de 1976 podría explicarse sobre la base de una - mayor preservación de la mucosa rectal y consecuentemente, de la pared - rectal, lo que proporcionaría una mejor sensibilidad de esa zona, que creemos tenga importancia en la continencia fina.

Sin embargo, también podría argumentarse al respecto, el hecho de que la experiencia quirúrgica con el procedimiento debió- haber aumentado con el paso del tiempo, lográndose mejores resultados en - los últimos años, ya que la modificación de mayor preservación de la mucosa se aplicó sólo ultimamente.

Debe recordarse, además, que la disección endorrectal sub-mucosa lleva siempre implícito el riesgo de lesión de las estructuras-

musculares circunvecinas y que se trata de un procedimiento quirúrgico elaborado, cuya repetición es importante para lograr el dominio de la técnica. Aunque la experiencia seguramente influyó en los resultados, sentimos que la modificación posterior al año de 1976 tuvo mayor importancia como factor de terminante en la mejoría observada en los últimos años .

En cuanto a la diferencia existente desde el punto de vista manométrico entre el grupo control normal y el grupo operado e, independientemente de la técnica usada, podríamos discutir lo siguiente : la presión de reposo probablemente corresponde a los efectos sumados de los esfínteres interno y externo. La mayoría de los autores (50,51) consideran que esta presión está dada por el esfínter interno; sin embargo, si nos apegamos a las descripciones anatómicas (Fig. 1) concluiremos que es muy difícil hacer la medición de presión de esa zona que permita diferenciar el efecto de un esfínter de otro. De cualquier manera, ambas estructuras musculares están en vecindad inmediata con el canal anorrectal, por lo que una disección mucosa endorrectal, que se supone se realiza entre la mucosa y la capa muscular, puede dañar fácilmente el esfínter interno; y si esta .disección se extiende distalmente, podrá dañar también el esfínter interno. La magnitud del daño estará relacionada con el grado de alejamiento, de parte del cirujano, del plano de la mucosa.

Es probable, aunque no lo medimos, que tanto la presión de reposo como la de compresión hayan sido normales en el pre-operatorio y que la baja de las mismas, observada en la mayoría de los enfermos post-operados, se deba a una lesión del esfínter interno y quizás, en alguna medida, del esfínter externo.

Es muy poco probable que algunas de estas operaciones dañen el musculo elevador del ano, si el cirujano se mantiene en el plano adecuado .

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La diferencia encontrada entre los pacientes intervenidos con la modificación de mayor preservación de la mucosa y sin ella, se puede relacionar con un mayor grado de lesión de los esfínteres mencionados en esta última; ya que en los pacientes operados con la técnica posterior al año de 1976, la preservación de la mucosa da una mayor garantía a la integridad de los esfínteres en toda esa área a excepción, probablemente de la cuarta parte superior del esfínter interno. Fig. #1

Por otra parte, no tenemos ninguna explicación en relación con la recuperación del mismo en los pacientes post-operados con la técnica de Duhamel según descrito por otros autores (10).

En el año de 1963, Soave (45) describió una operación para la enfermedad de Hirschsprung, en la cual el autor lleva a cabo la disección sub-mucosa hasta la " unión anorectal". Posteriormente, durante el estadio perineal "realiza una incisión a 1 cm. por arriba de la misma unión

En el año de 1968, Boley (46) describió una modificación a la técnica de Soave, en donde propone el mismo procedimiento endorectal sin la anastomosis primaria. En su descripción, el autor asevera: "Si el cirujano desarrolla un adecuado plano de disección, ésta se puede fácilmente realizar a unos 2-3 cm. de la línea pectínea". Posteriormente, durante la descripción del estado perineal, Boley menciona que: "Se lleva a cabo una incisión circunferencial a 0.5 cm. de la línea dentada".

En el año de 1976, Coran y Weintraube (47) propusieron otra modificación: "Para facilitar la técnica de dicha anastomosis inferior", y durante la descripción del estadio perineal, mencionan que: "se realiza una incisión transversa a nivel de la línea pectínea y en la parte anterior del mango de mucosa exteriorizada".

Antes del año de 1976, en nuestro Hospital se realizaba la anastomosis por debajo de la línea pectínea, por lo que creemos que ésta haya sido la causa de la mayor deficiencia funcional de los pacientes operados con este método. Por lo tanto, consideramos que es esencial preservar una mayor área de mucosa, incluyendo 1-2 cm. por arriba de la línea pectínea.

Finalmente creemos que éste problema sea una de las encrucijadas más importantes en la Pediatría actual, ya que implica, para un buen funcionamiento, la integridad orgánica de la zona (anatómica y neurológica), así como una correcta adaptación social y de educación, por jugar estas últimas, un papel muy importante para el logro de la continencia fecal fina .

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ESTA TESIS NO SALI
DE LA BIBLIOTECA

CONCLUSIONES :

- 1.- Los pacientes operados de la enfermedad de Hirschsprung con ambas técnicas quirúrgicas no recuperan, en nuestra experiencia, el reflejo recto-esfinteriano. Muestran además, una presión de compresión inferior a los controles y la presión es mayor cuando se usa la modificación de mayor preservación de la mucosa que cuando ésta no se aplica .
- 2.- Ignoramos la relación que existe entre el reflejo recto-anal y la continencia fecal de los pacientes; sin embargo, de acuerdo a este estudio, no parece haber una relación directa, ya que el reflejo estaba ausente en todos los post-operados y el grado de continencia de ellos fué variable .
- 3.- Desde el punto de vista clínico, la continencia de los pacientes post-operados fué mejor en aquellos en que se aplicó la modificación técnica de mayor preservación de la mucosa, aunque no fueron estadísticamente significativas .

BIBLIOGRAFIA :

- 1.- Gowere : The autonomic action of sphincters. Ann. proc. Royal Soc. Lond. - 1877; 26: 77-84 .
- 2.- Schuster, M.M., Hendrix, T.R., Mendeloff, A.I.: The internal anal sphincter. *Manometric studies of its normal physiology during, at, and after* response: alteration in bowel disorders. J. Clin. Invest. 1963; 42: 196-207.-
- 3.- Tobon, F., Nigel, C.R., Reid, W., Falbert, J.L. y Schuster, M.M.,: Non surgical test for the diagnosis of Hirschsprung's disease. N. Engl. J. Med. 1968; 278 : 188.
- 4.- El Shafie, M., Suzuki, H., Schaufel, L., Haller, J.A., Jr., and White, J.J.,: A simplified method of anorectal manometry for clinical application. J. Pediatr. Surg. 1972; 7: 230.
- 5.- Kekomaki, M., Rapola, J., Louhimo, I.,: Diagnosis of Hirschsprung's disease Acta. Pediatr. Scand. 1979; 68(6): 893-7.
- 6.- Varma, K.K.: Experience in the diagnosis of Hirschsprung's disease using the anemometer. J. Pediatr. Surg. 1979; 14(5) 551-3 .
- 7.- Meunier, P., Jaubert de Beaujeu, M.: Practical value of manometric diagnosis of Hirschsprung's disease. Study by age groups of 297 rectoanal examinations. Pediatrie. 1979; 34(2): 121-30
- 8.- Iwai, N., Ogita, S., Kida, M., Nishioka, B., Fujita, Y., Majima, S.: A manometric assessment of anorectal pressure and its significance in the diagnosis of Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. Jpn. J. Surg. 1979; 9(3): 234-40 .
- 9.- Suzuki, M., Watanabe, K., Kasai, M.: Manometric and cineradiographic studies on anorectal motility in Hirschsprung's disease before and after surgical operations. Tohoku J. Exp. Med. 1970; 102: 69-80.
- 10.- Nagasaki, A., Ikeda, K., and Suita, S.,: Post-operative sequential anorectal manometric studies of children with Hirschsprung's disease. J. Pediatr. Surg. 1980; 15: 5.

- 11.- Leenders, E., and Sieber, W.K.: Congenital megacolon observation by -
Frederick Ruysch-1691. J. Pediatr. Surg. 1970; 5: 1.
- 12.- Hirschsprung, H.: Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation
und Hypertrophie des Colons. Jahrb. Kinderh. 1887; 27: 1.
- 13.- Ehrenpreis, Th.: Hirschsprung's disease (Chicago: Year Book Medical
Publishers, Inc., 1970.)
- 14.- Sieber, W.K.: Hirschsprung's Disease, in Pediatric Surgery, Year Book
Medical Publisher, Inc. 3ed.; Chicago: London 1979; pp. 1035-58.
- 15.- Passarge, E.: Genetics of Hirschsprung's disease. Clin. Gastroente -
rol. 1973 :2:437.
- 16.- Elema, J.J., de Vries, J.A., and Vos, L.J.J.: Intensity and proximal ex -
tension of acetylcholinesterase activity in the mucosa of the recto
sigmoid in Hirschsprung's disease. J. Pediatr. Surg. 1973; 8: 361.
- 17.- Howard, E.R.: Hirschsprung's disease: A review of the morphology and -
physiology. Postgrad. Med. J. 1972; 48: 471.
- 18.- Howard, E.R.: Histochemistry in the diagnosis and investigation of -
congenital aganglionosis (Hirschsprung's disease), Am. Surg. 1973; 36:
602.
- 19.- Bentley, J.F.R.: Posterior excisional anorectal myotomy in management
of chronic fecal accumulation, Arch. Dis. Child. 1966; 41: 144.
- 20.- Davidson, M.: Alimentary Canal, in Charles F. Code and Werner Heidel -
(eds.): Handbook of Physiology (5 th. ed.; Baltimore: Williams & Wilkins
1970) Op. 2783.
- 21.- Shandling, B.: The Gastrointestinal Tract. Congenital Megacolon, in -
Nelson: Textbook of Pediatrics, Saunders 12th ed.; Philadelphia, Penn.-
1983; pp. 910-12.
- 22.- Boley, S.J.: Editorial: The pathophysiology of Hirschsprung's disease
a continuing search. J. Pediatr. Surg. 1975; 10: 861.
- 23.- Topun, F., Nigel, C.R., Heid, W., Talbert, J.L., and Schuster, M.M.: Non-sur -
gical test for the diagnosis of Hirschsprung's disease. N. Engl. J. -
Med. 1968; 278: 188.

- 24.- Leenders, E., Sieber, W.K., Girdany, B.R., and Kieweweter, W.B.: Aganglionic megacolon in infancy. *Surg. Gynecol. Obstet.* 1970; 131:424.
- 25.- Aaronson, I., and Nixon, H.H.: A clinical evaluation of anorectal pressure studies in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Gut.* 1972; 13: 138 .
- 26.- Tobon, F., Schuster, M.: Megacolon: Special diagnostic and therapeutic features. *John Hopkins Med. J.* 1974; 135:91.
- 27.- Dobbins, W.O., and Bill, A.H.: Diagnosis of Hirschsprung's disease excluded by rectal suction biopsy. *N. Engl. J. Med.* 1965; 272:990.
- 28.- Noblett, H.R.: A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 1969; 4:406.
- 29.- Mier-Ruge, W., Lutterbeck, P.M., Herzog, B., et al.: Acetylcholinesterase activity in suction biopsies of the rectum in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 1972; 7: 11.
- 30.- Boston, V.E., Dale, G., and Riley, K.W.A.: Diagnosis of Hirschsprung's disease by quantitative biochemical assay of acetylcholinesterase in rectal tissue. *Lancet* 1973; 2:951.
- 31.- Karnovsky, M.J., and Roots, L.A.: "Direct-coloring" thiocholine method for cholinesterase. *J. Histochem. Cytochem.* 1964; 12:219 .
- 32.- Chow, C.W., Chan, W.C., and Yue, P.C.K.: Histochemical criteria for the diagnosis of Hirschsprung's disease in rectal suction biopsies by acetylcholinesterase activity. *J. Pediatr. Surg.* 1977; 12:675.
- 33.- Almoyna, C.M., Claver, M., Monereo, J., et al.: Histochemical criteria for the diagnosis of Hirschsprung's disease in rectal suction biopsies by acetylcholinesterase activity, letter. *J. Pediatr. Surg.* 1978; 13:351.
- 34.- Morikawa, Y., Danahoe, P.k., and Hendren, W.H.: Manometry and histochemistry in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Pediatrics* 1979; 63:865.
- 35.- Kekomaki, M., Rapola, J., and Louhimo, I.: Diagnosis of Hirschsprung's disease. *Acta Paediatr. Scand.* 1979; 68:893.
- 36.- Toorman, J., Boto, G.T., and Vio, P.M.: Acetylcholinesterase: Activity in rectal mucosa of children with obstipation. *Virchows Arch. (Pathol. Anat.)* -

1977;276:159.

- 37.- Garret, J.R., Howard, E.R., and Nixon H.H.: Histochemical diagnosis of Hirschsprung's disease. *Lancet* 1969; 2:436.
- 38.- Dale, G., Bonham, J.R., Lowdon, P., et al.: Diagnostic value of rectal mucosal acetylcholinesterase levels in Hirschsprung's disease. *Lancet* 1979; 1:347.
- 39.- Ikawa, H., Yokoyama, J., Morikawa, Y., et al.: A quantitative study of acetylcholine in Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 1980; 15:48.
- 40.- Coker Huntley, C., Shaffner, L.D., Challa, V.R., and Lyerly, A.D.: Histochemical diagnosis of Hirschsprung's disease. *Pediatrics* 1982; 69: 755-761.
- 41.- Swenson, O.: *Pediatric Surgery* (2d ed.; New York: Appleton-Century-Crofts, Inc., 1962.)
- 42.- Duhamel, B.: Retrorectal and transanal pull-through procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. *Dis. Colon Rectum* 1964; 7: 455.
- 43.- Soper, R.T., and Miller F.E.: Modification of Duhamel procedure; elimination of rectal pouch and colorectal septum. *J. Pediatr. Surg.* 1968; 3: 376.
- 44.- Ikeda, K.: New techniques in the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1967; 61: 503.
- 45.- Soave, F.: Hirschsprung's disease; a new surgical technique. *Arch. Dis. Child.* 1964; 39: 116.
- 46.- Boley, S.J.: New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964; 56: 1015.
- 47.- Coren, A.G., and Weintraube, W.H.: Modification of the endorectal procedure for Hirschsprung's disease. *Surg. Gynecol. Obstet.* 1976; 143: 277
- 48.- Martin, L.W.: Surgical management of total colonic aganglionosis. *Ann. Surg.* 1972; 176: 343.

49. Martin, L.W., and Caudill, D.P.: A method for elimination of the blind rectal pouch in the Duhamel operation for Hirschsprun's disease. *Surgery* 1967;62:951.
- 50.- Schuster, M.M., and Mendeloff, A.I.: Motor action of rectum and anal sphincters in continence and defecation .In handbook of Physiology- Sect.6, Vol.IV C.F.Code and W.Heidel (eds.), Washington, D.C., American Physiological Society, 1968, pp.2121-2146.
- 51.- Smith, F.W., and Sleisenger, M.H.: Physiology of the colon .In Gastrointestinal disease, Chapter 98, Vol. II. Sleisenger, M.H., and Fordtran, J.S. II edit., W.B.Saunders Comp. 1978, pp. 1544-1545.