

## Hirschsprung en niños mayores de seis años

Dr. Carlos Baeza-Herrera,\* Dr. Vicente A. Herrera-del Prado,\*\* Dr. Luis Manuel García-Cabello,\*\*  
Dr. Héctor Hugo Cortés-Romero,\*\*\* Dr. Héctor Sanjuán-Fabián\*\*\*\*

\* Profesor Titular del Curso de Cirugía y Jefe del Departamento de Cirugía General. Hospital Pediátrico Moctezuma. \*\* Médico adscrito. \*\*\* Ex residente de Cirugía. \*\*\*\* Residente de Cirugía

Correspondencia: Dr. Carlos Baeza Herrera, Oriente 158, No. 189, Col. Moctezuma 2ª. Secc., Deleg. Venustiano Carranza C.P. 15500, México, D.F., México. Tel.: 5571-1737 Fax. 5571-4057

Recibido para publicación: 15 de julio de 2002.

Aceptado para publicación: 14 de agosto de 2002.

**RESUMEN Introducción:** la enfermedad de Hirschsprung o agangliosis congénita es una enfermedad que se presenta en raras ocasiones en la edad escolar y adolescentes. Es común en niños pequeños y la constipación crónica es síntoma usual. **Material, métodos y resultados:** observamos 11 casos en un periodo de cinco años. Seis fueron varones y la media de edad fue de 8.6 años. Todos sufrían la enfermedad clásica y nueve constipación crónica grave. Dos fueron hospitalizados con diagnóstico de encopresis. Un adolescente contenía 10 kilos de heces en un tramo de colon de 40 cm de largo. El diagnóstico fue establecido mediante enema baritado y biopsia. A todos se les efectuó colostomía y a ocho el procedimiento de Duhamel. **Conclusiones:** esta enfermedad es rara en niños mayores y el procedimiento quirúrgico efectuado es recomendable.

**Palabras clave:** enfermedad de Hirschsprung, constipación, megacolon, adolescentes.

### INTRODUCCIÓN

A diferencia de lo que sucede en los niños pequeños,<sup>1</sup> en los pacientes mayores de seis años, adolescentes y adultos la enfermedad de Hirschsprung (EH) se hace manifiesta de diversas formas y en la mayoría con síntomas poco específicos que giran en torno a la desnutrición, un abdomen voluminoso y una parrilla costal sobresaliente.<sup>2</sup>

La agangliosis congénita del colon como también se le denomina a la enfermedad ha sido bien estudiada en casi todas sus facetas,<sup>3</sup> pero se acompaña de vacíos y cuestionamientos especialmente relacionados con la causa y el mecanismo íntimo de aparición de la entidad.<sup>4,5</sup>

La enfermedad aparece después de la infancia sólo de manera ocasional, pues hasta 1990 se habían referido 199 casos demostrados en individuos mayores de seis

**SUMMARY Introduction:** Hirschsprung's disease or colonic agangliosis is a rare condition in schoolchildren and adolescents. It is common in infants and chronic constipation is the usual symptom. **Materials, methods, and results:** In a period of 5 years, 11-years-old patients were diagnosed and treated for Hirschsprung's disease. We studied six male patients; mean age was 8.6 years. All patients had classic disease and nine, severe chronic constipation, and two were admitted with encopresis. One had 10 kg of feces in 40 cm of colon. Diagnosis was established with barium enema and tissue biopsy. All patients had colostomy. In eight patients, Duhamel procedure was performed with good results. **Conclusions:** This disease is a rare condition in older patients and Duhamel procedure is a good surgical option.

**Key words:** Hirschsprung's disease, constipation, megacolon, adolescents.

años, adolescentes y adultos,<sup>6</sup> pero en revistas mexicanas han aparecido publicados siete casos hasta el año 2000.<sup>7-9</sup>

El objetivo al presentar este documento es puntualizar cuáles manifestaciones clínicas y cuáles hallazgos de gabinete presentes en este tipo de enfermos pueden servir de orientación para la identificación oportuna de casos similares.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Éste es un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo efectuado en un periodo de cinco años en el Departamento de Cirugía General de nuestro hospital, que consistió en la revisión de los expedientes de niños entre seis y 15 años de edad cuyo diagnóstico fue EH. Otros criterios de inclusión fueron: que tuvieran el pro-

cedimiento quirúrgico definitivo, se les hubiese restituido la permeabilidad del colon y que la última evaluación del procedimiento haya sido al menos dos meses después de la operación. Para cumplir con el objetivo trazado, creímos conveniente estudiar el género, los grupos de edad, manifestaciones y hallazgos físicos, extensión de la agangliosis, hallazgos radiológicos, operatorios, procedimiento quirúrgico definitivo y el curso clínico ulterior, así como la evaluación funcional a los dos meses de la operación.

### RESULTADOS

Pudimos coleccionar 11 casos, de los que seis eran del sexo masculino. La edad osciló entre seis y 14 años con una media de 8.6. Entre los datos clínicos relevantes encontramos que todos sufrían distensión abdominal crónica, pero sólo nueve constipación y cinco dolor abdominal. Los periodos de constipación se prolongaban por semanas a grado tal que uno de nuestros pacientes retuvo 10 kilos de heces en un tramo no mayor de 40 cm (*Figura 1*). Dos ingresaron al hospital con diagnóstico de encompresis y otro como tumoración abdominal de origen no determinado. Seis del total presentaron algún grado de desnutrición según el criterio de Gómez.<sup>10</sup> El estudio radiológico simple reveló la presencia de megacolon (*Figura 2*) en cuatro niños y en dos, sugería un cuadro de obstrucción intestinal distal. Otras manifestaciones fueron edema de la pared intestinal, imagen en “miga de pan” y elevación anormal de los hemidiafragmas. El colon por enema ratificó la presencia del megacolon en todos los casos. Se apreció “área de transición” en sólo



**Figura 1.** Es evidente la gran dilatación del colon proximal a la zona aganglionar. Había en el interior del segmento 10 kilos de materia fecal.



**Figura 2.** Este estudio radiológico simple revela la presencia de un gran megacolon. Se trataba de una enfermedad clásica.



**Figura 3.** Panorámica de un evento transoperatorio el que muestra la dilatación del intestino grueso, así como la hipertrofia de la pared colónica.

cuatro niños y en el estudio tardío todos retuvieron el medio de contraste por más de 24-48 horas.

A todos se les efectuó colostomía protectora y obtención de biopsia de espesor total unos días después de haber sido internados, encontrándose que todos sufrían la EH clásica, es decir, con afectación que se extendía hasta el colon sigmoideas (*Figuras 3 y 4*). Las biopsias fueron tomadas de diversos niveles, iniciando siempre en la zona considerada como de “transición”, y si no existía ésta,



**Figura 4.** El acercamiento enfatiza la hipertrofia de la pared.

entonces se empezaba en la deflexión peritoneal y así, en dirección cefálica, cada 10 cm hasta obtener un total de cuatro a seis especímenes. En todos, los hallazgos histológicos fueron compatibles con agangliosis. A ninguno de nuestros pacientes se les practicó manometría. En todos, la operación definitiva debió esperar ocho a 12 semanas después de la apertura de la colostomía. A ocho del total se les practicó la operación de Duhamel; en dos la de Soave-Boley; y en uno la de Rebhein-State.

Todos los pacientes tuvieron al menos una evaluación a los dos meses de la operación y uno de los criterios fue la ganancia de peso. El grado de desnutrición fue de tercer grado en un menor, de segundo en tres y de primero en dos, pero se observó que después de la operación definitiva, hubo incremento ponderal de 3.5 kilos en promedio. Desde el punto de vista funcional se observó que nueve estaban asintomáticos, continentes y evacuando al menos una vez al día, dos o más meses después de efectuada la operación definitiva. Uno de ellos sufría accidentes ocasionales y una niña estuvo incontinente hasta tres años después de la intervención quirúrgica. Dos requirieron dilataciones de la anastomosis retrorrectal previa a la restauración de la permeabilidad colónica. Hubo infección de la herida en cuatro casos. En la actualidad, cuatro están totalmente asintomáticos y una niña tiene uno o dos accidentes por semana. Se desconoce el estado de salud actual en el resto.

## DISCUSIÓN

De acuerdo con la extensión, la enfermedad se ha dividido en las formas clásica, que es la más frecuente, y en la que la anomalía se extiende hasta el colon sigmoidees. Cuando va más allá de ese punto se denomina de

segmento largo y ésta a su vez se subdivide en agangliosis coli cuando afecta la totalidad del colon y total cuando involucra todo el tubo digestivo.<sup>4,11</sup> Si sólo está afectada la porción proximal del esfínter anal interno<sup>12-14</sup> se origina una controvertida entidad a la que han denominado agangliosis de segmento ultracorto.

No obstante que todos los casos que presentamos han sido la forma típica de la enfermedad, ésta se ha manifestado en forma tal que al comparar los datos clínicos observados por nosotros con los que se reportan en la literatura, apreciamos gran similitud. De acuerdo con esta coincidencia creemos que aun cuando esa sintomatología no es absolutamente fidedigna, puede orientar para elaborar el diagnóstico en forma oportuna y más aún si la constipación crónica tiene su antecedente original en la etapa neonatal y la tardanza en las evacuaciones se prolonga por semanas o meses.<sup>12,15,16</sup> Los borborigmos explosivos, halitosis,<sup>17</sup> hemorragia rectal, hidronefrosis por compresión ureteral distal y hemorroides<sup>15</sup> son datos clínicos menos usuales, pero que deben ser tomados en consideración, especialmente cuando aparecen acompañados de constipación.

Una vez que se ha integrado la sospecha, el siguiente paso es efectuar el estudio radiológico con medio de contraste, el que en nuestros pacientes y en los relatados por diferentes autores, indistintamente mostraron gran megacolon y con relativa frecuencia un segmento intestinal con una "dilatación proximal cónica" proximal al recto estrecho como dato más relevante. Bajo esa metodología de estudio el siguiente trámite es la confirmación del diagnóstico, la que se hace al observar en el estudio histológico ausencia de células ganglionares e hipertrofia de los troncos nerviosos, y en el estudio inmunohistoquímico aumento en la actividad de la acetilcolinesterasa.<sup>9,12,14,18,19</sup>

Debido a que la constipación es una molestia extraordinariamente frecuente en los niños mayores y en individuos adultos, no es raro que formas graves sean manejadas por años e inclusive décadas como enfermedad de resolución médica, siendo en realidad agangliosis congénita. No obstante lo anterior, es conveniente tener en mente que existen condiciones adquiridas y congénitas como el megarrecto idiopático, la constipación psicógena, estenosis rectal y la neurodisplasia intestinal,<sup>20</sup> los que al acompañarse de manifestaciones parecidas a la EH suelen desviar la atención.

Teniendo la certeza de que el paciente en cuestión es una EH, se debe efectuar obligadamente colostomía, debido a que un procedimiento definitivo sin ella es técnicamente muy difícil por la enorme dilatación del co-

lon. Transcurrido un periodo adecuado de tiempo, por lo general entre ocho y 12 semanas, la dilatación del intestino grueso disminuye y entonces se planifica la operación definitiva. Existen tres operaciones correctivas distintas, las que cada una tienen ventajas y desventajas, adeptos y detractores, pero que todas han sido efectivas en porcentajes diferentes, en su forma original o con pequeñas modificaciones y ellas son: la de Swenson (sigmoidectomía y proctocoloanastomosis), la de Duhamel (sigmoidectomía y anastomosis retrorrectal) y la de Soave (sigmoidectomía y anastomosis endorrectal),<sup>21</sup> pero nosotros elegimos la segunda en la mayoría de los casos porque en ella pronto ganamos habilidad, pero también porque es la más recomendada en la literatura. Al respecto, Todd<sup>22</sup> refiere que por la gran discrepancia en los diámetros entre el colon normoganglionar y el distal, la sigmoidectomía con anastomosis retrorrectal es el método ideal, pues es el procedimiento que menor número de complicaciones determina;<sup>6</sup> y Elliot<sup>23</sup> concluye su artículo diciendo: “la operación de Duhamel es un procedimiento con una razonablemente baja morbilidad y elevada tasa de éxitos”. Las otras operaciones fueron elección de otros miembros del grupo de cirujanos de nuestro hospital y la de Rebhein fue una opción obligada debido a que la dilatación proximal aun después de un buen compás de espera con la colostomía protectora, era demasiado grave y vislumbraba dificultades técnicas infranqueables. No encontramos diferencias notorias entre los casos operados por una, por otra o por la otra técnicas.

En relación con las complicaciones observadas en nuestra serie, casi todas fueron infecciosas, entre las que destacaron la infección de la herida en cuatro casos. Hubo dos estenosis de la anastomosis retrorrectal que se corrigieron con dilataciones. Las referidas en otras series como el vólvulus, la perforación colónica espontánea<sup>16</sup> y la hernia diafragmática,<sup>24</sup> por fortuna no las observamos.

Finalmente, siendo nuestra casuística poco numerosa en comparación con la observada en niños pequeños que sufren la agangliosis y muy grande para compararla con la incidencia que guarda en adolescentes y adultos, creemos que los hallazgos clínicos observados en serie, pero en especial por los resultados obtenidos, pueden ser un

instrumento útil para iniciar la metodología de estudio, particularmente en el segundo grupo.

#### REFERENCIAS

1. Baeza HC, García CLM, Gardida CHR. Enfermedad de Hirschsprung (EH) en escolares y adolescentes. VIII Congreso Nacional, Academia Nacional de Medicina, Mexico City, 1999.
2. Ehrenpreis TH. Hirschsprung's disease. Chicago IL, USA: Year Book Publishers; 1970, p. 45.
3. Coran AG, Teitelbaum DH. Recent advances in the management of Hirschsprung's disease. *Am J Surg* 2000; 180: 382-7.
4. Reyes MM. Enfermedad de Hirschsprung: neurocristopatía de la migración y la diferenciación celular. *Rev Gastroenterol Mex* 1997; 62: 287-92.
5. Kobayashi H, Kirayawa H, Puri P. Abnormal internal anal sphincter innervation in patients with Hirschsprung's disease and allied disorders. *J Pediatr Surg* 1997; 31: 794-9.
6. Wheatley MJ, Wesley JR, Coran AJ, Polley TZ. Hirschsprung's disease in adolescents and adults. *Dis Colon Rectum* 1990; 33: 622-9.
7. Campos CF, García HM, Cuevas MOF, Cervantes CC. Enfermedad de Hirschsprung en el adulto joven. *Ciruj Gen* 1993; 4: 184-9.
8. Arenas MH, Ramírez BEJ, Ávila AA. Megacolon congénito en el adulto (enfermedad de Hirschsprung). *Rev Med IMSS* 1985; 23: 123-6.
9. Icaza-Chávez ME, Valdovinos MA, Takahashi MT, et al. Enfermedad de Hirschsprung en el adulto. Informe de un caso. *Rev Gastroenterol Mex* 2000; 65: 171-4.
10. Gómez F, Ramos-Galván R, Cravioto J, et al. Desnutrición de tercer grado en México (Kwashiorkor en África). *Bol Med Hosp Infant Mex* 1952; 9: 281-4.
11. Lefebvre MP, Leape LL, Pohl DA, Safaïi H, Grand RJ. Total aganglioneosis diagnosed in an adolescent. *Gastroenterology* 1984; 47: 1364-6.
12. Wu SJ, Schoetz DJ, Collier JA, Veindenhimer CM. Treatment of Hirschsprung's disease in the adult. Report of five cases. *Dis Colon Rectum* 1995; 38: 655-9.
13. Hamdy MH, Scobie WG. Anorectal myectomy in adult Hirschsprung's disease: a report of six cases. *Br J Surg* 1984; 71: 611-13.
14. Fishbein RH, Handelsman JC, Schuster MM. Surgical treatment of Hirschsprung's disease in adults. *Surg Gynecol Obstet* 1986; 163: 458-64.
15. Fairgrieve J. Hirschsprung's disease in the adult. *Br J Surg* 1963; 50: 506-14.
16. Ponka IJ, Grosinki C, Brush BE. Megacolon in teen-aged and adult patients. *Dis Colon Rectum* 1972; 15: 14-22.
17. Metzger PP, Alvear DT, Arnold GC, Stoner RR. Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1988; 21: 113-17.
18. Goto S, Ikeda K, Nagasaki A, Tomokiyo A, Kusaga M. Hirschsprung's disease in an adult. *Dis Colon Rectum* 1998; 27: 319-20.
19. McCready RA, Beart RW. Adult Hirschsprung's disease; results of surgical treatment at Mayo Clinic. *Dis Colon Rectum* 1980; 23: 401-7.
20. Meier-Ruge WA, Schmidt PC, Stoss F. Intestinal neuronal dysplasia and its morphometric evidences. *Pediatr Surg Int* 1995; 10: 447-53.
21. Starking JR, Croom RD, Thomas CG. Hirschsprung's disease in young adults. *Am J Surg* 1986; 151: 104-9.
22. Todd IP. Adult Hirschsprung's disease. *Br J Surg* 1977; 64: 311-12.
23. Elliot MS, Todd IP. Adult Hirschsprung's disease: results of the Duhamel procedure. *Br J Surg* 1985; 72: 884-5.
24. Maglieta DE. Congenital aganglionic megacolon in adults. *Arch Surg* 1960; 81: 598-60.