

**Nuevas perspectivas para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung en Camagüey**

*New perspectives for the treatment of Hirschsprung's disease in Camagüey*

**Dr. José Enrique Castro Guevara<sup>1</sup>**

I Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Universitario Eduardo Agramonte Piña. Camagüey. Cuba. jcastro@finlay.cmw.sld.cu

Estimado director:

Esta carta tiene como objetivo comunicar el inicio, por parte del servicio de Cirugía pediátrica de Camagüey, del tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung (EH) a través de la técnica de descenso endoanal de los doctores De la Torre-Mondregón y Ortega-Salgado.<sup>1</sup>

La enfermedad de Hirschsprung o megacolon agangliónico es de interés para los cirujanos pediatras de todo el mundo. Esta dolencia es común de oclusión intestinal en el neonato; su primera descripción se remonta al año 1691 en Ámsterdam,<sup>2</sup> aunque su nombre y descripción se deben al pediatra danés Harald Hirschsprung quien en Berlín en 1886 presentó el trabajo titulado "Constipación del recién nacido debido a dilatación e hipertrofia del colon".<sup>2</sup>

Esta enfermedad, que aparece en uno de cada 5 000 nacidos vivos, consiste básicamente en la ausencia congénita de células ganglionares en la pared de un segmento del intestino que se extiende en sentido distal, con una longitud variable. En el 90 % de los casos la afección es a partir del colon sigmoides, aunque puede afectar solo el recto distal, el colon en su totalidad e incluso todo el intestino. La causa de la enfermedad es aún desconocida, se invocan factores genéticos en su origen, pero esto aún no ha sido debidamente probado.<sup>2,3</sup>

Esta ausencia de células ganglionares provoca una oclusión funcional del intestino a partir del segmento afecto, que clínicamente se puede traducir como una oclusión intestinal completa, o como un cuadro de constipación severa y crónica en las

diferentes etapas de la infancia, incluso se puede presentar con su complicación más temida que es la enterocolitis aguda, causa principal de muerte en estos pacientes.<sup>2,3</sup>

Para confirmar el diagnóstico, ante la sospecha clínica de la EH, se cuenta con algunos exámenes complementarios, como son: la radiografía contrastada del colon, la cual mostrará la dilatación proximal con su zona de transición y el segmento distal más estrecho; la manometría ano-rectal evidenciará la falta de relajación del esfínter anal interno ante el aumento de la presión intrarectal; y por último la biopsia de la pared del recto confirmaría la ausencia de células ganglionares y por tanto la enfermedad.<sup>2,3</sup>

El tratamiento de la EH es siempre quirúrgico y el primer objetivo es la descompresión del colon, por lo que la realización de una colostomía derivativa había sido siempre el primer paso, el tratamiento definitivo consiste en descender hasta cerca del ano el segmento de intestino que contiene células ganglionares y reseca el segmento de colon aganglionar distal. Esto ha evolucionado notablemente en las últimas dos décadas en las que desde las operaciones tradicionales en varios tiempos se ha progresado a la operación en un tiempo, abierta o con ayuda laparoscópica, casi siempre en el periodo neonatal; y recientemente hacia una operación en un solo tiempo realizada de forma total a través del ano.<sup>4</sup>

A lo largo de los años las técnicas quirúrgicas más utilizadas y difundidas han sido: la descrita por Swenson y Bill<sup>5</sup> en 1948, que realizó una disección total y resección del recto hasta casi el borde anal donde se anastomosa el colon ganglionar descendido; luego Duhamel<sup>6</sup> en 1960 describe la disección sólo de la pared posterior del recto dejando este *in situ* y la anastomosis terminolateral del colon ganglionar a la pared rectal posterior, así se conservan los nervios pudendos y vesicales; en 1964 Soave<sup>7</sup> ideó una técnica que consiste en la realización de una mucosectomía rectal, dejando un tubo muscular a través del cual se descende el colon ganglionar, esto evita cualquier disección y daño de estructuras perirectales. Todas estas técnicas han tenido como denominador común la necesidad de realizar una laparotomía amplia para poder manipular dentro de la cavidad abdominal.<sup>2-4</sup>

En el año 1998, los mexicanos de la Torre-Mondregon y Ortega-Salgado<sup>1</sup> idearon una técnica a la que llamaron descenso transanal endorectal y que consiste en el abordaje de la cavidad abdominal y posterior descenso del colon ganglionar a través de la disección entre la mucosa y la muscular del recto hasta la reflexión peritoneal, sin necesidad de realizar laparotomía anterior del abdomen. Esta técnica tiene gran aceptación actualmente en el mundo, es la máxima expresión de la cirugía mínimamente invasiva para la EH y entre sus ventajas más notables está la

disminución del tiempo quirúrgico, la ausencia de cicatriz visible, la estadía hospitalaria menor y la ausencia de complicaciones derivadas de cualquier laparotomía, entre otras.<sup>8-10</sup>

En Cuba ya existe experiencia con la utilización de la técnica endoanal para la EH, cirujanos pediatras de la capital fueron los pioneros en nuestro país, el Dr. Graverán, et al<sup>4</sup> publicaron el uso de esta técnica en el Hospital William Soler.

En el servicio de Cirugía del Hospital pediátrico Eduardo Agramonte Piña ya se ha comenzado a aplicar esta ventajosa técnica en niños que padecen de esta enfermedad. Recientemente se le practicó esta operación a un paciente de dos años de edad con resultados satisfactorios.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 1283-1286.
2. Grosfeld JL. Hirschsprung's disease: A Historical Perspective 1691-2005. In: Holdshneider AM, Puri P, editors. *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders* Third Ed. Springer; 2006. p. 1-12.
3. Holschneider A, Benno M. Enfermedad de Hirschsprung. In: Ashcraft, editors. *Cirugía Pediátrica.* 2006. p. 479-99.
4. Graverán LA, González SI, Llanes R, Vilorio PA. Descenso endoanal en la enfermedad de Hirschsprung. Nuestra experiencia en 17 pacientes. *Rev Cubana Pediatr* 2006; 78(4).
5. Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. *Surgery* 1948;24:212
6. Duhamel B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* 1960;35:38.
7. Soave F. A new surgical technique for treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964;56:1007-14.
8. Anne C, Jacob C, Langer B, Aimee C, Pastor B, Lingling Z, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease—a multicenter, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 1213-1220.
9. Gil-Vernet JM, Royo GF, Brun N, Broto J, Gine C, Moreno A. Rehbein versus De la Torre en la enfermedad de Hirschsprung. *Cir Pediatr.* 2009; 22: 42-44.

10. Gunnarsdóttir A, Larsson LT, Arnbjornsson E. Transanal Endorectal vs. Duhamel Pull-Through. Eur J Pediatr Surg. 2010; 20: 242 – 246.

Recibido: 16 de diciembre de 2012

Aprobado: 9 de enero de 2013