

Enfermedad de Hirschsprung. Experiencia de 25 años

Dr. Leopoldo Briceño Iragorry

Hospital Universitario de Caracas

El profesor de pediatría, Harald Hirschsprung, (1), en Berlín en 1886, hizo su famosa demostración de la rara dilatación e hipertrofia del colon en un niño de 8 meses con historia desde el nacimiento de estreñimiento, que sólo expulsaba heces con estimulación o enemas, distensión abdominal, nunca tuvo fiebre, vómitos excepcionalmente, pero su estado general desmejoró rápidamente, distensión abdominal, diarreas, mal estado general y muerte, en la autopsia al abrir el abdomen se encontró una gran distensión del colon sigmoides y transverso, paredes hipertrofiadas, especialmente en las capas musculares del mismo y un recto estrecho.

También en la misma reunión presentó un segundo niño de 8 meses que muere de una enterocolitis aguda que siguió a una constipación desde el nacimiento.

En este momento ninguno de los presentes sabía nada de esa enfermedad que mató a los dos niños; hoy en día el mismo reporte puede ser respondido, por cualquier estudiante de pregrado, en lo concerniente al diagnóstico, tratamiento y pronóstico favorable de la enfermedad de Hirschsprung, lo cual es un ejemplo maravilloso del progreso médico. El reporte de Hirschsprung fue seguido por una serie de casos similares en varios otros países.

La primera descripción de un megacolon corresponde a Federici Ruyschici (2) en 1691 en donde presenta una niña de 5 años que muere y en la autopsia se encuentra un gran intestino, pero la

historia es incompleta y no se puede garantizar que pueda corresponder a la misma enfermedad.

Hirschsprung en 1904 (1) denominó esta enfermedad dilatación congénita del colon, Mya (3) originó el nombre de megacolon congénito y sólo unos años después se usó el de enfermedad de Hirschsprung (EH).

En la segunda edición del libro de Grancher y Comby "Traite des maladies del enfance" (citado en 4) se le dedica por primera vez un capítulo a esta enfermedad, escrito por Hirschsprung, basado en la historia de diez niños. Teorías sobre su patogénesis, fueron muchas, entre las más cercanas a la realidad figura la de Ishikawa (4) que habló de ausencia de nervios parasimpáticos en el colon pélvico, y la hipótesis de hiperfunción simpática apoyada por Stabins y Scott (5).

La ausencia total de células ganglionares, descrita en dos niños con la enfermedad correspondió a Dalle Valle (6), con presencia de los mismos en la porción proximal del colon, corroborado este hallazgo por Tiffin y col. (7).

Ehrenpreis (4) estudia varios enfermos en donde expone la clínica y signos radiológicos. Swenson y Bill (8) presentaron la clínica y evidencia radiológica de la enfermedad, representada como un área de espasmo en el recto sigmoides o el recto causando obstrucción y sólo con la remoción por medio de una recto-sigmoidectomía se podía curar la enfermedad.

Whitehouse y Kernohan (9) estudiaron el plexo mientérico de 11 niños y demostraron la ausencia de células ganglionares. Bodian y col. (10) presentaron dos grupos de pacientes: en un grupo demostraron la ausencia de células ganglionares y los clasificaron como EH y otro grupo con clínica semejante pero con ganglios, catalogados como megacolon idiopático.

El tratamiento previo a la aparición de la recto sigmoidectomía pasó por muchas etapas y métodos quirúrgicos que variaron desde: resección transanal de las válvulas o repliegues anales, operaciones de derivaciones, recto sigmoidectomía de la parte estrecha, dilataciones anales, miotomía recto sigmoides, simpatectomía lumbar, hasta que Swenson y Bill en 1948 presentaron su genial operación que más adelante describiremos.

Historia de la enfermedad Hirschsprung en Venezuela

Corresponde a Landaeta y Coronil (11) en 1941, reportar el primer caso de megacolon congénito en una niña de 14 meses con historia desde el nacimiento de constipación, vómitos, dolores abdominales, contracciones, peristaltismo visible, tratado con lavados evacuadores; clasifican al megacolon en: fenomenal, mediano y frustado.

El médico tratante fue Pablo Izaguirre, fue dada de alta y reingresa a los 4 años siendo el médico tratante en esta ocasión, Coronil. Dada de alta nuevamente contra opinión médica.

En 1945 Decanio (12) reporta un caso de megacolon tratado médicamente. Corresponde a Quintero (13) en 1959 hablar con propiedad con niños diagnosticados histológicamente. Baquero González reporta en 1961 un caso de un adulto operado por la técnica de Swenson (14). Mota y Trejo en 1962 (15) reportan 8 niños con EH operados: los tres primeros con simpatectomía lumbar, los tres siguientes por la técnica de Swenson y los dos últimos por la técnica de Duhamel.

En 1967 Quintero (16) habla de su técnica (Soave-modificada) por primera vez y luego en 1976 reporta 12 niños así operados (17).

Alezard en 1971 reporta su tesis de grado con niños operados con la técnica de Duhamel en México (18), Montiel y Parodi en 1974 reportan casos operados por la técnica de Duhamel y otros por la técnica de Soave-Quintero (19).

Pieretti en 1977 habla de la biopsia por sacabocado para el diagnóstico de la EH (20).

En 1984 Briceño y col. (21), hablan de los primeros casos de EH tratados con la técnica de Soave-modificada. Luego en el año 1985 reportamos 67 niños con EH operados por diversas técnicas (22).

En 1988 reportamos 35 niños con EH operados

por la técnica de Soave-modificada (23), y luego en 1994 los primeros trece pacientes operados con la técnica de Duhamel con autosuturadoras (24).

Anatomía patológica

Existe una contradicción en los hallazgos macroscópicos de esta enfermedad, la porción anormal distal del colon luce normal, en cambio la parte proximal enormemente dilatada luce como la anormal. La gran dilatación e hipertrofia de colon, usualmente en el sigmoides (75%), aumenta con los años, y puede variar si la obstrucción no es corregida llegando a proporciones monstruosas; la zona de transición de la parte normal dilatada a la agangliónica tiene forma cónica. La parte dilatada tiene en su interior materias fecales impactadas o fecalomas, mientras la porción estrecha está vacía.

El examen microscópico demuestra en la forma típica de EH la ausencia de células ganglionares en los plexos mientéricos y submucosos.

Otros casos de EH con clínica y radiografías típicas han sido descritos con ausencia parcial de células ganglionares y han sido llamados como hipoganglionosis (25).

La extensión de la aganglionosis puede variar desde el segmento corto o el ultra corto, en donde no hay segmento estrecho, hasta la aganglionosis extensa o total del colon (8-12%) (4).

Etiología

Parece ser otro ejemplo de la influencia sexual en esta enfermedad, ya que es más frecuente en el sexo masculino. Tiene un origen heterogéneo causado por factores desconocidos, genéticos, cromosómicos y, de acuerdo con Okamoto y Ueda (26), las variantes de extensión del segmento agangliónico dependen del factor tiempo, si el trastorno es temprano en la vida fetal, el segmento agangliónico es largo y si tardío es todo lo contrario. La asociación de EH con trisomía 21 existe en un 3%.

Como trastornos del desarrollo se han descrito accidentes vasculares (anoxia) que producen degeneración o destrucción de las células ganglionares; una serie de otras anomalías asociadas han sido descritas como las urinarias, gastrointestinales, síndrome de Turner, trisomía 18, mosaico X0-XX-XXX; la incidencia familiar es baja 1: 207 familias (3,6%) (27,28).

Incidencia

La incidencia es de 1: 2 000 a 1: 5 000 nacimientos, por lo tanto no es una enfermedad rara y es comparable a la atresia duodenal, mal rotación, anomalías rectales o exófalos.

Clasificación

El megacolon tiene dos orígenes.

A- Anomalía de células ganglionares.

1. Enfermedad de Hirschsprung.
2. Hipoganglionosis.
3. Aganglionosis segmentaria.
4. Inmadurez ganglionar o displasia neuronal entérica.
5. Degeneración ganglionar (Chagas).

B.- Sin anomalía de las células ganglionares.

1. Etiología desconocida:
 - 1-A. Megacolon idiopático.
 - a. Funcional.
 - b. Psicógeno.
 - c. Megarecto.
 - d. Inercia colónica.
 - 1-B. Aclasia rectal.
2. Etiología conocida:
 - 2-1. Megacolon secundario.
 - 2-2. Estenosis anales pos-cirugía.
 - 2-3. Atrofia cerebral.
 - 2-4. Mixedema.

Clínica. Diagnóstico. El 70-80% de todos los pacientes con EH presentan síntomas y signos de la enfermedad durante los primeros días de la vida, excepcionalmente después del año de vida.

En el recién nacido el diagnóstico puede ser difícil, puede presentar signos de obstrucción intestinal baja o constipación, seguida de expulsión de heces en forma explosiva o diarreica, distensión abdominal y vómitos. El retardo en expulsión de meconio de más de 24 horas es tan alto como en un 94% de los recién nacidos, siendo éste uno de los síntomas más importantes en esta enfermedad (29).

Otros aparentan una gastro-enteritis de mediana intensidad o algún problema alimentario asociado con una constipación leve.

Como la enfermedad existe y la sintomatología

se hace crónica, el niño no gana peso, es hipoproteínémico, con episodios alternados de diarreas y constipación severa, eventualmente desarrolla enterocolitis, frecuentemente fatal, cuyo cuadro clínico incluye fiebre, vómitos, enterorragia, deshidratación, hipovolemia, shock séptico que lo lleva a la muerte. La etiología de esta enterocolitis se debe a una alta concentración de gérmenes en la zona del colon obstruido y dilatado, que lleva a una erosión y ulceración de la mucosa con invasión de la pared del colon, peritonitis, septicemia, colapso vascular y muerte. Otra complicación neonatal es la perforación del apéndice cecal y se observa en segmentos largos de EH.

En este grupo de edad, el diagnóstico diferencial debe hacerse con todas las patologías que puedan causar obstrucción funcional del colon como pueden ser, según Briceño Iragorry (Tesis de Ascenso a Profesor Titular, no publicada).

A- Contenido intestinal anormal.

- Tapón de meconio.
 - Ileo meconial.
 - Deshidratación (en niños nacidos pre-término).
 - Intubación gastrointestinal prolongada.
- #### B- Peristalsis anormal.
- Intestino grueso.
 - Síndrome de colon izquierdo pequeño.
 - Intestino delgado.
 - Motilidad anormal.
 - Infecciones.
 - Hipoxemia-shock.
 - Drogas.
 - Lesión cerebral.

La asociación de prematuridad y anomalías congénitas es alta para otras patologías, no así para la EH, apreciada sólo en un 5% a 10% (30-31).

La asociación de megacolon y megavejiga ha sido reportada pero es baja (32); la combinación de atresia anal y aganglionosis, reportada por Sulamaa (33), en nuestra casuística se presentó en un solo niño. El diagnóstico en el recién nacido o lactante está basado en la clínica y es corroborado en base a tres métodos:

Radiología, manometría, biopsia.

Radiología

El estudio radiológico se debe realizar con una placa simple, acostado y otra de pie, observándose dilatación de asas intestinales sobre todo del colon recto- sigmoides. El estudio contrastado con bario para la EH tiene sus detalles como son: no preparación del intestino, instilación del medio de contraste poco a poco previa colocación de una sonda con balón en los márgenes del ano y observación bajo pantalla fluoroscópica; tan pronto el medio traspase la zona de transición debe suspenderse la instilación del contraste; esta zona se observa mejor en proyecciones laterales u oblicuas.

Después de demostrada la zona de transición podemos pasar más contraste y observar el resto del colon; una toma post evacuación del mismo debe ser obtenida y se debe vaciar el medio de contraste para evitar la impactación.

El recién nacido puede presentar un colon normal por no haberse producido todavía la dilatación ya que ésta se sucede después de la segunda semana de vida y lo que se observa es un colon muy liso que va reduciéndose de calibre a medida que llega a la región recto-anal. La placa tardía de vaciamiento muestra medio de contraste aún a las 72 horas después, cuando el diagnóstico es positivo. En niños con aganglionosis total del colon se observa reflujo del medio de contraste al intestino delgado.

En el niño mayor, el estudio radiológico es capaz de confirmar el diagnóstico en una mayoría de los pacientes (85%) (28).

En el segmento corto de aganglionosis el diagnóstico suele ser difícil y debe acudir a otros métodos diagnósticos, como la biopsia rectal y la manometría. En los niños que ya tienen una colostomía, el estudio radiológico no es útil ya que la zona dilatada se reduce de tamaño luego de varios meses de haberse realizado la misma.

Manometría

La distensión del recto con aire en balones insertados en el canal anal estimula en un sujeto normal la aparición del llamado reflejo recto-anal inhibitorio de relajamiento del esfínter interno, lo contrario sucede en el enfermo con EH en donde hay relajación del esfínter interno y más bien aparece una contracción marcada del mismo por acción predominante del simpático.

Este reflejo aparece en el recién nacido pero su comprobación manométrica no es confiable sino

hasta después del mes de nacido (34).

Biopsia rectal

El diagnóstico definitivo se realiza por este método, tomando por arriba de 3 cm de la línea mucocutánea del ano. Esta puede realizarse de tres formas:

- A- Quirúrgica por incisión.
- B- Por succión.
- C- Sacabocado.

La toma debe incluir el espesor total muscular y submucosa, ya sea por la técnica de Swenson (29) o la de Lynn (35).

La biopsia por sacabocado con pinza de biopsia diseñada para tales efectos tiene gran seguridad y no requiere preparación alguna, ni anestesia en el niño. La toma de biopsia también puede realizarse durante la laparotomía de emergencia en el niño portador de una enterocolitis. Esta biopsia debe ser realizada tomando el espesor total de la pared de colon por debajo de la zona de transición, en la misma y en la boca de la colostomía que la hacemos por encima de la zona mencionada.

La demostración de la ausencia de ganglios en las capas muscular o submucosa es confirmatorio de la EH.

El estudio cualitativo y cuantitativo de la acetilcolinesterasa excesivamente acumulada en las capas mencionadas (cantidades de hasta 30 U por gramo de tejido) es el método con menos falsos positivos o negativos que se ha descrito (36).

En el niño mayor, el diagnóstico diferencial es entre la constipación crónica o la psicógena. El niño con EH es constipado desde recién nacido; es muy raro cuando su clínica aparece luego, tiene una enfermedad crónica y tiene el abdomen distendido, no evacua heces de gran tamaño y no tiene encopresis, ya que las pérdidas involuntarias de heces no se suceden, porque la contracción tónica del esfínter interno previene la pérdida de heces alrededor de la impactación.

El examen del niño con EH muestra colon vacío y esfínter aumentado de tono; esto puede no ser cierto en el segmento ultracorto de EH. En el niño constipado crónico por otras causas, la historia de su enfermedad aparece más tardía, posterior a la aparición de una enfermedad local (fisura anal) o a un trauma psicógeno, su abdomen no está distendido, hay encopresis y grandes cantidades de materias

fecales, tiene un recto enorme y las heces frecuentemente están en el ano.

Manejo inicial

El objetivo es tratar la obstrucción intestinal. En el recién nacido, la exploración digital instrumental o la instilación rectal de solución salina isotónica en pequeña cantidad, puede provocar la expulsión de gas y material fecal para aliviar la obstrucción. Al usar otras medidas como remoción de impactaciones fecales o colostomía, la instrumentación puede provocar perforaciones intestinales, por lo tanto deben ser realizadas por personas idóneas:

La realización de la colostomía como tratamiento previo a la cirugía definitiva tiene sus detractores. Nosotros somos partidarios de realizarla por varias razones:

1. Previene la enterocolitis, complicación temible con una alta mortalidad (30-40%).
2. Desimpactación más fácil del colon distal.
3. Funciona como válvula de seguridad cuando va a realizarse la operación definitiva.
4. Mejor preparación preoperatoria del colon.

El sitio de la colostomía es discutida y depende de la escuela:

A) transversa derecha cuando la zona agangliónica es corta o se realiza la técnica de Swenson o Soave;

B) sigmoidea en los segmentos agangliónicos largos o la técnica a realizar es la de Duhamel.

Otras escuelas no realizan colostomía y manejan el niño con enemas, irrigaciones, etc. Este manejo es tentador; la colostomía implica problema para el manejo por parte de los familiares, tiene alguna morbilidad pero el riesgo de una enterocolitis es tal que es preferible realizarla (37).

La colostomía debe ser realizada a cabos separados siempre con un puente de piel interpuesto que garantice una auténtica derivación. El cierre de la colostomía cuando se la haga, debe ser a través de una laparotomía con resección de las bocas de la misma y anastomosis término terminal.

Tratamiento quirúrgico

Pocas operaciones han sido aceptadas tan rápido como la de Swenson, realizada por muchos, en

muchos centros pediátricos del mundo y modificada por otros, pero siempre bajo el mismo concepto: reseca total o parcialmente el segmento agangliónico y usar el colon normal para ayudar a propulsar las heces estancadas hacia el exterior, y aliviar a los niños de la obstrucción parcial o total que tanto traumatiza a ellos y sus familiares.

Operación de Swenson (38)

La técnica consiste en una rectosigmoidectomía que reseca la zona distal agangliónica del colon, restablece la continuidad del mismo y preserva los esfínteres anales. La anastomosis es realizada a 2 cm de la unión mucocutánea previa eversión del segmento inferior del colon sacando a través de él, el segmento de colon a descender y realizando la anastomosis a puntos separados, reintroduciéndola luego a través del orificio anal a la pelvis.

Como complicaciones reportadas por el mismo Swenson se menciona la enterocolitis debido al grosor del segmento agangliónico remanente luego de la operación (38).

Operación de Duhamel (39)

Duhamel describe su técnica que disminuye la disección de la pelvis en su porción ántero y latero rectal y excluye el mismo en vez de resecarlo.

La operación original consistía en dividir y cerrar la parte proximal del recto, reseca la zona agangliónica parcialmente y descender en el espacio retrorectal al colon normal. Por la parte perineal, se realiza una incisión en la zona por encima de la línea pertinada, pared posterior, disección del espacio retrorectal y descenso del colon por este sitio. La pared posterior del recto y la anterior del colon son tomados y "machacados" con una pinza de Kocher doble en V invertida; estas pinzas se mantienen por 10-15 días hasta que por necrosis, caen.

Modificaciones realizadas a la técnicas original fueron hechas por el mismo autor y otros.

Stiechen (40) en 1968 usa las pinzas auto-suturadoras de anastomosis latero laterales para la anastomosis colorectal, utilizada por nosotros también.

Operación de Soave (41)

Soave, en 1964, propone su técnica de un descenso endorectal del colon o invaginación del colon normal a través de un rectosigmoides desprovisto de

su submucosa y mucosa. Esta técnica respeta las capas musculares del recto sigmoides, los elevadores y los esfínteres del ano, tendiendo a desaparecer las complicaciones de otras técnicas. Soave deja el colon redundante para realizar la anastomosis varios días después (15-20 días) y recomienda la dilatación rectal posoperatoria para evitar la enterocolitis o la estenosis anal.

Boley modifica la técnica y realiza una anastomosis primaria a la margen anal previa resección de la mucosa local.

Coran, realiza una anastomosis primaria en forma circular al tubo de mucosa evertido después de haberlo disecado del tubo muscular que permanece en el niño. Quintero Uzcátegui (16), propone otra modificación que denomina “descenso abdomino perineal endo anal del colon con resección total de la pared posterior del recto y conservación de las anterolaterales desprovistas de mucosa”.

Este autor presenta sus casos operados, así como Montiel, con éxito (19).

Del análisis de nuestra casuística observamos algunas complicaciones como estenosis anal, incontinencia, ano húmedo, con reintervenciones o colostomías definitivas. Realizamos algunas modificaciones y practicamos una operación definida “descenso endorectal del colon gangliónico a través de un rectosigmoides desprovisto de mucosa y reseccionado en su pared posterior totalmente, con anastomosis primaria término terminal del colon a la mucosa evertida en forma festoneada a puntos separados, suprapectínea”. Conserva así la integridad del aparato esfinteriano evitando incontinencia anal, ano húmedo, estenosis y disminuyendo tiempo quirúrgico y días de hospitalización (21-23).

Operación de State - Rehbein.

Consiste en una resección del rectosigmoides agangliónico lo más bajo posible por vía abdominal, por debajo de la reflexión peritoneal, con una dilatación anal forzada o inclusive esfinterectomía. Hoy en día los seguidores de esta técnica se ayudan con la utilización de las pinzas autosuturadoras de anastomosis término - terminal transanal.

Casuística

Se revisaron las historias de pacientes, con el sistema de hoja única desde el año 1958 hasta 1995 inclusive, pertenecientes al Servicio de Pediatría

Quirúrgica del Hospital Universitario de Caracas (HUC) y de la clientela privada de algunos de los miembros del Servicio. Luego de revisadas las estadísticas y resultados de los años 1958-1966 (Figura 1) y 1966 - 1981 (Figura 2) decidimos, en vista de los pobres resultados obtenidos por las distintas operaciones, modificar la técnica de Soave como antes expusimos y operamos 50 niños con EH obteniendo lo siguiente:

<u>Sexo</u>		
Varones	40	80%
Hembras	10	20%
<u>Sitio de la lesión</u>		
Rectosigmoides	32	64%
Colon descendente	15	30%
Colon transverso	2	4%
Pancólico	1	2%
<u>Síntomas</u>		
Estreñimiento	44	88%
Abdomen globuloso	32	64%
Enterocolitis	18	36%
Anorexia	7	14%
Desnutrición	12	24%

La mayoría de los niños consultaron antes del año de edad y los recién nacidos eran portadores de síntomas semejantes a obstrucción intestinal; 18 de ellos presentaron algún grado de enterocolitis y sólo encopresis en 6 de ellos, siendo el síntoma más frecuente el estreñimiento, 88%. A todos los niños se les realizó colostomía como tratamiento previo a la realización de la cirugía definitiva; transversa derecha cuando el segmento agangliónico es en rectosigmoides y en el descendente en los segmentos largos.

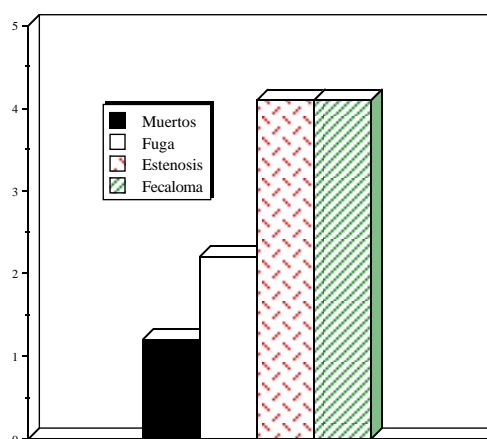


Figura 1. Enf. Hirschsprung. Operación de Duhamel. 1958 - 1966 HUC.

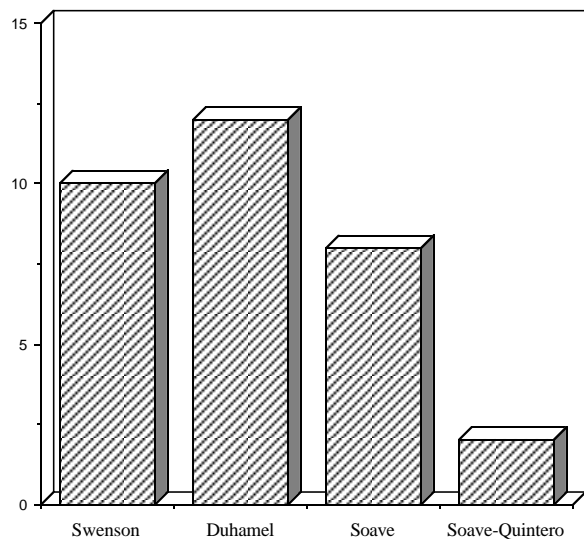


Figura 2. Enf. de Hirschsprung. Operaciones 1958 - 1966 HUC.

Métodos diagnósticos

Basados en la clínica, estudios radiológicos, manometría y biopsia, se determinó el sitio de la lesión. La biopsia se realizó en la mayoría de los casos con la pinza sacabocado de biopsia laríngea.

Resultados

Del análisis de los 50 niños operados encontramos lo siguiente:

desunión de anastomosis	1 reoperado
vólvulo	1 reoperado
hernia interna	1 reoperado
resección incompleta	1 reoperado
estenosis	1 dilataciones
enterocolitis	1 muerte
evolución satisfactoria	44 (88%)

Como complicaciones tardías encontramos que cuatro niños presentaron constipación crónica (8%), crisis diarreicas ocasionales tres (6%) y presentaron pérdida involuntaria ocasional de heces tres (6%) niños.

La paciente que presentó resección incompleta fue operada nuevamente. A esta niña se le realizó la técnica de Duhamel modificada por Steichen usando la pinza de autosutura de anastomosis lineal látero lateral de la casa Ethicon de 50 mm con dos disparos. El seguimiento de este paciente nos hizo ver las bondades de ésta y decidimos usarla en los próximos niños con EH. Hemos operado 21 pacientes con los siguientes resultados:

<u>Sexo:</u>	
varones	17
hembras	4
<u>Sitio de la lesión:</u>	
rectosigmoides	17
colon descendente	2
colon transverso	1
pancólico	1
	<hr/> 21
<u>Edad de los operados:</u>	
1-6 meses	1
7-24 meses	12
3 años	1
8 años	1
19 años	1
30 años	1
	<hr/> 21

Cuadro 1

Hirschsprung. Operación de Soave-modificada 1966 1981 HUC

Técnica	Nº pac. operados	Muertos	E.S.	Estenosis	Ano húmedo	Incontinencias	Fracaso total	Re-op
Swenson	2	0	1	1	0	0	1	0
Duhamel	11	3	6	2	0	1	1	1
Soave	4	0	1	3	0	1	3	1
Soave-Quintero	16	0	8	6	2	3	3	2
Lynn	8	0	6	0	0	0	2	1
	<hr/> 41	<hr/> 3	<hr/> 22	<hr/> 12	<hr/> 2	<hr/> 5	<hr/> 10	<hr/> 5

Se les realizó colostomía previa a 18 pacientes siempre izquierda y descendiendo el cabo proximal de la misma al momento de la operación definitiva, para así evitar otra intervención.

Presentaron los pacientes tres complicaciones:

1 estenosis de la anastomosis - reoperado.

1 obstrucción por bridas - reoperado

1 fístula estercorácea - nutrición parenteral total.

Al paciente con aganglionosis total del colon se le realizó la técnica descrita por Shandling dejando una bolsa reservorio de colon bastante larga y anastomosando el íleon al recto con la pinza autosuturadora.

DISCUSION

La enfermedad de Hirschsprung no es una patología infrecuente ya que se presenta en 1/1 200 nacidos vivos, comparable a la atresia duodenal, mal rotación, anomalías rectales.

Predomina en varones y la zona más comúnmente afectada es el rectosigmoides. La asociación con otras anomalías congénitas está reportada.

El sustrato anatomopatológico es la ausencia de células ganglionares en ambos plexos de Auerbach y Meissner de la pared del colon y, el origen de la enfermedad es explicado por una detención en la migración cráneo caudal de los neuroblastos en el feto.

El diagnóstico es por el estudio histológico o colorimétrico en el plexo intramural o submucoso que demuestra la ausencia de células ganglionarias. Los métodos auxiliares, como la radiología o la manometría, son de gran ayuda para el diagnóstico, sin embargo, la clínica es importante.

En el recién nacido debe hacerse el diagnóstico diferencial con otras causas de obstrucción funcional del colon como son el tapón meconial, íleo meconial o el síndrome del colon izquierdo pequeño.

Existen errores frecuentemente cometidos en el manejo del recién nacido con esta patología, como son operar por obstrucción intestinal baja y no pensar en la enfermedad, no realizar un colon por enema, biopsia, no reconocer la enterocolitis como complicación y no realizar una colostomía a tiempo en la zona gangliónica.

La enterocolitis, tanto pre como postoperatoria, se ha convertido en la complicación más temible de la enfermedad.

Cada uno de los procedimientos quirúrgicos básicos para la enfermedad de Hirschsprung: la rectosigmoidectomía de Swenson, el abordaje recto-rectal transanal modificado con uso de auto-suturadoras de Duhamel, o el procedimiento endorectal de Soave modificado por nosotros, son buenos procedimientos y sólo la habilidad y experiencia del cirujano hace que los resultados sean superiores.

Presentamos 144 pacientes con EH, 73 de ellos operados por diversas técnicas, sin un protocolo determinado, con una evolución posoperatoria poco satisfactoria y 71 pacientes a los cuales se les realizó o la operación de Soave modificada (50) o la Duhamel con autosuturadora (21), en la cual notamos una evolución excelente en el posoperatorio, mejorando las estadísticas.

REFERENCIAS

1. Roed-Pertersen K. The Danish pediatrician Harald Hirschsprung. *Surg Ginecol Obstet* 1988;166:181-185.
2. Ruyschici F. *Observationum anatomico - chirurgicarum* centuria 1691.
3. Mya G. Due osservazioni di dilatazione ed ipertrofia congenita del colon. *Sperimentale* 1894;48:215-217.
4. Ehrenpreis T. *Hirschsprung's disease*. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc., 1970.
5. Stabins S, Scott W. Spinal anesthesia in the treatment of megacolon. *Am J Surg* 1935;27:107-110.
6. Dalle-Valle A. Contributo alla conoscenza della forme famigliare del megacolon. *Pediatria* 1924;32:569-575.
7. Tiffin M, Chandler L, Faber C. Localized absence of the ganglion cells of the myenteric plexus in congenital megacolon. *Am J Dis Child* 1940;59:1071-1079.
8. Swenson O, Bill A. Resection of the rectum and rectosigmoid and preservation of the sphincter for benign lesions producing megacolon. *Surgery* 1948;24:212-220.
9. Whitehouse F, Kernohan J. Myenteric plexus in congenital megacolon. *Arch Int Med* 1948;82:75-90.
10. Bodian M, Stephens F, Ward B. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. *Lancet* 1949;1:6-10.

11. Landaeta P, Coronil F. Megacolon congénito. *Rev Pol Caracas* 1941;10(58):172-175.
12. Decanio R. Megacolon congénito. *Arch Venez Pueric Pediat* 1945;7:1191-1194.
13. Quintero H. Megacolon congénito. *Bol Soc Venez Cir* 1959;12:70-76.
14. Baquero González R. Consideración acerca del megacolon congénito. *GEN* 1961;16:267-269.
15. Mota Salazar A, Trejo E. Megacolon congénito *GEN* 1962;16:399-405.
16. Quintero H. Megacolon congénito, nueva técnica quirúrgica, controversias. En: Valencia J, editor. *Gastroenterología*. Caracas: Grafos Impresos C.A., 1967.
17. Quintero H. A modified surgical technic for treatment of congenital megacolon. *Int Surg* 1976;61:529-535.
18. Alezard C. Enfermedad de Hirschsprung. Tesis Hospital Infantil de México 1971.
19. Montiel VD, Parodi L. Megacolon congénito. *Ped Quir Panam* 1974;9:1179-1195.
20. Pieretti, R. Biopsia rectal por sacabocado para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. *Bol Med Hosp Fuerzas Armadas* 1977;8(2):23-27.
21. Briceño L, Rodríguez J, Castillo R. Enfermedad de Hirschsprung: nueva técnica quirúrgica. *Gac Méd Caracas* 1984;92:17-23.
22. Briceño L. Enfermedad de Hirschsprung. *Ped Quir Panam* 1985;14:13-17.
23. Briceño L. Enfermedad de Hirschsprung: 35 pacientes operados por la técnicas de Soave modificada. *Gac Méd Caracas* 1988;96:555-558.
24. Saade A, Briceño L. Operación de Duhamel modificada. *Gac Méd Caracas* 1994;102:166-169.
25. Roviralta E. Nouvelles orientations chirurgicales dans le traitement du megacolon congenital. *Ann Chir Infant* 1962;3:155-160.
26. Okamoto E, Ueda T. Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Ped Surg* 1967;2:437-440.
27. Moore T. Hirschsprung's disease discordant in monozygotic twins. *J Ped Surg* 1979;14:158-163.
28. Leenders E. Aganglionic megacolon in infancy. *Surg Gynecol Obstet* 1970;131:424-430.
29. Swenson O. Diagnosis of congenital megacolon. Analysis of 501 patients. *J Ped Surg* 1973;8:587-595.
30. Bodian M, Carter C. Hirschsprung's disease. *Lancet* 1950;1:19-30.
31. Fraser G. Neonatal Hirschsprung's disease. *Brit Med J* 1967;3:7-15.
32. Madsen CM. Hirschsprung's disease. Copenhagen: Munksgaard Book, 1964.
33. Sulamaa M. Maladie de Hirschsprung. *Ann Chir Infant* 1968;9:63-70.
34. El Shafie M. A simplified method of anorectal manometry. *J Ped Surg* 1972;7:230-235.
35. Lynn H. Rectal myectomy in Hirschsprung's disease. *Arch Sur* 1975;110:991-1001.
36. Ikawa H. A quantitative study of acetylcholine in Hirschsprung's disease. *Surgery* 1968;64:976-982.
37. Martins JL, Pinus J. Megacolon congénito. *Rev Quir Panam* 1984;2(3):12-21.
38. Swenson O, Bill A. Hirschsprung's disease: a new surgical procedure. *Surg* 1950;28:371-385.
39. Swenson O. The treatment of post-operative complications of congenital megacolon. *Ann Surg* 1975;182:266-280.
40. Duhamel B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* 1960;35:38-50.
41. Steichen F. Primary side-to-side colorectal anastomosis in the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *Surgery* 1968;64:475-485.
42. Soave F. Hirschsprung's disease: a new surgical technique. *Arch Dis Child* 1964;39:116-130.