11210

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"
SUBDIRECCIÓN DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN

MANEJO QUIRURGICO EN UN SOLO TIEMPO DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN PACIENTES CON Y SIN CIRUGIA PREVIA.

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE CIRUGIA PEDIATRICA
P R E S E N T A

DR. JAVIER ANASTACIO MONDRAGON GARCIA

ISSSTE

CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE

Universidad Nacional Autónoma de México
UNAM
Biblioteca Central
Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

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.

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

CENTRO MEDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"

DR MAURICIO DI SILVIO LOPEZ
COORDINADOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

DR JORGE EDUARDO GALLEGO GRIJALVA
PROF. TITULAR DEL CRUSO DE CIRUGIA
PEDIATRICA

DR PEDRO SALVADOR JIMENEZ URUETA
ASESOR DE TESIS

DR JAVIER ANASTACIO MONDRAGON GARCIA
MEDICO RESIDENTE DE CIRUGIA PEDIATRICA

Indice

Resumen	**1**
Introducción	**3**
Material y métodos	**4**
Resultados	**5**
Discusión	**7**
Bibliografia	**9**

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.
NOMBRE: Mandujano García - Javier Anastacio
FECHA: 14-10-04
FIRMA:

Resumen español

Introducción. La enfermedad de Hirschsprung es una entidad ampliamente conocida por el cirujano pediatra , su principal característica clínica es la ausencia de relajación del segmento agangliónico afectado. Actualmente el tratamiento quirúrgico se puede realizar desde la etapa neonatal con un número menor de procedimientos.

Material y métodos. Se estudiaron pacientes pediatricos con enfermedad de Hirschsprung que se sometieron a descenso transanal endorectal de enero del 2000 a Junio del 2004. El diagnóstico preoperatorio se confirmo con el examen histopatológico.

Resultados. La serie incluyo 10 niños operados, el rango de edad fue de 1 año a 17 años de edad. Cinco del sexo femenino y 5 del sexo masculino, uno se asocio con Síndrome de Down, y dos con cirugías previas. 7 presentaron enfermedad de segmento clásico, 2 de segmento corto y uno segmento largo. No se presentaron complicaciones transoperatorios, el sangrado promedio estimado fue de 200ml, las evacuaciones se presentaron al 4° día en promedio, siendo los pacientes egresado al 10° día. La desinencia de la anastomosis se observo en un paciente (10%), espasmo anal en 2 (20%), escoriación perianal también en 2 (20%) y uno obstrucción intestinal por estenosis anal (10%). El numero de evacuaciones se normalizo a partir de la segunda semana de la cirugía. Solo un paciente de 2 años de edad y con síndrome de Down continua incontinente.

Conclusión. La resección vascular por vía abdominal y la resección del segmento aganglionico por vía transanal con anastomosis coloanal en un solo tiempo, es una opción con buenos resultados para el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung con un menor número de procedimientos posible comparado con los resultados de otras técnicas ya establecidas.

Palabras clave: Hirschsprung, descenso transanal.

Abstract

Introduction. Hirschsprung disease is a wide known condition in pediatric surgery, it's main clinical feature is the absence of relaxation in the aganglionic segment. Currently surgery can be performed since the neonatal and toddler periods.

Methods. We included patients from January 2000 to June 2004 who underwent endorrectal transanal descent. The diagnosis was confirmed before surgery by hystopathologic analysis.

Results. We included 10 patients, ages 1-17 year. Half of them were female and the other half male, and patient had also Down syndrome and two had previous surgeries. 7 patients presented a classical segment, 2 with short segment and 1 had a long segment. There were no complications during surgery, the average blood loss was 200 ml, and evacuations began at an average of 4 days after the procedure. Patients went home 10 days after surgery. One (10%) patient had dehiscence of the anastomosis, 2 patients had anal spasm and anal lesions, 1 patient presented intestinal obstruction secondary to anal stenosis. Evacuations normalized after 2 weeks of the operation. Only one patient of 2 years and another with Down syndrome continued with incontinence.

Conclusion. Abdominal vascular dissection and transanal resection of the affected segment with coloanal anastomosis, is a better surgical treatment option compared with other surgical techniques.

Key words: Hirschsprung, transanal descent.

Introducción

La Enfermedad de Hirschsprung (EH) es un desorden del desarrollo del sistema nervioso entérico (SNE) caracterizado por ausencia de células ganglionares en los plexos submucoso y mientérico a lo largo de una porción variable del intestino distal (1). Es una condición común en el paciente quirúrgico pediátrico con una frecuencia de uno en 5000 recién nacidos vivos (2). Descrita por primera vez en 1886 por Hirschsprung (3), desde entonces se han diseñado diversas técnicas quirúrgicas para su tratamiento, todas generalmente con resultados satisfactorios. El principio básico es llevar el intestino ganglionico al ano. Tradicionalmente esto se realizó en etapas, recientemente la tendencia es tratar está patología en el menor número de procedimientos posibles ya sea con abordajes transanales en un solo tiempo o abordajes abdominoperianales combinados o procedimientos poco invasivos, como la disección de los elementos vasculares mediante laparoscopia (4). Evitando así la presencia de complicaciones adicionales por una colostomía preliminar (prolapso, retracción, dehiscencia, escoriación de la piel, obstrucción intestinal, ulceración y sangrado de la colostomía de un 28 a 74%), lo cual dará resultados funcionales favorables(5). La anastomosis coloanal a través de un descenso transanal-endorectal es un procedimiento que se puede realizar en todas las edades pediátricas (6). El concepto básico de la resección transanal del colon; es la disección de la mucosa y prolapso del recto con disección del segmento agangliónico y anastomosis coloanal clásica (2). Los resultados a largo plazo son satisfactorios la continencia es vista virtualmente en todos los pacientes, y solo un 25% de los pacientes podrán requerir de una reoperación. El objetivo de este estudio es mostrar los resultados obtenidos del descenso transanal endorectal en un solo tiempo como tratamiento quirúrgico de primera elección en pacientes con enfermedad de Hirschsprung.

Material y métodos

Todos los niños con enfermedad de Hirschsprung que se sometieron a descenso transanal de enero del 2000 a Junio del 2004. El diagnostico preoperatorio fue establecido en base al enema de bario, y confirmado con el examen histopatológico de biopsias rectales. La extensión de la agangliosis fue estimada por los hallazgos en el enema de bario preoperatorio y confirmado por los hallazgos transoperatorios . Los pacientes tuvieron seguimiento a los 1, 3, 6 y 12 meses. Las complicaciones posquirúrgicas iniciales fueron documentadas. Los pacientes hospitalizados se sometieron a irrigaciones intestinales con solución fisiológica 3 veces al día durante una periodo de 5 a 7 días hasta obtener limpieza total del colon. Fueron alimentados con formulas elementales durante este periodo de tiempo y fueron sometidos a un periodo de ayuno menor de 48 horas, donde se inició alimentación parenteral y administración de antibióticos por vía intravenosa a expensas de metronidazol y amikacina. En los 10 pacientes se realizo abordaje abdominoperineal, en la cirugía abdominal se realizo la confirmación de la zona de transición, disección de los elementos vasculares del colon agangliónico. En el abordaje anal se realizo la disección de la mucosa, prolapso y resección del colon afectado con anastomosis coloanal clásica y por último cierre de la derivación intestinal en los pacientes con colostomía

Técnica quirúrgica. En la zona anorectal se realizo hidrodisección con solución fisiológica de la mucosa rectal la cual fue incidida circunferencialmente a 1 cm. proximal a la línea dentada), estableciendo un correcto plano de disección de la submucosa y muscular, reduciendo el volumen de sangrado. Un tubo de mucosa rectal fue desarrollado cuidadosamente y extendido por arriba de la reflexión peritoneal. La identificación de la zona de transición y señalamiento de la misma así como la devascularización del intestino afectado, fue realizado por vía abdominal a través de una incisión pararrectal izquierda (minilaparotomía), realizando además por esta vía disección del colon agangliónico aproximadamente 2 cm. por debajo de la reflexión peritoneal directamente sobre la capa longitudinal muscular del recto para evitar lesión nerviosa, completando la creación del túnel submucoso por vía transanal. posteriormente se introduce una sonda de nelatón por vía transanal hasta la el intestino gangliónico el cual es fijado con seda 2-0, llevan acabo entonces el descenso intestinal sano, evertiendo al mismo tiempo la mucosa del segmento agangliónico la cual es excidida, así como el túnel submucoso, y finalmente una anastomosis termino-terminal coloanal. La alimentación fue iniciada en promedio a los 5 días posquirúrgicos. El canal anal fue calibrado a las 2 a 4 semanas y las dilataciones anales solo se realizaron en caso de detectarse una estenosis de la anastomosis en forma temprana

Resultados

La serie incluyo 10 niños , rango de edad fue de 1 año a 17 años de edad, 5 del sexo femenino y 5 del masculino Todos con antecedente de estreñimiento desde el primer año de vida en promedio, uno de ellos debutó con un cuadro de enterocolitis, uno se asocio con Síndrome de Down; De los 10 pacientes, 8 pacientes no tenían cirugía previa, 1 paciente tuvo colostomía y mapeo, otro paciente tuvo 13 cirugías previas incluyendo mapeo e ileostomía. Los diez paciente contaron con colon por enema en 7 de ellos la zona de transición se encontró a nivel de rectosigmoides, 2 a nivel de recto y uno incluyo el colon transverso (Tab. 1). En los 10 pacientes se realizo abordaje abdominoperineal, en la cirugía abdominal se realizo la confirmación de la zona de transición, y disección de los elementos vasculares del colon agangliónico; en el abordaje anal se realizo la disección de la mucosa, prolapso transanal y resección del colon afectado con anastomosis coloanal y por ultimo cierre de la derivación intestinal. No se presentaron complicaciones durante el transoperatorio, el sangrado estimado fue menor de 200 ml. El manejo médico posquirúrgico incluyó ayuno, nutrición parenteral de 5 a 7 días, inició de la vía oral con dieta sin residuo por dos días y posteriormente dieta normal, los pacientes presentaron gasto intestinal en promedio al 4º día de posoperados. El tiempo promedio de estancia intrahospitalaria fue de 7 a 10 días. Las complicaciones posquirúrgicas inmediatas observadas fueron: dehiscencia de la anastomosis en un paciente (10%), que ameritó colostomía, infección de la herida quirúrgica a nivel abdominal en 2 (20%) uno presentó un seroma (10%) (Tab. 2). Las complicaciones quirúrgicas tardías fueron: espasmo anal en 2 pacientes (20%), escoriación perianal en dos (20%), obstrucción intestinal por estenosis anal, y depresión en uno paciente (10%) (Tab. 3). Un paciente falleció después de su egreso, por la presencia de un cuadro diarréico que condiciono un choque mixto (hipovolémico e infeccioso), todo esto no atribuible a la enfermedad o complicación quirúrgica. Durante las primeras dos semanas las evacuaciones se presentaron en un promedio de 7 veces al día, posteriormente el número de evacuaciones al día fue de 2 a 3 veces. Llegando a presentar 3 pacientes estreñimiento. Dos de ellos (20%) atribuible a espasmo del esfínter anal que cedió con dilatación anal realizada en quirófano bajo anestesia y visión directa en una sola ocasión, y el otro de ellos (10%) presento un cuadro de oclusión intestinal, por estenosis así como depresión. Este último paciente es el único derivado en el momento actual. Actualmente los 9 pacientes restantes (90%) se encuentran sin problemas con evacuaciones de 2 a 3 diarias en promedio. Todos continentes excepto uno (10%) que cumple dos años de edad y tiene síndrome de Down.

Tabla 1 Tipos de Enfermedad de Hirschsprung

Zona Transición	No.	Porcentaje (%)
Corto	2	20
Clásico	7	70
Total	1	10

Tabla 2. Complicaciones Posquirúrgicas Tempranas

Complic. posquirúrgicas	No.	Porcentaje (%)
Infección Herida Quirúrgica	2	20
Dehiscencia de la anastomosis	1	10

Tabla 3 Complicaciones Posquirúrgicas Tardías

Complic. posquirúrgicas	No.	Porcentaje (%)
Espasmo anal	2	20
Escoriación anal	2	20
Estenosis anal	1	10
Depresión	1	10
Incontinencia	1	10

Discusión

Tradicionalmente el tratamiento de la EH ha sido la creación de una colostomía seguido de varios procedimientos de descenso. Sobre los años ha crecido el interés por el abordaje en un solo tiempo aun cuando sean en niños pequeños los resultados son satisfactorios comparados con los procedimientos anteriores. Recientemente una variedad de procedimientos de descenso transanal de un solo tiempo usando mínima invasión han sido propuestos con éxito, las 3 técnicas básicas para la corrección de la EH (Swenson (8), Duhamel (9), Soave-Boley (10) han sido usadas para conseguir esta meta. En nuestra serie se realizo el descenso transanal, teniendo en cuenta los principios básicos con disección del segmento aganglionico y de la mucosa rectal como lo describió Soave. Las complicaciones de la cirugía en EH es variable y pueden llegar hasta el 25 a 50 %, En nuestro estudio, un caso (10%) presento una complicación grave que consistió en dehiscencia de la anastomosis lo cual condiciono derivación intestinal, la cual se ha referido que se puede solucionar con reanastomosis y drenaje pélvico transrectal.(5). La constipación y la obstrucción funcional son otras de las complicaciones observadas hasta en un 28% (6,9,10) y ha sido debido al dejar segmento intestinal aganglionico durante la disección a nivel del manguito muscular persistiendo la falta de relajación del esfínter interno(14). En nuestros estudio la disección se realizó en forma retrograda facilitando la disección a nivel del manguito muscular, por lo que la constipación solo se presento en 3 (30%) de nuestros pacientes y se atribuyo a espasmo del esfínter en dos casos y en un caso (10%) obstrucción por estenosis anal. Los tres casos se resolvieron con dilatación y ruptura digital de la mucosa hipertrofiada , bajo anestesia y en una sola ocasión, aunque el tratamiento quirúrgico a través de una miectomía puede ser considerada (16). Para evitar el estreñimiento por el manguito muscular, a todos los pacientes se les realizo previamente miectomía posterior, lo que formo parte del protocolo de toma de biopsia.

La presencia de evacuaciones se observo en promedio al 4° día de posoperados en la mayoría de los pacientes similar a lo que se ha reportado (6,7) esto ha sido favorecido por la conservación del mecanismo de continencia fecal durante la disección transanal (12, 13). La incontinencia inicial se atribuye a que durante la disección transanal se sobredilata el esfínter interno, hay disminución de la sensibilidad y por la cicatrización propia de la zona. Sin embargo esta dilatación y relajación exagerada tiene una recuperación paulatina. La continencia es favorecida al respetar la disección de los nervios pélvicos durante la disección transanal (7). La "incontinencia" posquirúrgica observada, mejoro y se resuelve en un lapso de 4 a 8 semanas, en nuestro estudio. Durante el seguimiento de nuestros pacientes a 1 y 4 años no tenemos incontinentes, solo un caso (10%) que esta asociado a síndrome de Down. Dicha continencia se logra de manera gradual como se ha reportado en otros estudios (15).

El descenso transanal puede realizarse a cualquier edad con resultados satisfacorios (17,18). En nuestra casos, los cuales son referidos a nuestra unidad tardíamente en la

mayoría de los casos. La anastomosis coloanal a través de un descenso transanal endorectal evitó realizar un estoma en nuestros pacientes, disminuyendo el riesgo de complicaciones adicionales, pero hay situaciones clínicas en las cuales una colostomía puede ser considerada (enfermedad cardiaca, falla en el crecimiento) (7). La minilaparotomía pararrectal izquierda fue utilizada en todos nuestros casos que no tenían cirugía previa, logrando la disección del los elementos vasculares del sigmoides en la mayoría de los casos, disminuyendo costos como en el caso del abordaje laparoscopico (13, 19).

La situación mas difícil para el cirujano y el patólogo es en realidad la definición del sitio exacto de la agangliosis ya que los errores pueden llevar a que se perpetué el problema o someterse a diversas cirugía en forma innecesaria . Como sucedió en uno de nuestros pacientes el cual fue tuvo 13 cirugías previas antes de su llegada a nuestra unidad, el cual fue manejado como segmento clásico en forma errónea, detectándose que presentaba agangliosis hasta el colon transverso, y que requirió mayor resección colónica resolviéndose el problema. Hasta el momento el resto de nuestros casos no ha tenido complicaciones inherentes o sugestivas de una resección incompleta con colon aganglionico residual, como ha sucedido en otras series (11,14).

Otra de las complicaciones posquirúrgicas mencionadas en la literatura es la enterocolitis en donde su frecuencia dependerá en gran medida de la técnica utilizada (4). Teniendo como factores de riesgo la presencia de fuga de la anastomosis y estenosis con la consecuente desarrollo de obstrucción intestinal posquirúrgica. En nuestro estudio no se presentaron casos de enterocolitis lo cual consideramos que es atribuido a la temprana y adecuada dilatación del ano como se menciona en la literatura (20, 21).

Por lo anterior concluimos que el descenso transanal con anastomosis coloanal, con disección de vasos nutricios del colon afectado por vía abdominal, tiene excelentes resultados, disminuyendo en gran medida los días de estancia intrahospitalaria, costos, número de procedimientos y sus complicaciones previos al tratamiento definitivo de la Enfermedad de Hirschsprung. Por lo que los pacientes con sospecha de esta enfermedad deberán ser enviados a una unidad de Tercer Nivel en forma temprana con la finalidad de mejorará su calidad de vida.

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

Bibliografía.

1. Martuccielo G., Ceccherini I. Patogénesis of Hirschsprung´s Disease. J Pediatr Surg. 2000;35: 1017 – 1025
2. Sullivan P. Hirschsprung. Arch Disease Child, 1996; 74: 5 – 7.
3. O´Neill James A. Pediatric Surgery. Mosby. St. Louis, Missouri, 1998, Vol. II, pp 1381 - 1424
4. Scott N, Nance M. Pediatric Surgery First of Two Parts. N Engl J Med. 2000; 342;22: 1651-1657
5. Patwardhan N. Colostomy for Anorectal Anomalies: High Incidence of Complications. J Pediatr Surg, 2002; 36: 795 - 798
6. Teeraratkul S. Transanal One-Stage Endorectal Pull-Through for Hirschsprung´s Disease in Infants and Children. J Pediatr Surg. 2003;38: 184 – 187
7. Shankar K.R., Losty G.L. Transanal Endorectal Coloanal Surgery for Hirschsprung´s Disease: Experience in Two Centers. J Pediatr Surg 2000;35: 1209 – 1213
8. Fabio L. Modified Transanal Rectosigmoidectomy for Hirschsprung´s Disease Clinical and Manometric Results in the Initial 20 Cases. 2003;38: 1048 - -1050.
9. Minford A, Turnock R. Comparison of Functional Outcomes of Duhamel and Transanal Endorectal Coloanal Anastomosis for Hirschsprung´s Disease. J Pediatr Surg 2004;39: 161 – 165
10. Langer J, Durrant A. One-Stage Transanal Soave Pull-Through for Hirschsprung´s Disease: A Multicenter Experience with 141 Children. An Surg.

2003; 238: 569 – 576

11. Gao Y, Li G. Zhang X. Primary Transanal Rectosigmoidectomy for Hirschsprung´s Disease: Preliminary Results in the Initial 33 Cases. J Pediatr Surg. 2001;36: 1816 – 1819
12. Hadidi A. Transanal Endorectal Pull-Through for Hirschsprung´s Disease: A Comparison with the Open Technique. Eur J Pediatr Surg 2003; 13: 176 – 180
13. Keith G, Roger C. Primary Laparoscopic-Assisted Endorectal Colon Pull-Through for Hirschsprung´s Disease: A New Gold Standard. An Surg 1999;229:678-676
14. Ghose S.I, Squire B.R Hirschsprung´s Disease: Problems with Transition-Zone Pull-Through. J Pediatr Surg 2000;35: 1085 – 1809
15. Teitelbaum D. Drongowski R, Chamberlain J. Long-term stooling patterns in infants undergoing a primary endorectal pull-through (ERPT) for Hirschsprung´s disease. J Pediatr Surg 1997; 32: 1049 – 1053).
16. Barbara E. Posterior Myotomy/Myectomy for Persistent Stooling Problems in Hirschsprung´s Disease. J Pediatr Surg 2004;39:920-926).
17. Teitelbaum D. Cilley R. A Decade of experience with the Primary Pull-Through for Hirschsprung´s DIsease in the Newborn Period: A Multicenter Analisis of Outcomes. An Surg. 2000;232:372 – 380)
18. De la Torre L, Ortega A. Transanal Versus Open Endorectal Pull-Through for Hirschsprung´s Disease. J Pediatr Surg 2000; 35: 1630 –

1632

19 Keith G, Roger C. Primary Laparoscopic-Assisted Endorectal Colon Pull-Through for Hirschsprung´s Disease: A New Gold Standard. An Surg 1999;229:678-676)

20. Marty TL, Seo T, Matlak ME, Gastrointestinal function alter corretion of Hirschsprung´s disease: Long-term follow-up in 135 patients. J Pediatr Surg 1995;30:655 –658

21. Hackman DJ. Filler RM, Peral RH. Enterocolitis alter the surgical treatment of Hirschsprung´s disease: Risk factors and financial impact. J Pediatr Surg 1998;33:830 – 833)