



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE
HIRSCHSPRUNG TOTAL SOMETIDOS A DESCENSO ILEOANAL
SIN RESERVORIO EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO
2012 A DICIEMBRE DE 2017 EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA**

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

PRESENTA:

DRA. ROSSY ANGELICA QUIMBERT MONTES

TUTOR:

DRA. KARLA ALEJANDRA SANTOS JASSO

ASESORA METODOLÓGICA:

DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA



CIUDAD DE MÉXICO - 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.

**EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE
HIRSCHSPRUNG TOTAL SOMETIDOS A DESCENSO ILEOANAL
SIN RESERVORIO EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO
2012 A DICIEMBRE DE 2017 EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA**



**Dr. José Nicolás Reyes Manzur
Director de Enseñanza**



**Dr. Manuel Enrique Flores Landero
Jefe del Departamento de Pre y Posgrado**



**Dr. Jorge Enrique Maza Vallejos
Profesor Titular del Curso de la Especialidad en Cirugía Pedlátrica**



**Dra. Karla Alejandra Santos Jasso
Tutor del Trabajo de Investigación**



**Dra. Patricia Cravioto Quintana
Asesora Metodológica**

ÍNDICE

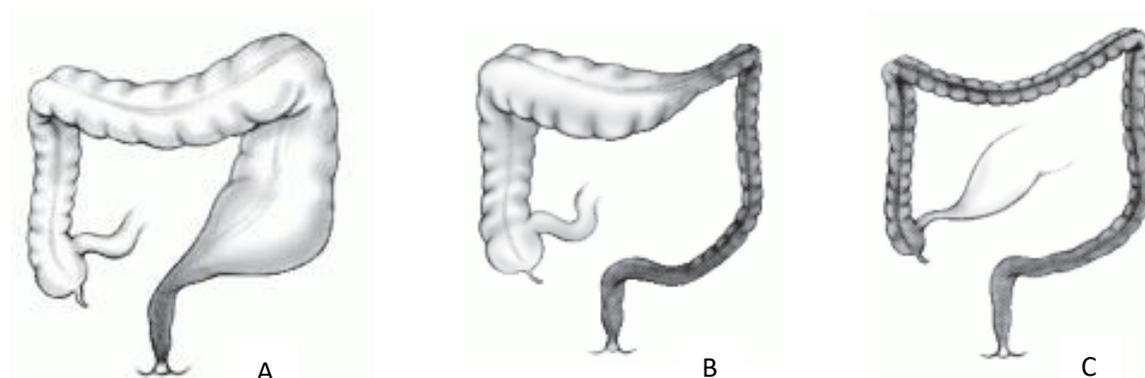
RESUMEN ESTRUCTURADO	5
ANTECEDENTES	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	18
JUSTIFICACIÓN	18
OBJETIVOS	19
MATERIAL Y MÉTODOS	20
RESULTADOS	23
DISCUSIÓN	27
CONCLUSIONES	28
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	29
ANEXOS	31

RESUMEN ESTRUCTURADO.

Introducción. La enfermedad de Hirschsprung (EH) es la ausencia de células ganglionares en el intestino con una incidencia de 1 en 5000 nacidos vivos, puede presentarse sólo en el recto o extenderse de forma ascendente a diferentes niveles del colon. En 4-8% de los casos afecta todo el colon EH total y representa un reto quirúrgico hasta la fecha. Los descensos ileoanales con reservorios, a largo plazo causan complicaciones como pouchitis e incremento de eventos de enterocolitis asociada a EH. El descenso ileoanal sin reservorio, es una buena propuesta quirúrgica al mencionar las siguientes premisas: 1. Al mantener conservada la línea pectínea la continencia fecal en el paciente se conserva. 2. **Justificación.** La EHT es un verdadero reto quirúrgico para el cirujano pediatra. Los descensos ileoanales con reservorio en J, tienen muchas complicaciones postquirúrgicas. Con nuestra experiencia demostramos que el descenso ileoanal sin reservorio es una muy buena opción quirúrgica para EHT. **Planteamiento del problema.** Aún no existe un consenso mundial sobre el manejo quirúrgico ideal en pacientes con EHT, en nuestra institución realizamos el descenso ileoanal sin reservorio y analizaremos cuál es la evolución de los pacientes sometidos a esta intervención quirúrgica. **Objetivo.** Describir la evolución de los pacientes con EHT sometidos a descenso ileoanal sin reservorio en el periodo comprendido entre enero 2012 a diciembre de 2017 en el Instituto Nacional de Pediatría. **Tipo de estudio.** Observacional, descriptivo, transversal, retrospectivo. **Criterios de selección.** Pacientes con EHT diagnosticados por patología en nuestra institución, operados de descenso ileoanal sin reservorio entre enero de 2012 a diciembre de 2017 por el mismo cirujano, se excluyeron los pacientes operados de descenso ileoanal por otra patología que no sea EHT y pacientes con pérdida de seguimiento. **Análisis estadístico.** Análisis descriptivo de las variables de interés usando el programa Excel y paquete estadístico SPSS versión 21.

ANTECEDENTES.

La enfermedad de Hirschsprung (EH), descrita por primera vez en 1888 en dos lactantes con estreñimiento grave acompañados de una gran dilatación del colon, por el pediatra de Copenhague Harald Hirschsprung, se caracteriza por la ausencia de células ganglionares en el intestino y se presenta con una frecuencia de 1 en 5000 nacidos vivos. En alrededor del 75 a 85% de todos los casos afectados por esta anomalía se limita al recto y al colon sigmoides (clásico), alrededor del 17% presentan EH extendida o de segmento largo (ángulo esplénico del colon) y en aproximadamente 5-8% la aganglionosis está presente en la totalidad del colon e íleon terminal. Sólo existe un pequeño número de pacientes con aganglionosis que se extiende a una gran porción del intestino delgado y al tracto gastrointestinal superior.



*A) Enfermedad de Hirschsprung limitada al segmento de recto y sigmoides (80-85% de los niños); B) Limitada al colon descendente, sigmoides y recto (10%); C) Afecta al recto, colon con zona de transición en íleon terminal, próxima a la válvula ileocecal (5-10%), en esta imagen podemos apreciar un colon sin pronunciamiento de las haustras.*¹⁵

Además de la EH clásica, existe la EH sindrómica junto con otras neurocristopatías, el síndrome de Ondine y de Waardenberg son parte de ella. Por último, existe una clara y creciente incidencia de EH en pacientes con síndrome de Down.

Esta patología es más frecuente en los hombres que en las mujeres (4:1) en la EH clásica. En la enfermedad sindrómica y de segmento largo, la relación entre varones y mujeres es casi similar, con una relación de 1,5 – 2: 1. ^{1,2}

Existen muy pocos estudios que hayan realizado seguimiento a largo plazo de la evolución de los pacientes con EHT sometidos a cirugía por la baja incidencia, incluso en los grandes centros hospitalarios.³ En la aganglioneosis colónica total o Enfermedad de Hirschsprung Total (EHT), parecería lógico definirlo como aganglioneosis que se extiende desde el ano hasta al menos la válvula ileocecal, pero en realidad no es así, existen reportes que demuestran que incluso puede abarcar hasta 50 cm proximal a la misma.⁴ Los segmentos aganglionares más largos plantean problemas especiales en el manejo y podrían considerarse como un grupo separado de esta entidad. En la población japonesa, la incidencia de EHT es de 1 en 58,496 individuos, con una relación hombre: mujer de 1,5: 1 aunque otros estudios han demostrado que la relación hombre: mujer en EHT es casi igual. ⁴

Patogenia de la aganglioneosis.

En general, se acepta que la aganglioneosis intestinal se produce como resultado de la colonización aberrante de los neuroblastos del sistema nervioso entérico (SNE) durante el desarrollo. Estos incluyen un grupo reducido de neuroblastos disponibles para la migración hacia la SNE en casos sindrómicos (p. Ej., Síndrome de Down), influencias tempranas relacionadas con genes en los neuroblastos migratorios, neuroblastos anormalmente desarrollados que migran a SNE, mutaciones germinales y somáticas de genes y alteraciones en el tejido local. Parecería que todas estas contribuyen a la alteración de la señalización normal durante el desarrollo de neuroblastos entéricos. ⁴

Recurrencia familiar

Es bien sabido que las familias afectadas tienen un riesgo aproximadamente 200 veces mayor de recurrencia del EH que la población normal. Esta recurrencia familiar tiende a demostrar una mayor prevalencia de segmentos aganglionares más largos y EHT, presumiblemente debido a una mayor penetración de genes. ^{4, 13}

El estudio de Badner y col. informó un alto grado de heredabilidad y penetrancia génica en EHT y parece que cuanto mayor es el segmento agangliónico, mayor es el riesgo de recurrencia familiar. También hemos mostrado una prevalencia de EHT significativamente mayor ($P < 0.001$) en EH familiar. El corolario de esto también es cierto, y los pacientes con aganglionosis de segmento largo tienen un riesgo familiar significativamente mayor (15 - 21%). Además, se ha informado de una progresión de la gravedad a través de generaciones posteriores, lo que indica una mayor penetración de genes.^{4,13}

Presentación clínica.

La presentación típica de la EH incluye el retraso en el paso de meconio, distensión, vómitos y enterocolitis. Más del 80% de todos los casos de EH presentan síntomas en el período neonatal. Sólo unos pocos de estos están teniendo un diagnóstico prenatal (realizado principalmente por RMN intrauterina y ultrasonido).

La enterocolitis está presente en un tercio de los bebés y niños pequeños con EH y diarrea. La enterocolitis sigue siendo la causa más común de muerte en EH aún más en pacientes con síndrome de Down.^{5,15}

Métodos de diagnóstico.

Manometría.

La manometría anorrectal (sensibilidad de 91% y especificidad de 94%) es una prueba no invasiva para evaluar la función del esfínter anal interno. Esta prueba se realiza sin sedación, con el paciente en decúbito lateral izquierdo con las caderas y rodillas flexionadas y se introduce un catéter con un balón de 1 x 1 cm en neonatos y de 3 x 5 cm en lactantes y preescolares; se distiende el recto con 15 mL para neonatos, 30 mL para lactantes mayores y preescolares y 60 mL para niños mayores; sin embargo, pueden requerirse cantidades mayores si el paciente tiene megarrecto.⁴

La prueba orienta al diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung si se encuentra ausencia del reflejo anal inhibitorio. Dicho reflejo se presenta normalmente cuando un bolo de materia fecal alcanza el recto y se relaja el esfínter anal interno, es independiente de la médula espinal y está ausente cuando no existen células ganglionares inhibitorias.

Debe hacerse énfasis en que se trata de una prueba de cribado/tamizaje y por lo tanto no confirma el diagnóstico.¹⁵

Histopatología.

El examen histológico para confirmar EH, demuestra la ausencia de las células ganglionares en los plexos muscular de Auerbach y submucoso de Meissner y se realiza a través de una biopsia rectal. Actualmente existen varias técnicas de tinción así como técnicas de inmunohistoquímica que hacen a la fecha el diagnóstico histopatológico el Estándar de Oro para el diagnóstico de EH.¹⁴

El criterio de oro para el diagnóstico de la EH es la ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico o submucoso del intestino y la presencia de troncos nerviosos hipertróficos en la submucosa. Debido al muestreo submucoso limitado en comparación con el tejido de grosor completo de las muestras quirúrgicas, el examen histopatológico de las biopsias de succión con tinción con hematoxilina y eosina (H & E) es teóricamente desafiante para los patólogos.

Desde 1972, cuando Meier-Ruge y cols. Informaron por primera vez, se ha realizado la tinción con acetilcolinesterasa (AChE) en el tejido de succión rectal congelado en muchas instituciones para detectar los troncos nerviosos submucosos hipertróficos como un complemento al diagnóstico de aganglionosis.

Sin embargo, la histoquímica de AChE no se utiliza universalmente debido a que depende de las instalaciones y el personal especializados, la sensibilidad que consume tiempo y es inadecuada.

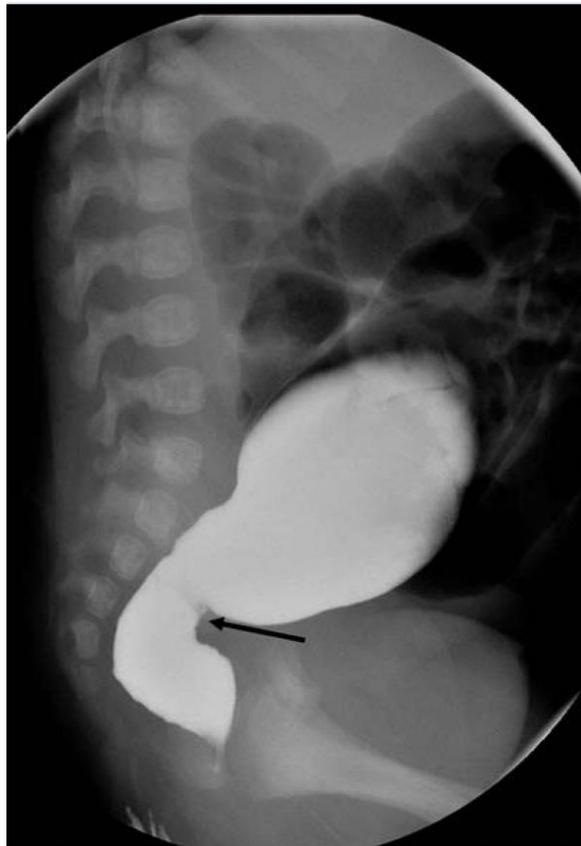
Se han introducido otros marcadores inmunohistoquímicos para identificar las células ganglionares y las fibras nerviosas en muestras fijadas con formalina y embebidas en parafina, que son técnicamente menos exigentes y se pueden evitar las muestras congeladas. Por ejemplo, se usaron calretinina, MAP2 y periferina para identificar las células ganglionares, mientras que se usaron GLUT1, S100 y PGP9.5 para teñir las fibras nerviosas.¹⁴

Estudios de gabinete.

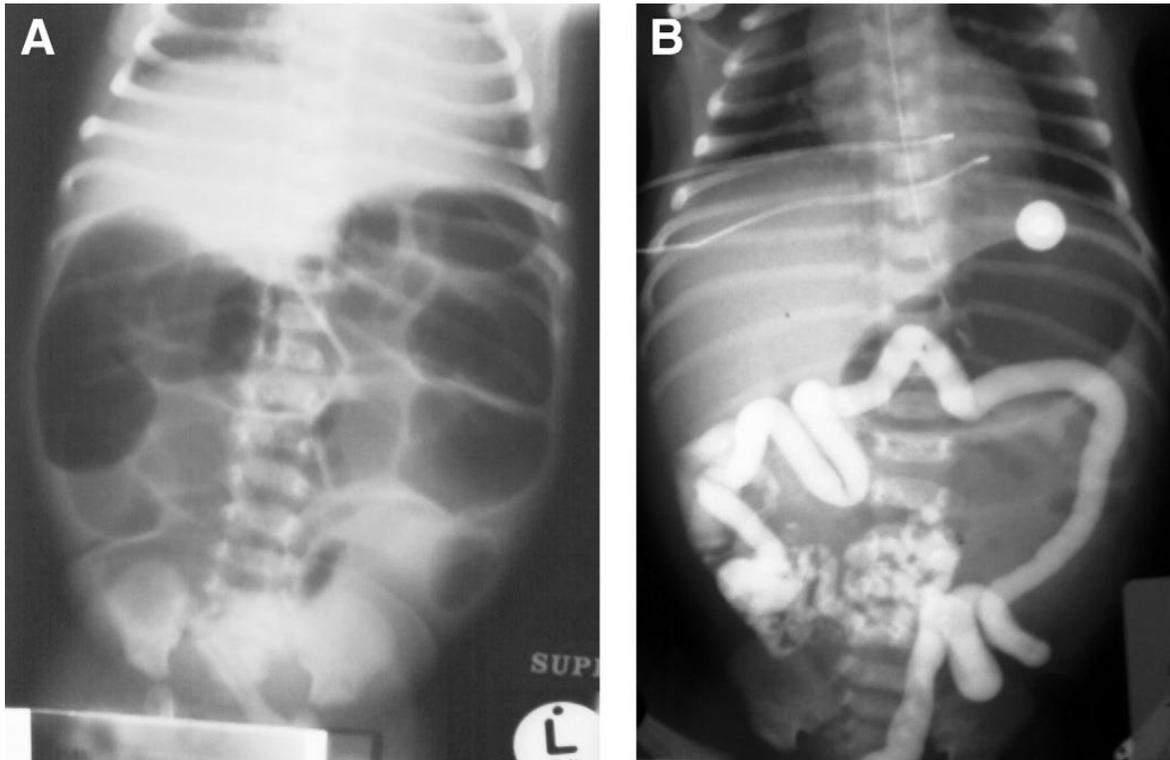
Históricamente el estudio de contraste fue uno de los más importantes métodos de diagnóstico. La dilatación proximal típica por encima del segmento distal estrecho esta usualmente presente en los niños mayores, en el recién nacido dicha dilatación puede estar ausente.

La expresión morfológica macroscópica se conoce como zona de transición y puede demostrarse de manera anterógrada con un colon por enema.

En aproximadamente el 12% de los casos, la zona de transición radiológica no corresponde con la zona de transición histopatológica, sobre todo, si la enfermedad está localizada en recto sigmoides; así mismo, el 75% de los niños con enfermedad de Hirschsprung total no muestran tal zona de transición. ¹⁵



Colon por enema (radiografía en proyección lateral que muestra zona de transición entre el recto agangliónico y el sigmoides normogangliónico). ¹⁵



(A) Radiografía abdominal (en decúbito supino) de un paciente con ATC, que demuestra obstrucción, y (B) enema con contraste del mismo paciente demostrando colon pequeño disfuncional. ⁴

Manejo quirúrgico y evolución en EHT.

La estrategia quirúrgica debe incluir la determinación y extensión de la enfermedad (confirmada por biopsia transoperatoria), la resección del segmento intestinal afectado así como del segmento de intestino dilatado proximal con preservación del complejo del esfínter anal. Algunos pacientes son candidatos para realizar una anastomosis primaria tras el diagnóstico de EH, sin embargo, en los pacientes críticos, con sepsis por traslocación bacteriana o una aganglionesis larga, una derivación intestinal inicial es un procedimiento muy útil para salvar la vida del paciente, prepararlo para una siguiente intervención en la que se pueda trabajar de forma segura y sin riesgos para el paciente.

Diferentes procedimientos quirúrgicos (Swenson, Duhamel, Soave, Rehbein, Boley) se describen en la literatura. En los últimos 20 años diferentes autores introdujeron técnicas de laparoscopia asistida, hecho popular por Keith Georgeson y otros. La más reciente modificación fue la introducción del método transanal, conocido como la técnica De La Torre.²

Para la EH de segmento largo y total muchas modificaciones de las mencionadas se describieron y aplicaron. Todas las técnicas siguen los principios antes mencionados para resecaer segmento intestinal enfermo y descender el segmento intestinal normogangliónico y sin dilatación lo más cerca posible al complejo del esfínter anal. La resección a nivel del recto es en todos los casos diferente debido a los detalles técnicos.

En 1948 Swenson estableció los tres principios para su tratamiento quirúrgico:¹⁵

1. Resección del intestino enfermo (recto sigmoides en el 85% de los casos).
2. Descenso del colon "normogangliónico" en el canal anal a través de la pelvis "pull-through".
3. Anastomosis colorrectal cerca, pero por arriba de la línea pectínea.

Las técnicas de Soave terminan con una anastomosis similar, pero deja el manguito del músculo agangliónico dentro, que se divide y se abre. La técnica de Duhamel deja el recto con músculo agangliónico en su lugar, realizando una anastomosis postero-lateral. Rehbein hizo en su acercamiento una resección extremadamente profunda de la parte rectal, dejando una distancia corta al complejo del esfínter. Las modificaciones de De La Torre y el enfoque de Georgeson repiten un Soave como técnica, pero iniciando la mucosectomía desde el ano a través de una abordaje transanal. Existen muchas publicaciones en las que se comparan resultados entre técnicas utilizadas y además ciertos avances en laparoscopia para realizar descensos que sean de mínima invasión.^{2,9,12}

Cada técnica tiene sus propias dificultades y riesgos técnicos, así como las complicaciones quirúrgicas que podrían dar lugar a las consecuencias y problemas posteriores a la cirugía. Por lo tanto, el objetivo de cualquier cirugía debe ser un paciente que tenga evacuaciones con una frecuencia y consistencia normal, con adecuada funcionalidad intestinal, sin cuadros de enterocolitis y con continencia fecal.

La cirugía debe realizarse idealmente tan pronto como sea posible en la vida, utilizando una técnica mínimamente invasiva para un curso post operatorio corto y con excelentes resultados cosmiéticos. El riesgo de las complicaciones quirúrgicas tempranas y tardías deben ser minimizadas. Todos estos factores finalmente deben contribuir a una buena calidad de vida. ⁵

Swenson describió por primera vez el manejo quirúrgico definitivo de recién nacidos y lactantes con enfermedad de Hirschsprung a finales de los años cuarenta. Debido a que estos niños frecuentemente presentaban desnutrición severa o enterocolitis, generalmente se hacía una colostomía preliminar, seguida de la resección muchos meses después. El diagnóstico temprano llevaron a varios cirujanos en la década de 1980 a reportar series de procedimientos de resección de colon afectado en una sola etapa incluso en niños pequeños, usando cada una de las 3 operaciones comunes (Swenson, Duhamel y Soave). Desde entonces, las operaciones en una etapa se han vuelto cada vez más populares y muchos informes han sugerido que este enfoque es seguro, rentable y evita la morbilidad de los estomas en los bebés.

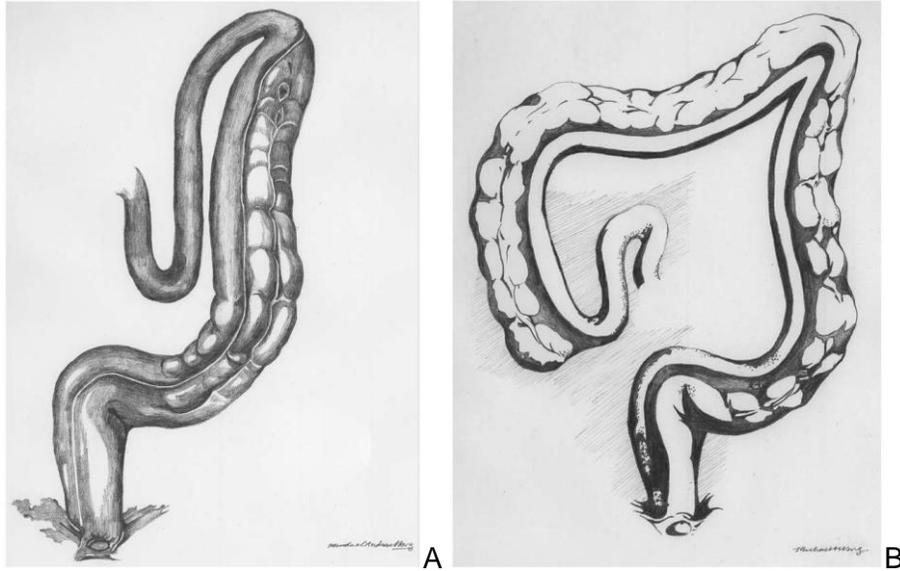
Múltiples informes documentaron un tiempo corto en el hospital, y los primeros resultados fueron equivalentes a los reportados para los procedimientos abiertos. Posteriormente, se han descrito abordajes laparoscópicos para las operaciones de Duhamel y Swenson, con excelentes resultados a corto plazo.

El procedimiento de Soave transanal representó una evolución natural de la operación laparoscópica. La resección transanal del recto se demostró posible en un modelo animal, y la serie inicial de niños con enfermedad de Hirschsprung fue publicada por De La Torre, Ortega-Salgado y colaboradores a finales de los años noventa. ¹²

El abordaje transanal tiene el principal beneficio de evitar la necesidad de movilización intraabdominal del recto mediante laparotomía o laparoscopia. Varios estudios han demostrado que el abordaje transanal está asociado con menos dolor, menor estancia hospitalaria y un mejor resultado cosmiético que la cirugía abierta.

El descenso transanal puede ser hecho por cualquier cirujano pediátrico, incluyendo aquellos sin habilidades laparoscópicas, y por cirujanos pediátricos en partes del mundo donde el acceso al equipo laparoscópico adecuadamente miniaturizado es limitado. ¹⁶

Se han utilizado muchas técnicas quirúrgicas diferentes para EHT, con resultados principalmente relacionados con el tipo de técnica quirúrgica realizada. Los que se utilizan incluyen las técnicas de Soave y Swenson y el procedimiento "largo" de Duhamel modificado por Martin.



*Descenso ileocolónico de Martin. A. Colon descendente. B. Colon total*⁷

En ciertas partes del mundo, el parche de colón Kimura ha sido un método popular para segmentos aganglionares muy largos.

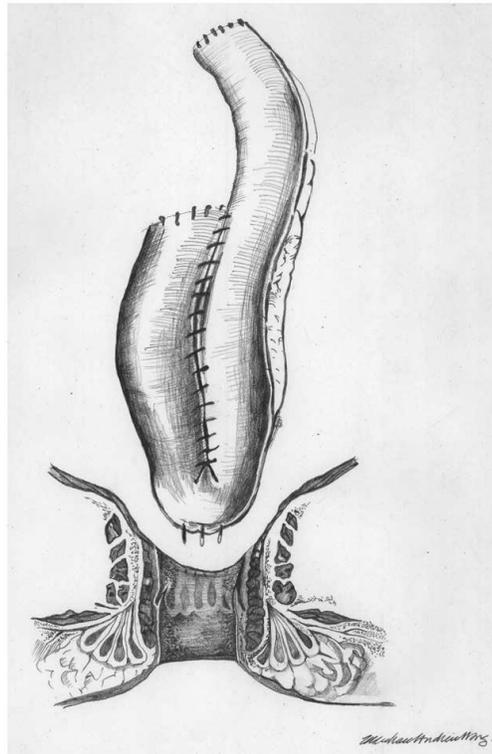


*Parche de Kimura con colon ascendente*⁷

Ningún procedimiento quirúrgico ha demostrado claramente ser superior en el tratamiento de EHT. Aunque los procedimientos de Soave y Duhamel se han utilizado ampliamente en el tratamiento del EHT, incluida la modificación de Duhamel para incluir una anastomosis ileal larga (el llamado procedimiento de Lester-Martin), su popularidad está disminuyendo debido a problemas constantes.

Sin embargo, debido a los cambios técnicos en la era moderna y la popularización del abordaje transanal, muchos cirujanos ahora se están inclinando hacia una anastomosis ileoanal similar al procedimiento de Swenson, con cubierta de ileostomía, una vez que se ha identificado el nivel del intestino ganglionar. Estos procedimientos se pueden realizar de manera abierta tradicional o (cada vez más) con técnicas laparoscópicas, o procedimientos asistidos por laparoscopia.

Existen autores que sugieren un descenso ileal con una bolsa ileal o reservorio en J, sin embargo no tienen un largo seguimiento que descarten la incidencia de pouchitis.⁴



Descenso ileoanal con reservorio en J⁷

Aunque es posible que los pacientes con EHT tengan un crecimiento adecuado, una alimentación normal, una continencia razonablemente buena y una calidad de vida satisfactoria, todavía existe una serie de problemas.

Un reciente estudio de seguimiento a largo plazo de 42 pacientes con EHT (2-31 años después de la corrección quirúrgica)^{8,4} encontró que, aunque el procedimiento quirúrgico fue informado como exitoso, solo se logró continencia fecal en 22 (52%).

COMPLICACIONES POST QUIRÚRGICAS

La enterocolitis asociada con EH (ECAH) ocurre en 16% -58% de los pacientes con esta patología. Aunque a menudo se diagnostica en la presentación inicial, también puede desarrollarse más tarde después de la corrección quirúrgica.

Esta condición es particularmente común en asociación con EHT y se produce tanto antes como después de la cirugía, lo que contribuye significativamente a la morbilidad y la mortalidad. La enterocolitis asociada a EH se ha asociado particularmente con EH de segmento largo y su aparición en EHT es particularmente más común en el postoperatorio, esto ya informado en una gran serie de EHT en la que se informó un seguimiento a largo plazo (2-31 años) en el 55,4% de los pacientes, resultando en 3 pacientes que optaron por la ileostomía permanente.⁴

En una publicación en el *Pediatric Journal of Surgery* 2011, Bischof A y col⁵, presentaron una serie de casos de complicaciones postquirúrgicas de los pacientes con EHT sometidos a descenso ileoanal. Entre dichas complicaciones, el prolapso de ileostomía fue la más común.

La segunda complicación más común fue la dermatitis del pañal / excoriación perianal. La mayoría de las series informadas mencionan esta complicación y describen la mejoría con el tiempo (meses) a medida que disminuye el número de deposiciones, pero no hay un informe detallado sobre cómo se deterioró la calidad de vida de esos pacientes mientras se esperaba la mejoría, por esa razón consideran y nosotros estamos de acuerdo en que conectar el íleon terminal al canal anal sin una ileostomía en un bebé es incorrecto antes de que se desarrolle la habilidad neurológica de control fecal.

En dicha publicación refieren que ellos toman en cuenta dos aspectos básicos en la cirugía que en nuestra institución realizamos como premisa durante los descensos ileoanales:

(a) Resección impecable del colon, así como una anastomosis ileo-anal a 2 cm por encima de la línea pectínea para garantizar la preservación del mecanismo de continencia.

(b) Mantener abierta la ileostomía hasta que el niño esté totalmente preparado para continencia urinaria, ya que inmediatamente al control urinario acompaña el control fecal y así se disminuiría en gran manera los eventos de dermatitis perianal.⁵

Hukkinen M y col, en el 2014¹ publicaron una propuesta de manejo quirúrgico de la EHT con descenso ileoanal con reservorio ileal en J. Ellos mencionan que dicho procedimiento quirúrgico puede ser una buena opción para los pacientes con EHT como suele suceder en pacientes pediátricos con colitis ulcerosa (CU) o pacientes con poliposis adenomatosa familiar (PAF).

Sugieren que la creación de un reservorio ileal es un procedimiento superior en comparación con el descenso ileoanal recto para favorecer la absorción de nutrientes, sin embargo, la complicación postoperatoria más importante es la pouchitis, que se produce en aproximadamente la mitad de los pacientes sometidos a este procedimiento en CU.

Las hospitalizaciones por enterocolitis y obstrucción ocurrieron cada una en el 50% de los pacientes postoperados. La enterocolitis secundaria a obstrucción de salida ocurrió en un tercio de los pacientes, la mayoría respondieron bien a las inyecciones interesfintéricas de toxina botulínica (botox).¹⁰ No informan pouchitis a 3 años de seguimiento, la frecuencia fecal promedio en 24 horas fue de 3.5. Ninguno tenía incontinencia fecal socialmente limitante o problemas en la retención fecal. La satisfacción de los padres con los resultados operativos fue alta.¹

Aunque no se observó pouchitis, los pacientes de esa serie requieren seguimientos endoscópicos anuales regulares.¹

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La EHT es una patología con muy baja incidencia, por tal razón aún no existe un consenso mundial sobre el manejo quirúrgico ideal en estos pacientes. Algunos autores sugieren un descenso ileoanal con reservorio ileal en J, sin embargo dicho procedimiento conlleva severas complicaciones postquirúrgicas como pouchitis de los reservorios ileales e incremento de los eventos de colitis asociada a EH debido al retraso en el tránsito fecal y translocación bacteriana consecuente.

En nuestra institución realizamos el descenso ileoanal sin reservorio para evitar dichas complicaciones, por tal razón planteamos la siguiente pregunta de investigación:

¿Cuál es la evolución de los pacientes con EHT sometidos a descenso ileoanal sin reservorio en el periodo comprendido entre enero 2012 a diciembre de 2017 en el Instituto Nacional de Pediatría?

JUSTIFICACIÓN

La aganglionosis colónica total (Enfermedad de Hirschsprung total - EHT) implica un verdadero reto quirúrgico para el cirujano pediatra por varias razones, entre ellas mencionamos que por su baja frecuencia aún no existe un consenso mundial definido para el manejo quirúrgico ideal. Muchos autores sugieren descensos ileoanales con reservorio en J, sin embargo los mismos tienen muchas complicaciones como pouchitis e incremento de los eventos de colitis asociada a EH por retención al paso libre de materia fecal y translocación bacteriana secundaria.

Por muchos años se creyó y todavía algunos autores consideran que un descenso ileoanal sin reservorio condenaría al paciente a incontinencia fecal o cuadros de diarrea crónica que afectaría su calidad de vida; sin embargo con nuestra experiencia demostramos que el descenso ileoanal sin reservorio es una muy buena opción quirúrgica para los pacientes con EHT, ya que los eventos de enterocolitis asociada son menores al permitir el flujo libre de materia fecal sin retención de la misma. No existen casos de incontinencia fecal ya que la misma depende de mantener íntegra la línea pectínea con una cirugía muy cuidadosa y realizar la anastomosis sin tensión y con buena irrigación

previniendo de esa forma estenosis de la anastomosis De esta manera, los pacientes sometidos a un descenso ileoanal sin reservorio podrán controlar adecuadamente las evacuaciones y la frecuencia de las mismas pueden ser disminuidas fácilmente con tratamiento médico y la calidad de vida de nuestros pacientes es buena con un grado de satisfacción de los padres alto.

OBJETIVOS

General

Describir la evolución de los pacientes con EHT sometidos a descenso ileoanal sin reservorio en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre enero 2012 a diciembre de 2017 con la finalidad de demostrar si los descensos ileoanales sin reservorio tienen mejor evolución funcional intestinal en comparación con los descensos ileoanales con reservorio ileal.

Específicos

1. Describir la frecuencia de pacientes con EHT en el periodo comprendido de enero de 2012 a diciembre de 2017 en el Instituto Nacional de Pediatría.
2. Describir el tipo de cirugía realizada para el descenso ileoanal sin reservorio.
3. Describir la edad en la que se realizó el descenso ileoanal sin reservorio.
4. Describir el número de cirugías previas realizadas con intento resolutivo de la enfermedad.
5. Describir la longitud de intestino delgado residual posterior a las cirugías previas.
6. Describir la presencia o no de línea pectínea antes del descenso ileoanal sin reservorio.
7. Describir la frecuencia de complicaciones quirúrgicas durante el descenso ileoanal sin reservorio.
8. Determinar la frecuencia de dermatitis del área del pañal en los pacientes sometidos al descenso ileoanal sin reservorio.
9. Determinar la frecuencia de eventos de colitis asociada a EH en los pacientes sometidos al descenso ileoanal sin reservorio.
10. Determinar la frecuencia fecal en los pacientes sometidos a descenso ileoanal sin reservorio.
11. Determinar la frecuencia de continencia fecal en los pacientes sometidos al descenso ileoanal sin reservorio.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo en el que se revisaron los expedientes de todos los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung Total desde enero de 2012 a diciembre de 2017 que fueron sometidos a proctocolectomía total con descenso ileoanal sin reservorio ileal (anastomosis ileoanal) para evaluar los resultados tanto funcionales como anatómicos de los mismos.

Las variables que se tomaron en cuenta fueron: edad en la que se realizó la proctocolectomía y la anastomosis ileoanal, longitud de intestino delgado residual, cirugías previas de intento resolutivo de la enfermedad, presencia o no de línea pectínea, complicaciones quirúrgicas, colitis asociada a EH post quirúrgica, continencia fecal, frecuencia fecal y manejo médico post quirúrgico.

Diseño del estudio

Estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo.

Población

Todos los pacientes sometidos a descenso ileoanal sin reservorio por EHT en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre enero de 2012 a diciembre de 2017.

Criterios de selección

Criterios de inclusión

Pacientes:

1. Diagnosticados de EHT por resultado de patología en nuestra institución.
2. Operados en el periodo comprendido entre enero 2012 a diciembre de 2017.
3. Operados de descenso ileoanal sin reservorio por el mismo cirujano.

Criterios de exclusión

Pacientes:

1. Sometidos a descenso ileoanal por alguna otra patología que no sea EHT.
2. Que perdieron seguimiento post quirúrgico en consulta externa.

Ubicación del estudio

División de Cirugía Pediátrica – Clínica de Colon y recto, Instituto Nacional de Pediatría

Metodología del estudio

Según el cronograma establecido (Anexo III, tabla 3), se procedió de la siguiente manera:

1. Se realizó una búsqueda de pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung Total sometidos a descenso ileoanal sin reservorio en los archivos del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido de enero 2012 a diciembre de 2017.
2. Se revisaron los criterios de selección y se procedió a obtener aquellos expedientes que cumplieron con los criterios establecidos. La hoja de recolección de datos se muestra en el Anexo II, Tabla 2.
 1. Los datos demográficos se obtuvieron de la hoja de trabajo social.
 2. Los datos de antecedentes quirúrgicos se obtuvieron de las hojas de referencia a nuestra institución.
 3. Los datos relacionados con el procedimiento quirúrgico se obtuvieron de la hoja de procedimiento quirúrgico.
 4. Los datos de la evolución y manejo post quirúrgico se obtuvieron de las notas de evolución de la Consulta Externa de Cirugía de Colon y Recto.
3. Una vez obtenida la información se procedió a realizar el análisis de la misma.

Variables

En este estudio se describen variables demográficas de los pacientes, siendo las más importantes la edad y el sexo. También se describen las variables relacionadas al procedimiento quirúrgico y las complicaciones dentro del quirófano, así como la evolución post quirúrgica tanto funcional como anatómica y necesidad o no de manejo médico adicional. En el Anexo I, Tabla 1 se detallan las variables, su definición operacional y la escala de medición.

Análisis estadístico

Se hizo un análisis descriptivo de las variables de interés. Para las variables cualitativas se reportaron las frecuencias y las proporciones. Para las variables cuantitativas se reportaron medias y promedios.

Consideraciones éticas

La Ley General de Salud en Materia de Investigación, define en el Artículo 17 las investigaciones sin riesgo por lo que este estudio está clasificado como un proyecto de investigación “sin riesgo”. Sin embargo, no está exento de las consideraciones éticas. Por lo que se tomaron las precauciones necesarias para evitar que la información confidencial sea expuesta a personas no relacionadas directamente con la investigación. Para este fin, la base de datos no incluirá los nombres de los pacientes, solo su número de expediente, iniciales y fecha de nacimiento, guardando la confidencialidad de los datos obtenidos y sólo serán utilizados para fines de ésta investigación.

RESULTADOS

En el periodo comprendido desde enero de 2012 a diciembre de 2017, encontramos 37 pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung de los mismos, sólo 6 (16%) pacientes tuvieron el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung Total. Figura 1.

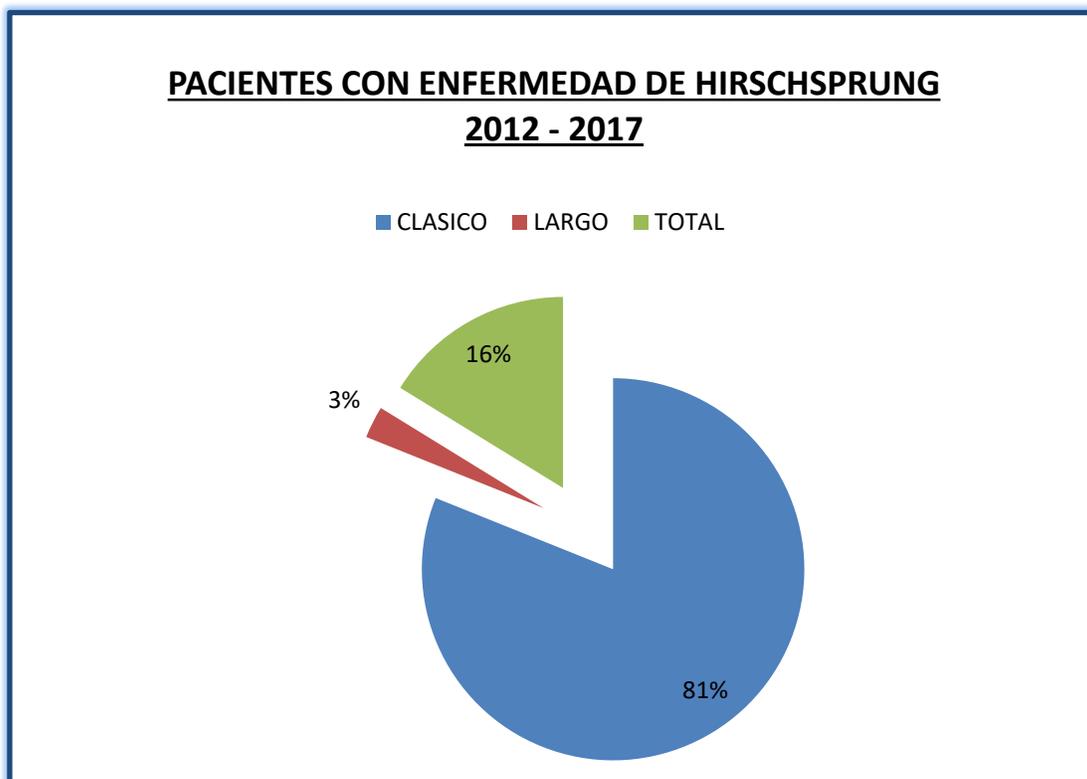


Figura 1. Pacientes diagnosticados con EH de acuerdo a altura de aganglionosis.

El rango de edades al momento del diagnóstico fue entre 3 y 14 años. La mediana en edad fue de 6 años. Todos intervenidos quirúrgicamente ese mismo año.

Todos los pacientes fueron sometidos a descenso ileoanal sin reservorio, ninguno de ellos tuvo alguna complicación durante dicho procedimiento.

Cinco (83%) de los seis pacientes tuvieron cirugías previas con intento resolutivo en otras instituciones y fueron posteriormente referidos a nuestra institución para su manejo definitivo.

Todos los pacientes fueron sometidos a exploración quirúrgica bajo sedación de manera inicial con el objetivo de evaluar la conservación de la línea pectínea, misma que se encontraba conservada en 100% (n=6).

En la Figura 2, se presenta claramente los resultados mencionados previamente para una mejor comprensión.

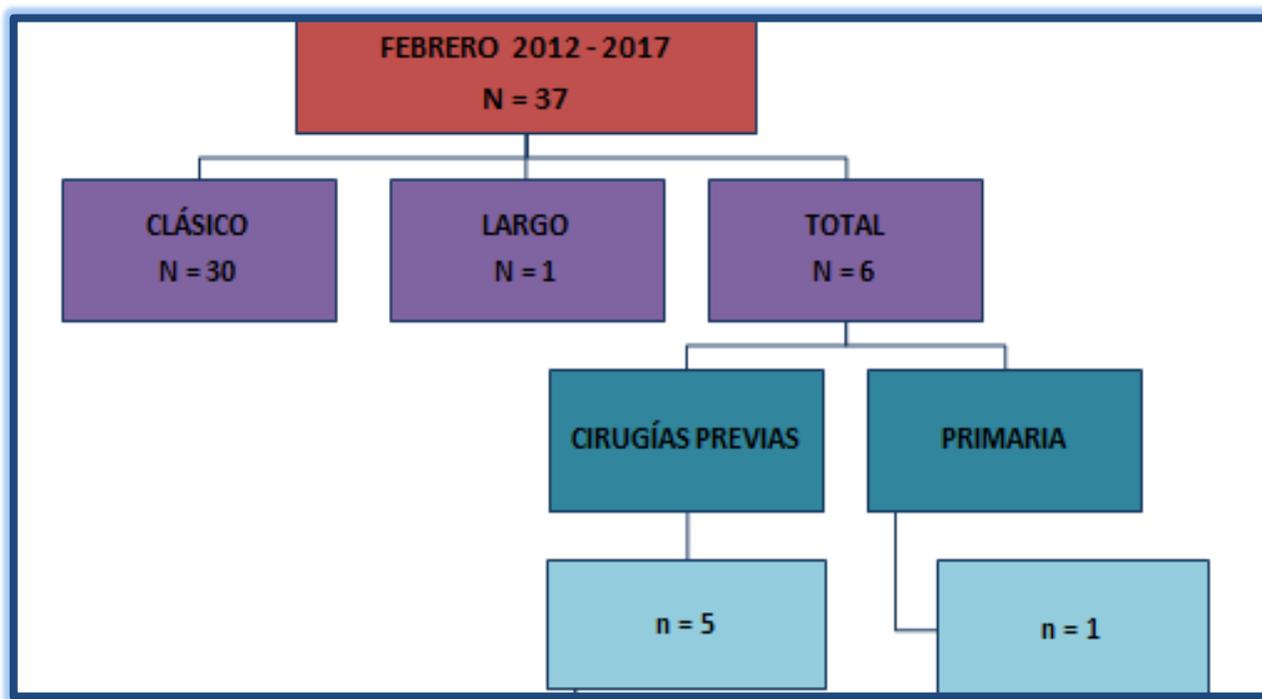


Figura 2. Población de trabajo, pacientes con Enfermedad de Hirschsprung Total.

La técnica quirúrgica utilizada para el descenso ileoanal sin reservorio fue Descenso tipo Swenson en 4 (66.6%) de ellos y Descenso tipo Soave en 2 pacientes. Figura 3.

En el 66.6% (n=4) de los casos la longitud de ileon fue total, dos pacientes (33.3%) se presentaron a nuestra institución con Síndrome de Intestino Corto (SIC) secundario a resecciones ileales múltiples por cirugías previas con intento resolutivo. Figura 3.

Tras el descenso ileoanal sin reservorio, el 100% de los pacientes presentó dermatitis perianal, sin embargo sólo 1 tuvo una duración mayor a 1 mes. Todos fueron manejados con tratamiento tópico. Figura 3.

Las hospitalizaciones por eventos de enterocolitis se presentaron en 33.3% (n=2), uno de ellos con SIC, en ambos pacientes se descartó aganglionosis residual y obstrucción mecánica del segmento descendido por estenosis de la anastomosis, con biopsia del segmento descendido y al lograr introducir el dilatador de Hegar correspondiente para la edad, respectivamente; en ambos pacientes se administró toxina botulínica (Botox) interesfinteriana considerando estenosis funcional. La dosis administrada de toxina botulínica fue de 200 U, administrado en los cuatro cuadrantes de forma equitativa (50 U en cada cuadrante) Figura 3.

La continencia fecal está conservada en el 66.6% (n=4) de los casos, los otros dos pacientes se encuentran bajo efecto del botox y no tenemos los resultados de desenlace de continencia fecal, la obstrucción funcional está resuelta y se espera continencia fecal dado que la línea pectínea está conservada. Figura 3.

Tres pacientes reciben loperamida como antidiarreico y dos pacientes reciben diosmectita también como antidiarreico.

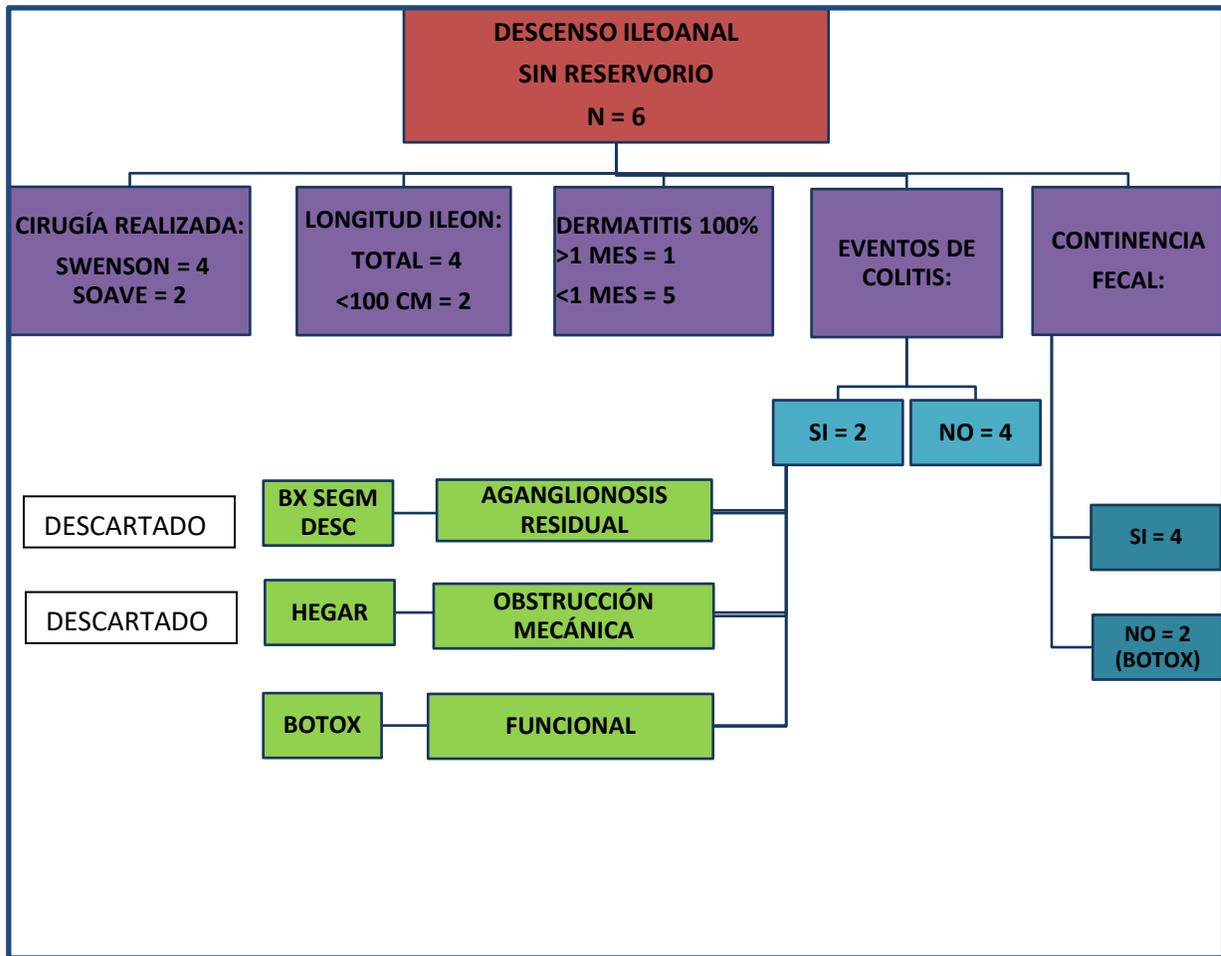


Figura 3. Pacientes sometidos a Descenso ileoanal sin reservorio ileal.

La frecuencia fecal media es de 4 a 6 evacuaciones en 24 horas de consistencia semilíquida.

Respecto a la necesidad de irrigaciones, un paciente recibe irrigaciones en su domicilio de manera intermitente en caso de presentar distensión abdominal con ciclos cortos de metronidazol oral.

Tras el interrogatorio a todos los papás de los pacientes y los propios pacientes (aquellos con capacidad crítica), se pudo valorar la repercusión social de su patología. Todos tienen adecuada calidad de vida y los padres manifiestan satisfacción con el manejo y evolución postquirúrgica de sus hijos.

DISCUSIÓN.

La aganglionosis colónica total sigue siendo un desafío quirúrgico grave. Los pacientes que sufren esta patología requieren un manejo por personal capacitado que pueda ofrecerles desde el inicio una opción quirúrgica que les de calidad de vida futura.

Llama la atención que de los seis pacientes con EHT, cinco venían referidos de otras instituciones, ya con cirugía previamente realizadas con intento resolutivo; dos de ellos ya con SIC secundario a múltiples resecciones ileales y uno de ellos con lesión de la línea pectínea, que como sabemos, es imprescindible para garantizar una adecuada continencia fecal.

Tras ingresar a quirófano, la técnica más usada fue de Swenson, ya que al resear el manguito muscular, garantizamos que los pacientes no tuviesen alguna obstrucción a ese nivel por contracción del mismo y por consiguiente disminuimos las probabilidades de enterocolitis asociada a EH (ECAH).

Sin embargo en dos de nuestros pacientes (los que fueron sometidos a descenso tipo Soave), se presentaron eventos de ECAH en el periodo postquirúrgico, se descartó descenso de segmento agangliónico y estenosis fibrosa de la anastomosis y se concluyó que cursaban con una obstrucción funcional que respondió muy bien a la aplicación de toxina botulínica con disminución de la distensión abdominal y de los eventos de ECAH.

Al igual que todas las series informadas, la dermatitis perianal se presentó en el 100% de nuestros pacientes, sin embargo solo en uno de ellos la dermatitis persistió por más de un mes. El manejo realizado fue tópico con una adecuada respuesta al mismo. Queremos hacer hincapié en que esta complicación puede ser disminuida o ser más liviana si realizamos el descenso ileoanal una vez que el paciente haya alcanzado la madurez neurológica para continencia fecal (aproximadamente 3 años). Al igual que Bischoff y col⁵, sugerimos que se espere a que el paciente alcance continencia urinaria para poder luego hacer un descenso ileoanal y de esa forma el paciente tendrá menos eventos de dermatitis perianal.

Nuestra prevalencia de eventos de ECAH fue de 33.3%, mucho más baja en relación a la presentada por Hukkinen y col¹ quienes informaron 50% de prevalencia tras el descenso ileoanal con reservorio ileal en J. Respecto a esta opción quirúrgica, consideramos que en

los paciente con EHT no es adecuado dejar un reservorio ileal debido a los eventos de pouchitis secundarios que pueden acontecer en el periodo postquirúrgico y debido a que los reservorios al estar diseñados para enlentecer la salida de materia fecal, en los paciente con EH provocan más eventos de enterocolitis debido a traslocación bacteriana.

El descenso ileoanal sin reservorio es una buena propuesta quirúrgica en estos pacientes al cumplir con las siguientes premisas: 1. Mantener conservada la línea pectínea. 2. Paso de la materia fecal libre al no tener un reservorio ileal y evitar dilatación de los reservorios ileales.

Consideramos que los resultados pueden generalizarse a los pacientes con EH total, ya que por la baja incidencia es difícil realizar un ensayo clínico con diferentes técnicas quirúrgicas, por lo que estadísticamente es permisible comparar los resultados con los controles anteriores. Esta técnica exige una meticulosa conservación de la línea pectínea, el descenso de un segmento ileal bien irrigado y una anastomosis libre de tensión.

Con la experiencia obtenida en el tratamiento de esta patología observamos que el control del esfínter fecal se obtiene inmediatamente después del urinario, por lo tanto esta técnica debe ser realizada alrededor de los 3 años cumplidos o al adquirir el control del esfínter urinario.

CONCLUSIONES.

La EHT es un desafío quirúrgico grave para los cirujanos pediatras. El descenso ileoanal sin reservorio es una buena propuesta quirúrgica ya que permite el libre paso de materia fecal al no tener un reservorio ileal, de esa forma se evita la dilatación de los reservorios ileales (pouchitis) y disminuyen los eventos de enterocolitis asociada a EH.

Al realizar un descenso ileoanal con técnica prolija y meticulosa, manteniendo conservada la línea pectínea, se disminuye una de las complicaciones postquirúrgicas más temida y que afecta la calidad de vida de los pacientes como es la incontinencia fecal.

El descenso de un segmento de ileon bien irrigado con anastomosis libre de tensión es esencial para evitar estenosis de la anastomosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Hukkinen m, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP. Restorative proctocolectomy with J-pouch ileoanal anastomosis for total colonic aganglionosis among neonates and infants. J Pediatr Surg 2014;49:570-4
2. Hukkinen m, Koivusalo A, Merras-Salmio L, Rintala RJ, Pakarinen MP. Postoperative outcome and survival in relation to small intestinal involvement of total colonic aganglionosis. J Pediatr Surg 2015;50:1859-64
3. Laughlin DM, Friedmacher F, Puri P. Total colonic aganglionosis: a systematic review and metaanalysis of long term clinical outcome. Pediatr Surg Int 2012;28:773-9
4. Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease. Semin Pediatr Surg 2012;21:302-9
5. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications?. Pediatr Surg Int 2011; 27:1047-52
6. Puri P, Gosemann J. Variants of Hirschsprung disease. Semin Pediatr Surg 2012; 21: 310-8
7. Marquez T, Acton R, Hess DJ, Duval S, Saltzman DA. Comprehensive review of procedures for total colonic aganglionosis. J Pediatr Surg 2009; 44: 257-65
8. Escobar MA, Grosfelt JL, West KW, Scherer LR, Rouse TM, Engum SA, et al. Long-term outcomes in total colonic aganglionosis: a 32-year experience. J Pediatr Surg 2005;40: 955-61
9. Cheung S, Tam Y, Chong H, Chan K, Mou W, Sihoe D, et al. An 18-year experience in total colonic aganglionosis: from staged operations to primary laparoscopic endorectal pull-through. J Pediatr Surg 2009; 44: 2352-4
10. Church JT, Gadepalli SK, Talishinsky T, Teitelbaum DH, Jarboe MD. Ultrasound-guided intrasphincteric botulinum toxin injection relieves obstructive defecation due to Hirschsprung's disease and internal anal sphincter achalasia. J Pediatr Surg 2017; 52:74-8
11. Menezes M, Prato AP, Jasonni V, Puri P. Long-term clinical outcome in patients with total colonic aganglionosis: a 31-year review. J pediatr Surg 2008; 43: 1696-9
12. Fouquet V, Lagausie P, Faure C, Bloch J, Malbezin S, Ferkhadji L, et al. Do prognosis factors exist for Total Colonic Aganglionosis with ileal involvement. J Pediatr Surg 2002; 37: 71-5
13. Moore SW. Genetic impact on the treatment & management of Hirschsprung disease. J Pediatr Surg 2017; 52:218-22

14. Jiang M, Li K, Li S, Yang L, Yang D, Zhang X y col. Calretinin, S100 and protein gene product 9.5 immunostaining of rectal suction biopsies in the diagnosis of Hirschsprung' disease. Am J Transl Res 2016; 8: 3159 – 68
15. Santos-Jasso KA. Enfermedad de Hirschsprung. Acta Pediatr Mex 2017; 38: 72 - 8.
16. De La Torre L, Langer J. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms. Sem Ped Surg 2010; 19: 96 - 106

ANEXOS.

ANEXO I. OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.

Variable	Definición operacional	Tipo de variable	Escala
Sexo	Determinada por el sexo fenotípico del paciente	Cualitativa dicotómica	1= masculino 2= femenino
Edad	Se tomará la edad en meses al momento de la cirugía	Cuantitativa continua	Meses
Antecedentes quirúrgicos	Cirugías realizadas con intento resolutivo antes del descenso ileoanal sin reservorio	Cuantitativa discreta	1, 2, 3...
Conservación de la línea pectínea en la 1ra evaluación.	Aspecto de la línea pectínea en la 1ra evaluación bajo sedación antes del descenso ileoanal sin reservorio	Cualitativa dicotómica	1= Conservada 2= Perdida
Tipo de procedimiento	Técnica quirúrgica utilizada para el descenso ileoanal sin reservorio	Cualitativa dicotómica	1= Swenson 2= Soave
Longitud de intestino delgado residual	Longitud en cm de intestino delgado residual antes del descenso ileoanal sin reservorio	Cuantitativa continua	Centímetros
Complicaciones post quirúrgicas	Complicaciones secundarias al descenso ileoanal sin reservorio	Cualitativa dicotómica	1= Si 2= No
Dermatitis del pañal	Dermatitis en el área del pañal posterior al descenso ileoanal sin reservorio	Cualitativa dicotómica	1= Si 2= No

Duración de la dermatitis	Tiempo en días de duración de la dermatitis del área del pañal en caso de haberse presentado	Cuantitativa discreta	1, 2, 3...
Eventos de colitis asociada a EH post quirúrgica.	Número de eventos de colitis (distensión abdominal, dolor, eliminación de gases fétidos tras estimulación rectal)	Cuantitativa discreta	1, 2, 3...
Frecuencia fecal	Número de evacuaciones al día	Cuantitativa discreta	1, 2, 3...
Continencia fecal	Control voluntario de las evacuaciones. No aplica si el paciente no llegó a la edad de maduración de dicho reflejo.	Cualitativa dicotómica	1= Si 2= No 3= No aplica
Necesidad de irrigaciones	Paciente que requiere irrigaciones rectales con cierta periodicidad para evitar eventos de colitis asociada a EH	Cualitativa dicotómica	1= Si 2= No
Manejo médico	Necesidad de manejo médico para incrementar la consistencia fecal o disminuir la velocidad del tránsito intestinal	Cualitativa dicotómica	1= Si 2= No
Repercusión social	Trascendencia social que afecte la calidad de vida del paciente secundaria a alguna diferencia o incapacidad que posea	Cualitativa dicotómica	1= Si 2= No

ANEXO II. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.



**“EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON
ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG TOTAL
SOMETIDOS A DESCENSO ILEAL SIN
RESERVORIO”**

Iniciales:
Registro:
Edad (meses):
Sexo: Masc ____ Fem ____
Peso (kg):
Diagnóstico:
Fecha Nacimiento (dd/mm/aaaa):
Antecedentes quirúrgicos:
Línea pectínea en 1ra evaluación: Conservada: ____ Perdida: ____
Fecha de Cirugía inicial (dd/mm/aaaa):
Tipo de Cirugía realizada: Swenson ____ Soave ____
Longitud de ID residual: Total ____ <100 cm ____
Complicaciones postquirúrgicas: Si: ____ No: ____
Dermatitis PO: Si: ____ No: ____ Tiempo:
Eventos de colitis PO:
Frecuencia fecal:
Continencia fecal: Si ____ No ____ No aplica: ____
Necesidad de irrigaciones: Si: ____ No: ____
Manejo médico: Si ____ No ____ Cuál:
Repercusión social: Si ____ No ____

ANEXO III. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDADES	MESES											
	2017				2018							
	NOVIEMBRE	DICIEMBRE	ENERO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO	AGOSTO	SEPTIEMBRE	
Elaboración del protocolo	X	X	X	X								
Evaluación del protocolo por el comité académico					X							
Recolección de datos					X	X						
Tabulación de datos							X					
Análisis estadístico								X				
Elaboración de informe final (tesis)								X	X			
Publicación									X	X	X	