



# Enfermedad de Hirschsprung con afectación total del colon: primer caso nacional con la técnica quirúrgica de Lester Martin modificada

DRES. LUIS E. PÉREZ BILLI<sup>1</sup>, JUAN L. BENEDICTTI<sup>2</sup>, CARMEN GUTIÉRREZ<sup>3</sup>, HORACIO GUTIÉRREZ GALIANA<sup>4</sup>

## Resumen

*Se presenta el primer caso de enfermedad de Hirschsprung con afectación total de colon publicado en Uruguay, en un varón de 15 meses de edad. Los autores emplearon una variante de la técnica de Lester Martin, con excelente resultado y siete años de seguimiento.*

**Palabras clave:** Enfermedad de Hirschsprung  
Colon  
Técnicas quirúrgicas

## Summary

*We present the first Hirschsprung disease with total colonic involvement case reported in Uruguay in a 15 months old boy. The authors had employed a modified Lester Martin technique with excellent result with a 7 years follow-up.*

**Key words:** Hirschsprung disease  
Colon  
Operative surgery

## Introducción

La Enfermedad de Hirschsprung con afectación total del colon (HATC) representa entre 5% a 10% de todos los casos de esta afección. Se caracteriza por la ausencia de células ganglionares en toda la extensión del intestino grueso, y en ocasiones alcanza incluso el sector distal del ileon. La causa de esta aganglioneosis aún es discutible, pero se ha atribuido a la falla en la migración de las células precursoras de neuronas de la cresta neural, o el resultado de alteraciones microambientales, así como la destrucción de las neuronas entéricas secundaria a isquemia o lesión inmunológica. La ausencia de los plexos nerviosos mioentéricos produce la disregulación del peristaltismo intestinal, con alterada producción de óxido nítrico y una exagerada estimulación colinérgica extrínseca, que conduce al espasmo permanente del segmento aganglionar<sup>(1,2)</sup>. Asimismo, se ha podido establecer que los niños afectados tienen una barrera mucosa colónica defensiva alterada, independiente de la innervación del intestino, que explicaría los episodios de enterocolitis severa de los pacientes<sup>(3)</sup>.

La HATC representa un desafío para el equipo tratante, existiendo varias técnicas quirúrgicas para su corrección.

Se presenta el primer caso nacional de esta enfermedad tratado con la técnica de Lester Martin modificada. No hay referencias en la literatura nacional sobre casos similares al descrito, ni en la terapéutica quirúrgica empleada<sup>(4-7)</sup>.

1. Cirujano Pediatra. Jefe de Cirugía Pediátrica del Hospital Policial. Asociación Española de Socorros Mutuos. Montevideo, Uruguay

2. Cirujano Pediatra. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Policial. BPS. Asociación Española de Socorros Mutuos.

3. Anatómo-patóloga. Centro Hospitalario Pereira Rossell.

4. Endoscopista gastroenterólogo. Asociación Española de Socorros Mutuos.

Trabajo realizado en la Asociación Española de Socorros Mutuos. Montevideo, Uruguay.

Recibido: 10/11/00. Aceptado 8/1/01

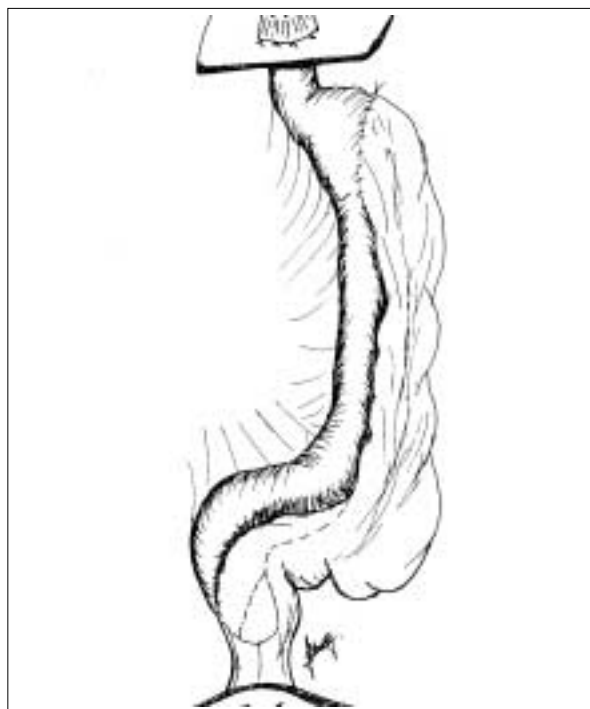


Figura 1.

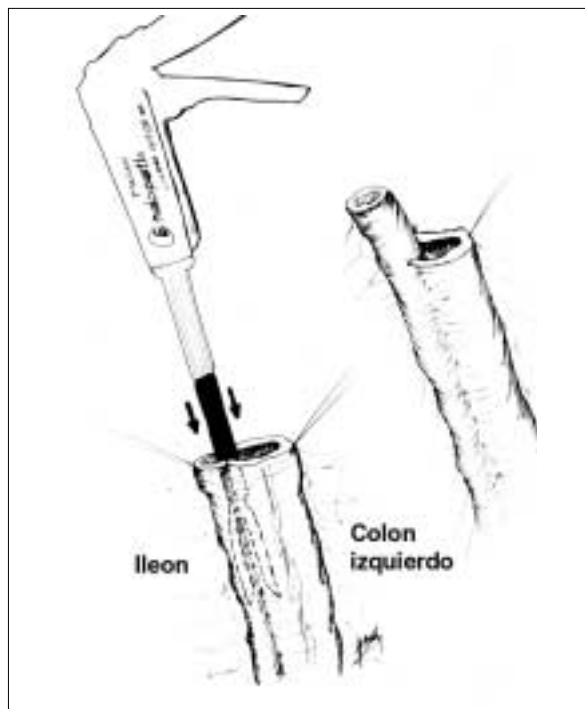


Figura 2.

### Caso clínico

MC. RN varón. Fecha de nacimiento: 1 de agosto de 1992. Producto de primer embarazo, controlado, con parto vaginal de término, con peso al nacer de 3.750 g, talla 51 cm, PC de 35 cm. Presentó depresión neonatal severa, reanimado con puntaje de Apgar de 3/8 con rápida recuperación posterior.

Vómitos a las 48 horas de vida y evacuación meconial a las 72 horas. Se realizó tacto rectal que se consignó como “normal”, evacuando abundante meconio, realimentándose por vía oral, con mejoría clínica. Alta sanatorial al cuarto día. Fue alimentado con pecho directo exclusivo hasta el mes y medio de vida, luego se agregó suplemento por biberón, y a los 6 meses y medio se alimentaba con leche de vaca.

A los ocho meses instaló estreñimiento progresivo y distensión abdominal. Se realizó estudio contrastado de colon por enema sin preparación, siendo informado: “Sin modificaciones en calibre, materias en colon transversal”. A los nueve meses presentó fecaloma, que se extendía hasta el colon transversal. El tacto rectal demostró hipertonia esfinteriana y al retirarse el dedo explorador, hubo salida explosiva de gases y materias líquidas. Se instauró tratamiento médico en base a enemas, que fueron ineficaces para lograr la evacuación completa del colon. A los 10 meses se decidió practicar colostomía transversal. El estudio anatomopatológico de ambos cabos es informado: “Hipertrofia de capa muscular, con

gruesos troncos nerviosos y alteración de las fibras musculares en forma de vacuolización citoplasmática. No se ven células ganglionares. En suma, enfermedad de Hirschsprung”.

Al mes, instaló oclusión de intestino delgado bajo que remitió con tratamiento médico.

En función de los hallazgos anatomopatológicos y de la evolución clínica, se planteó el compromiso extenso del colon y se decidió, luego de biopsias proximales por aspiración que resultaron insuficientes, la intervención siguiendo la técnica de Lester Martin (figura 1). Se decidió no realizar manometría, dada la elocuencia de la histología consignada.

A los 15 meses (24 de noviembre de 1993), se operó, constatándose en las biopsias extemporáneas: “El ileon terminal es normal, en el resto del colon no se observan células ganglionares”. Se realizó la sutura con la técnica original, modificada mediante el empleo de suturadora para cirugía laparoscópica: Endopath Linear Cutter 60 Ethicon (ELC-60)®, que mediante cinco disparos permitió realizar la sutura ileo-colónica latero-lateral con 278 grapas de titanio. Se procedió a la colectomía derecha, con ileostomía proximal y distal (figura 2).

Cursó el postoperatorio en cuidado intensivo, alimentándose por vía oral al tercer día y complementándose con alimentación parenteral por 11 días. Alta sanatorial al día 14.

La evolución resultó excelente: a los 20 meses (quinto mes de postoperatorio) se realizó estudio contrastado de colon, que mostró espolón en el sector distal, que se



**Figura 3.** Evolución a los 8 años (5 años del postoperatorio)

comprobó por endoscopia. El equipo consideró las distintas alternativas terapéuticas y decidió reconstruir el tránsito intestinal, el 26 de setiembre de 1995, sin modificar el espolón.

Su evolución ha sido excelente, con desarrollo pondero-estatural de acuerdo a su edad. Actualmente tiene 8 años (figura 3), movilizándolo diariamente materias bien formadas, sin episodios de diarrea, en control con gastroenterólogo pediátrico.

### Comentarios

Desde la primera descripción de la enfermedad, por H. Hirschsprung en 1886, se han jalonado múltiples aportes y avances en el conocimiento fisiopatológico, diagnóstico y tratamiento de esta peculiar entidad. Afortunadamente, su incidencia en relación a las formas de presentación más comunes es baja (5%-10%)<sup>(8-11)</sup>. En un reciente estudio llevado a cabo en forma cooperativa entre 147 instituciones en Japón, sobre 107 casos de HATC entre 1988 y 1992, de un total de 1.121 casos se comprobó una incidencia de un caso cada 58.084 nacidos vivos, un ligero predominio de las niñas sobre los

varones (1,5 versus 1), así como la asociación en 15% de los casos con otras anomalías<sup>(8)</sup>.

Los estudios actuales se han focalizado en los aspectos genéticos e histoquímicos. Sin embargo, la afectación extensa del intestino sigue constituyendo un desafío para el cirujano pediátrico tanto en la esfera clínica como terapéutica. Nuestro caso es testimonio de esta dificultad en los primeros meses de vida. La afectación extensa carece de las formas radiológicas clásicas de presentación, siendo de apariencia "normal", como en nuestro caso. Asimismo, el estreñimiento puede no aparecer desde el inicio, mientras el niño sea alimentado con leche materna exclusiva.

Puede presentarse como perforaciones cecales o ileales en el recién nacido, por lo que en estos casos es obligatorio realizar biopsia en búsqueda de células ganglionares. En otros casos, su manifestación es un moderado estreñimiento hasta la enterocolitis grave con "shock" severo<sup>(9)</sup>.

La sobrevida de estos pacientes ha mejorado recientemente, en relación con los avances en nutrición, así como con las innovaciones en la técnica quirúrgica.

En lo referente a la técnica, hemos empleado el procedimiento preconizado por el Profesor Lester Martin de Cincinnati, Ohio, donde uno de los autores efectuó pasantía. Dicha técnica está basada en la "transferencia" de motricidad por parte del íleon, conservando la capacidad de absorción de fluidos del colon remanente. Se construye así un tubo distal constituido por una "media caña" de íleon inervado normalmente, unido a una media caña similar del colon izquierdo aganglionar remanente, resecaando el colon afectado restante. Así se logra un intestino capaz de impulsar las materias y de absorber agua<sup>(12)</sup>.

Martin confeccionaba la larga anastomosis mediante sutura manual. Nosotros utilizamos la sutura mecánica, pero empleando una variante de la técnica original mediante una suturadora de cirugía laparoscópica (ELC-60)®. Constatamos que nos ha facilitado y acertado el acto quirúrgico, al permitirnos seccionar y anastomosar simultáneamente un extenso tubo íleo-colónico. En nuestro caso, se colocaron así 278 grapas tipo Beta de titanio, asegurando una perfecta anastomosis<sup>(13)</sup>. Luego de la descripción original de esta técnica en 1972, han surgido otras variantes que emplean "parches" de colon derecho<sup>(14)</sup> o anastomosis íleo-anales con buenos resultados<sup>(15)</sup>. Los criterios para las variantes han sido la mejor disposición del colon derecho para absorber fluidos, y la progresiva adaptación del íleon en cuanto a su "colonización", a medida que el paciente crece. Los resultados, aún en casuísticas más numerosas, no han demostrado ventajas significativas con respecto a las más recientes variantes<sup>(15)</sup>. Actualmente es el procedimiento empleado en el Children's Hospital Medical Center de Cincinnati, así como en otros centros de EE.UU. y Europa<sup>(16,17)</sup>.

Es importante resaltar la necesidad de contar con biopsia extemporánea durante la cirugía de todos los pacientes portadores de esta enfermedad, para certificar la presencia de células ganglionares en el sector que se descenderá. En nuestro caso, confirmamos así que el íleon anastomosado contenía suficientes células ganglionares para mantener la función del neosegmento ileocolónico.

Se han descrito carencias severas de hierro con retardo en el desarrollo de pacientes portadores de HATC. La resección del íleon distal mayor de 45 cm de la válvula íleo-cecal sería la responsable de esta alteración<sup>(18)</sup>. En nuestro paciente no hemos constatado esta entidad.

Nuestro paciente tiene actualmente 8 años y presenta un desarrollo normal para su edad.

## Bibliografía

1. **Ederly P, Lyonnet S, Mulligan LM et al.** Mutations of the RET proto-oncogene in Hirschsprung's disease. *Nature* 1994; 397: 378-80.
2. **Hirobe S, Doody DP, Ryan DP et al.** Ectopic class II mayor histocompatibility antigens in Hirschsprung's disease and neuronal intestinal dysplasia. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 357-63.
3. **Aslam A, Spicer RD, Corfield AP.** Children with Hirschsprung's disease have an abnormal colonic mucus barrier independent of the bowel innervation status. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1206-10.
4. **Méndez MV, Giménez J, Lizaso I et al.** Biopsia rectal por succión en pediatría. Técnica de acetil-colinesterasa. Indicaciones. Primeros estudios nacionales. *Arch Pediatr Uruguay* 1986; 57(4): 191-5.
5. **Sbarbaro O, Benedictti JL.** Colostomía en la enfermedad de Hirschsprung. *Cir Uruguay* 1984; 54(6): 436-40.
6. **Benedictti JL.** Enfermedad de Hirschsprung en el recién nacido y lactante. Monografía. Montevideo: Facultad de Medicina, 1990.
7. **Sbarbaro O, Lizaso I, Benedictti JL et al.** Procedimiento de Soave en la Enfermedad de Hirschsprung. *Pediatría Quirúrgica Panamericana* 1984; 14(1): 18-21.
8. **Suita S, Taguchi T, Kaminura T, Yanai K.** Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: A changing profile. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1532-41.
9. **Pearl RH, Irish MS, Caty MG, Glick PL.** The approach to common abdominal diagnoses in infants to children. Part II. *Pediatr Clin Norte Am* 1998; 45(6): 1287-326.
10. **Bickler SW, Harrison MW, Campbell TJ et al.** Long segment Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 1992; 127: 1047-51.
11. **Cass DT, Myers N.** Total colonic aganglionosis: 30 years experience. *Pediatr Surg Int* 1987; 2:68-75.
12. **Martin LW.** Surgical treatment of total colonic aganglionosis. *Ann Surg* 1972; 176: 343-6.
13. **Coran A et al.** The surgical management of total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1969; 4: 531.
14. **Shandling B.** Total colonic aganglionosis. A new operation. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 503-5.
15. **Goto S, Gunter M, Sherer L.** Surgical treatment of total colonic aganglionosis: efficacy of aganglionic patch enteroplasty in the rat. *J Pediatr Surg* 1986; 21:601.
16. **Kimura K, Nishijima E, Muraji T.** A new surgical approach to extensive aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1981; 16: 840.
17. **Stringel G.** Extensive intestinal aganglionosis including the ileum: a new surgical technique. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 667.
18. **Ikawa H, Masuyama M, Hirabayashi T, Endo M, Yokoyama J.** More than 10 year's follow-up of total colonic aganglionosis. Severe iron deficiency anemia and growth retardation. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 25-7.

**Correspondencia:** Dr. Luis Eduardo Pérez Billi.  
Ing. García de Zúñiga 2277. Montevideo, Uruguay.  
E-mail: lepbili50@hotmail.com

## Biblioteca "Luis Morquio" Búsquedas bibliográficas

Servicio exclusivo para socios de la Sociedad Uruguaya de Pediatría, disponiéndose de una PC en cabina de Sala de Lectura para búsquedas en Internet. Cuenta con el apoyo técnico del personal de Biblioteca. Para su mejor utilización se recomienda reservar día y hora con antelación. Por un costo mínimo, puede imprimir las citas bibliográficas que resulten de la búsqueda o grabarlas en diskette. Infórmese.