

Megacolon agangliónico congénito

F. CHAVES PECERO*, L. CAPITAN MORALES**, J. ASENSIO GARCIA**,
C. VALVERDE NAVAS*** Y F. ARGÜELLES MARTIN****

Primera Cátedra de Patología Quirúrgica (Prof. Sebastián García Díaz)
Hospital Universitario de Sevilla

Se presenta una revisión de 28 niños afectos de enfermedad de Hirschsprung estudiados en el Departamento de Pediatría del Hospital Universitario de Sevilla desde 1976 a 1985. Se revisan los aspectos clínicos y diagnósticos, así como la morbilidad y mortalidad preoperatorias.

Del total de pacientes, 24 fueron tratados en la Sección de Cirugía Pediátrica de dicho hospital. Se realizó, en primer lugar, tratamiento paliativo con *nursing* o colostomía, y, posteriormente, tratamiento definitivo con técnica de Duhamel en 23 casos y de Rehbein en uno, que falleció. Se revisan asimismo las complicaciones de estas técnicas y se aporta una modificación a la técnica de Duhamel realizada a los 6 últimos pacientes.

CONGENITAL AGANGLIONIC MEGACOLON

We report a revision of 28 youngs with Hirschprung's disease studied in Pediatric Department of the University Hospital (Sevilla) between 1976 and 1985 years. The clinic and diagnostic aspects thus preoperative morbidity and mortality were revised.

In Pediatric Surgery Section were treated 24 youngs. Early a palliative treatment with nursing or colostomy was realised and later in 23 cases definitive treatment with Duhamel's technique and 1 case with Rehbein's technique who was died. In the same way the complications of these techniques are revised and we contribute to the Duhamel's technique modification realised in the latter 6 patients.

Introducción

La enfermedad de Hirschsprung es una afección que en la actualidad es vista sólo por el cirujano infantil, dado que el avance de los métodos diagnósticos y terapéuticos impide que esta afección alcance edades superiores a la pediátrica, no pudiéndose encontrar hoy día el cuadro sindrómico completo de esta enfermedad, caracterizado por la aparición de un niño mayor desnutrido, con historia de estreñimiento pertinaz, abdomen abultado y crisis repetitivas de obstrucción intestinal. Es una enfermedad, por tanto, casi exclusiva del lactante varón, asociada muy escasamente a otras malformaciones congénitas y que no suele afectar al normal desarrollo intrauterino.

Su época de manifestación suele ser neonatal, donde debuta generalmente mediante un cuadro complicativo: obstrucción intestinal, enterocolitis o perforación. Si bien la existencia de estos cuadros puede orientarnos al diagnóstico de la enfermedad en la época neonatal, su plena confirmación la tendremos mediante la biopsia de la mucosa rectal, la cual

pondrá de manifiesto la existencia de niveles aumentados de acetil-colinesterasa en submucosa y lámina propia de la mucosa.

Hemos efectuado una revisión de 28 niños que han ingresado en el Departamento de Pediatría del Hospital Universitario de Sevilla desde 1975 a 1984 afectos de enfermedad de Hirschsprung.

Material y método

Para el estudio de la problemática de la enfermedad de Hirschsprung hemos dividido la metodología en los siguientes apartados:

Análisis de la incidencia de la enfermedad

Se han estudiado los siguientes datos: edad, sexo, prematuridad, malformaciones asociadas, antecedentes familiares y edad de la madre.

Análisis clínico

Manifestaciones clínicas en el período neonatal. Hemos recogido los siguientes parámetros: peso al nacer, análisis de la triada sintomática típica (vómitos, estreñimiento y características de la expulsión de meconio y distensión abdominal).

Manifestaciones clínicas en niños mayores. En nuestra serie sólo hemos recogido un caso por encima de un año, no pudiéndose, por tanto, hacer una valoración de los síntomas por carecer de interés.

* Jefe de Sección.

** Médico Adjunto.

*** Médico Residente.

**** Jefe de Sección de Pediatría.

Análisis de la exploración física. En virtud de los datos obtenidos se clasificaron los abdómenes en normales, globulosos y globulosos y timpánicos. Mediante el tacto rectal distinguíamos una ampolla rectal vacía, estrecha, así como salida explosiva de gases, líquidos y meconio al retirar el dedo.

Métodos diagnósticos

Diagnóstico clínico. Se efectuó una valoración de los diagnósticos de sospecha efectuados.

Radiología simple de abdomen. Se investigó la presencia o ausencia de gases o heces en la ampolla rectal, distensión de la luz del intestino y presencia de niveles hidroaéreos.

Enema opaca. Se analizó la existencia de segmento distal estrecho, signos de retención, impactación fecal e índice rectosigmoideo (normal cuando es igual o menor de 0,9).

Biopsia rectal. Ya fuera muscular o mucosa.

Complicaciones de la enfermedad

Fueron analizadas las siguientes complicaciones: enterocolitis, perforación, pseudoapendicitis aguda y obstrucción intestinal.

Mortalidad preoperatoria

Se analizaron las muertes acaecidas antes de poner en práctica el método quirúrgico definitivo.

Tratamiento paliativo

Nursing. Se utilizó el nursing o irrigaciones diarias a través de una sonda rectal introducida hasta más allá de la zona aganglionar en 4 de los 24 niños (tabla I).

Colostomía. Se practicó en 20 ocasiones, 13 de ellas por la existencia de una complicación y en 7 debido a la baja edad del niño y a los problemas planteados por la práctica domiciliaria del nursing (tabla II).

Tratamiento definitivo

En 13 casos se realizó el tratamiento definitivo según técnica de Duhamel en 3 tiempos, introduciendo en los 6 últimos una modificación consistente en eliminar la aplicación de pinzas de Kocher en el tabique rectal, sustituyéndolas por una sutura directa en V invertida entre el borde anterior del colon descendido y el borde proximal de la neoboca, al mismo tiempo que se va realizando la resección del tabique rectal, ayudándonos de una tracción del mismo mediante los puntos de sutura. En 1 caso también se realizó en 3 tiempos, pero con descenso de Rehbein. En 6 casos se realizó en 2 tiempos, y en 4, en que el nursing fue posible, en un solo tiempo.

En 3 casos la intervención definitiva se llevó a cabo antes del año de edad, 2 de ellos, por las dificultades que planteaba el nursing, a los 6 meses, y el tercero por retracción de la colostomía, que obligó a intervenir a los 10 meses.

Resultados

Análisis de la incidencia de la enfermedad

El 96 % de los pacientes presentaban una edad inferior al año en el momento de aparición del primer síntoma. Hemos encontrado una relación de 3 varones por cada hembra, y no se halló ningún prematuro.

Las malformaciones asociadas fueron fibrosis quística, síndrome de Down, luxación bilateral de caderas y megauréter.

Se observó la enfermedad en 2 hermanos de nuestra serie. Con respecto a la edad de la madre en el

TABLA I
Nursing

Edad con el primer síntoma	Clínica	Altura del segmento agangliónico
5 años	Estreñimiento	Recto
2 meses	Estreñimiento	Recto-sigmoide
4 meses	Estreñimiento	Sigmoide
2 meses	Estreñimiento	Recto

TABLA II
Colostomía

Indicaciones	N.º de casos
Complicaciones	13
Obstrucción intestinal	8
Enterocolitis	3
Perforación	1
Pseudoapendicitis aguda	1
Baja edad del niño	7

momento del parto, no hubo predominio de ninguna edad (20 a 44 años, media = \rightarrow 3,1777). En cuanto a la triada, la existencia de vómitos biliosos, la distensión abdominal y la ausencia, retardo o dificultad en la expulsión espontánea de meconio se han recogido en 16 casos (57,1 %). En 4 casos el síntoma más llamativo era la existencia de diarreas. En 8 casos la clínica fue de estreñimiento pertinaz.

Con respecto a las características de la expulsión de meconio, en 8 casos (29 %) no se pudo recoger este dato. En 2 (7 %) la evacuación apareció en las primeras 24 horas; en 7 (25 %) entre las 24 y 48 horas, si bien en 5 (17,8 %) se produjo tras estimulación con tacto rectal. Finalmente, en 11 casos (59 %) se efectuó después de 48 horas.

A exploración física, en 6 niños el abdomen era normal. En 4 (14,2 %) era globuloso y timpánico, y en 3 se apreció peristaltismo visible. En la auscultación se constató peristaltismo en 26 casos, normal en 13 e intenso en otros 13. En los 2 niños perforados no se apreció peristaltismo.

El tacto rectal dio los siguientes resultados: ampolla vacía en 26 casos (92,8 %), sensación de estrechez en 20 (71,4 %) y salida explosiva de gas, meconio o heces en 7 (25 %). En 2 casos apreciamos heces en la ampolla rectal, estando en uno de ellos impactadas.

Métodos diagnósticos

Los resultados de la radiología simple de abdomen se muestran en la tabla III. Enema opaca. Se pudo efectuar en 26 casos con los siguientes resultados: localización del segmento agangliónico en 20 casos (71,8 %); extensión del segmento en 20 casos (71,8 %); signos de retención estudiados sólo en 7 casos, siendo evidente en todos.

En la biopsia, los segmentos agangliónicos relativamente cortos (recto, recto-sigma y sigmoides) constituyen el 57,1 % de nuestra serie.

TABLA III
Radiología

Técnica	N.º de casos
Simple de abdomen	28
Distensión de asas	12
Niveles hidroaéreos	10
Aire libre	2
Normal	6
Enema opaca	26
Demostración del segmento agangliónico	20

Complicaciones preoperatorias

Corresponden a 8 casos de obstrucción intestinal; 3 de enterocolitis; 1 de perforación y 1 de pseudoapendicitis aguda.

Mortalidad preoperatoria

Las causas fueron enterocolitis en 2 casos, perforación en uno y obstrucción en otro.

Tratamiento paliativo

Nursing. En 2 casos proporcionó un excelente medio de mantenimiento del hábito intestinal. En los otros 2 niños planteó dificultades, motivo por el que hubo que adelantar la operación definitiva.

Colostomía. En los casos en que se realizó colostomía excluyente en "cañón de escopeta", se observó que en el momento de la intervención definitiva no existía diferencia clara entre la zona ganglionar y la aganglionar, lo cual acarrió la dificultad técnica de descender y anastomosar la ampolla rectal a un segmento intestinal de muy reducido calibre. En las colostomías parcialmente excluyentes, se plantearon dificultades para la limpieza preoperatoria de fecalomas o tapones de bario situados en las proximidades del segmento aganglionar. Ninguno de estos dos problemas aparecieron en colostomías terminales.

Como complicaciones de las colostomías sólo hemos recogido un prolapso del intestino y una retracción.

Tratamiento definitivo

En 14 casos (58,33 %) los resultados fueron excelentes.

Técnica de Rebbein. Realizada en un solo caso, se produjo la muerte del niño por dehiscencia de la anastomosis.

Técnica de Duhamel y Duhamel modificada. La morbilidad inmediata fue del 20,8 % debido a: abscesos de heridas operatorias, 3 casos de evolución favorable; 1 caso de dehiscencia mínima que se cerró espontáneamente con una actitud conservadora, manteniendo la colostomía derivativa; espasmo del esfínter anal interno (acalasia anal), un caso que se solucionó mediante esfinterectomía.

La morbilidad tardía fue del 16,6 % debido a 4 casos de encopresis: 3 pacientes por existir un tabique

residual excesivamente grande entre la ampolla rectal y el colon descendido. Se solucionó mediante resección del tabique con la colocación de dos pinzas de Kocher según la técnica de Duhamel. Y un caso por haberse efectuado la anastomosis colorrectal a una distancia excesiva de la línea cutáneo-mucosa, solucionándose por esfinterectomía interna.

Discusión

La descripción clásica de la enfermedad se debe a Hirschsprung¹ en 1886, y otros autores jalonan la historia sobre los conocimientos de la enfermedad en cuestión²⁻¹².

La incidencia de la enfermedad es de 1/5.000 nacidos vivos¹³⁻¹⁵, habiéndose establecido por Hirschsprung que cerca del 80 % son varones. Sin embargo, cuando existe afectación de todo el colon, esta proporción disminuye al 50 %¹⁶. En nuestra serie hemos encontrado una relación de 3:1, haciendo constar que en 2 niños la afectación colónica fue total.

La asociación con el mongolismo es muy frecuente^{17,18}, descubriéndose asociaciones con malformaciones digestivas (atresia de esófago, obstrucción duodenal intrínseca y atresia anal) y urinarias (megauréter y megacistos). En nuestra serie hemos encontrado 4 malformaciones asociadas: fibrosis quística, síndrome de Down, luxación bilateral de caderas y megauréter. La prematuridad es poco común en la enfermedad de Hirschsprung, no habiéndose presentado en ningún caso de nuestra serie.

La tendencia familiar del proceso sugiere que se trate de un ejemplo de herencia multifactorial, observando en nuestra serie 2 hermanos portadores del cuadro.

En el recién nacido la sintomatología es definida y constante. El 70-80 % de los pacientes presenta signos de la enfermedad en los primeros días de vida, tales como expulsión tardía o retención de meconio, estreñimiento, distensión abdominal y vómitos.

El 14,2 % de los niños tenían un abdomen globuloso y timpánico. El tacto rectal en el 92,8 % de los casos demostró una ampolla rectal vacía, sensación de estrechez en el 71,4 % y salida explosiva de gas, meconio o heces en el 25 %.

La radiología simple de abdomen muestra habitualmente residuos meconiales, presencia o ausencia de heces o gas en la ampolla rectal, niveles líquidos inconstantes y distensión de asas. De nuestros resultados podemos deducir que la presencia de niveles y distensión abdominal, independientemente de conllevar una mayor agudeza de la dificultad del tránsito, va a ser más manifiesta y frecuente cuando el diagnóstico se efectúa durante el período neonatal.

Con la técnica de Swenson¹¹⁻¹⁹ de enema opaca se puede visualizar la existencia de un segmento agangliónico, una zona de transición, una zona dilatada, signos de retención y ensanchamiento del espacio

retrorectal. Dicha técnica nos permitió localizar el segmento aganglionar en el 71,8 % de los casos. La aerografía presacra²⁰ no fue realizada en ningún caso por no estimarse necesaria para el diagnóstico.

Dos métodos anatomopatológicos son útiles: la biopsia muscular²¹⁻²³ para localización de la zona sana durante el acto operatorio, y la biopsia mucosa²⁴ para el diagnóstico histoquímico. Los segmentos aganglionarios relativamente cortos fueron hallados en el 57,1 % de los casos, apareciendo sólo un caso en el que el segmento alcanzaba toda la longitud colónica.

Si comparamos los resultados de la biopsia y los de la enema opaca, la concordancia en los diagnósticos es absoluta cuando el segmento es largo, no pudiendo efectuarlo en un caso por existir perforación que impedía la repleción colónica. No es fácil efectuar el diagnóstico radiográfico en los casos con segmentos aganglionarios cortos.

La complicación más frecuente fue la obstrucción, seguida de enterocolitis y pseudoapendicitis aguda, y la mortalidad preoperatoria del 14,2 %.

Swenson y cols.^{11, 23, 25-27} fueron los pioneros del tratamiento quirúrgico. Los objetivos son: suprimir la zona aganglionar, restablecer la continuidad digestiva y preservar la función esfinteriana anal y la génito-urinaria^{9, 16, 20, 21}.

La intervención radical debe diferirse hasta que el niño alcance el año de vida o los 13,5 kg de peso. Mientras tanto, el tránsito intestinal se debe mantener mediante *nursing* o colostomía.

El *nursing* no es, en absoluto, una técnica fácil y exige que sea rigurosa, diaria y eficaz, provocando la evacuación intestinal mediante irrigaciones a través de una sonda rectal introducida más allá de la zona aganglionar y, en recién nacidos, debe realizarse en ambiente hospitalario para evitar traumatismos y desequilibrios hidroelectrolíticos, al menos hasta los 2 meses de vida. Lo hemos utilizado en nuestra serie en

4 ocasiones, es decir, en casos seleccionados en los que sólo existía clínica de estreñimiento, obteniendo buenos resultados en 2 casos que nos permitieron realizar el tratamiento definitivo en 1 tiempo.

La colostomía va a permitir el desarrollo del niño al tiempo que podremos realizar la intervención definitiva sobre intestino excluido. Nosotros defendemos la ubicación de la colostomía en el colon derecho, cuidando de dejar suficiente intestino sano distal a la colostomía para poder efectuar más tarde la intervención definitiva. Cuando exista perforación intestinal o pseudoapendicitis aguda, la colostomía puede ser realizada en el sitio de la perforación cuando ésta asiente en intestino sano.

Del amplio abanico de posibilidades técnicas en cuanto a la cirugía definitiva de la enfermedad de Hirschsprung, nosotros hemos adoptado, en 23 casos, la técnica de Duhamel²⁸⁻³⁰ con o sin modificación, y en uno la de Rehbein, independientemente de los tiempos en que fuera realizada la intervención. La elección se debió a que la técnica de Duhamel es de fácil realización y está exenta, en principio, de complicaciones graves, motivo que nos impulsó a utilizarla desde la inauguración desde la sección. En segundo lugar, la introducción de la técnica de Rehbein como método alternativo fue seguida de un *exitus* que nos inclinó a volver a la técnica anterior. La mortalidad operatoria fue del 4,16 %, cercana, pues, a la de los autores consultados.

Las encopresis acaecidas (16,6 %) fueron solucionadas mediante la colocación de pinzas de Kocher en el tabique a la manera de Duhamel. La presencia de estas complicaciones nos sirvió para extraer las siguientes conclusiones: la necesidad de dejar un bolsón rectal pequeño junto a un mínimo tabique colorrectal, y, en segundo lugar, conseguir una anastomosis lo más próxima posible a la línea cutáneo-mucosa del ano.

BIBLIOGRAFIA

- HIRSCHSPRUNG, H.: Citado por MARTIN, L.W., y TORRES, M.: Enfermedad de Hirschsprung. *Clin. Quir. N. Amer. (ed. esp.)*, 5:1.205, 1985.
- EHRENPREIS, T.: Megacolon in the newborn. A clinical and roentgenological study with especial regard to the pathogenesis. *Acta chir. scand.*, 94:112, 1946.
- BENSON, C.C., MUSTARD, W.T., RAVITCH, M., y cols.: Cirugía Infantil. Pág. 909. Salvat Editores, Barcelona, 1967.
- TREVES, F.: Citado por BENSON, C.C., MUSTARD, W.T., RAVITCH, M., y cols.: Cirugía Infantil. Pág. 929, Salvat Editores, Barcelona, 1967.
- SOAVE, F.: Hirschsprung's disease: A new surgical technique. *Arch. Dis. Child.*, 39:116, 1964.
- ROBERTSON, H.E., y KERNOHAN, J.W.: Citado por MARTIN, L.W., y TORRES, M.: Enfermedad de Hirschsprung. *Clin. Quir. N. Amer. (ed. esp.)*, 5:1.205, 1985.
- TITTEL, K.: Citado por MARTIN, L.W., y TORRES, M.: Enfermedad de Hirschsprung. *Clin. quir. N. Amer. (ed. esp.)*, 5:1.205, 1985.
- REHBEIN, F., y VON ZIMMERMAN, H.: Results with abdominal resection in Hirschsprung's disease. *Arch. Dis. Child.*, 35:29, 1960.
- RANKIN, F., y LEARMONTH, J.: Section of sympathetic nerves of the distal part of the colon and the rectum in the treatment of Hirschsprung's disease and certain types of constipation. *Ann. Surg.*, 92:710, 1940.
- CAMERON, J.A.M.: Citado por BENSON, C.C., MUSTARD, W.T., RAVITCH, M., y cols.: Cirugía Infantil. Pág. 927, Salvat Editores, Barcelona, 1967.
- SWENSON, O., y BILL, A.: Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. An experimental study. *Surgery*, 24:212, 1948.

12. BODIAM, M. STEPHENS, F., y WARD, B.: Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. *Lancet*, 1:6, 1949.
13. MADSEN, C.: Hirschsprung's disease, 15. Ed. Muksgaard. Copenhagen, 1964.
14. RICKHAM, P., SOPER, R., y STAUFFER, U.: Manual de Cirugía Pediátrica. Pág. 164. Salvat Ed. Barcelona, 1986.
15. PASSARGE, E.: The genetics of Hirschsprung's disease. Evidence for heterogeneous etiology and a study of sixtythree families. *New Eng. J. Med.*, 276:138, 1967.
16. PASSARGE, E.: Genetics of Hirschsprung's disease. *Clin. Gastroent.*, 2:507, 1973.
17. BODIAM, M., CARTER, C., y WARD, B.: Hirschsprung's disease. *Lancet*, 260:302, 1951.
18. BODIAM, M., y CARTER, C.: A family study of Hirschsprung's disease. *Ann. hum. Genet.*, 26:261, 1963.
19. HOPE, J., BORNS, P., y BERG, P.: Roentgenologic manifestation of Hirschsprung's disease in the infancy. *Amer. J. Roentgenol.*, 95:217, 1965.
20. HIATT, R.: A further description of the pathologic physiologic of congenital megacolon and the results of surgical treatment. *Pediatrics*, 21:825, 1958.
21. EHRENPREIS, T.: Hirschsprung's disease. *Amer. J. dig. dis.*, 16:1.032, 1971.
22. HORMANN, S., y ORESTAND, F.: Histology of the mesenteric plexus in relation to rectal biopsy in congenital megacolon. *J. pediat. Surg.*, 2:575, 1967.
23. SWENSON, C., y FISHER, J.: The treatment and postoperative complications of congenital megacolon. *Ann. Surg.*, 182:266, 1975.
24. DOBBINS, W.O., y BILL, A.: Diagnosis of Hirschsprung's disease excluded by rectal suction biopsy. *New Eng. J. Med.*, 272:990, 1965.
25. SWENSON, O., RHEILANDER, H., y DIAMOND, I.: Hirschsprung's disease: a new concept of the etiology. *New Eng. J. Med.*, 241:551, 1949.
26. SWENSON, O.: The pull-through operation for congenital megacolon. *Rev. Surg.*, 24:229, 1967.
27. SWENSON, O., NEUHAUSER, B., y PICKETT, L.: New concept in the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon. *Pediatrics*, 4:201, 1949.
28. LOUW, J., y CYWES, S.: The treatment of Hirschsprung's disease. *S. Afr. J. Surg.*, 5:69, 1967.
29. EHRENPREIS, T., LIVADITIS, A., y OKMIAN, L.: Results of Duhamel's operation for Hirschsprung's disease. *J. pediat. Surg.*, 1:40, 1966.
30. DUHAMEL, B.: Une nouvelle opération pour le mégacolon congénital: l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du colon et son application possible au traitement de quelques autres malformations. *presse med.*, 64:2.249, 1956.