

Evolución clínica de los pacientes operados de enfermedad de Hirschsprung por técnicas transanales

Clinical evolution of patients with Hirschsprung's disease operated on by transanal techniques

Dr. Hermes Daniel Hernández Alfonso, MSc. Dra. Vivian Vialat Soto, MSc. Dr. Eduardo Labrada Arjona, MSc. Dra. Ana Barbarita Navarro Sombert

Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung ha evolucionado positivamente desde que, en 1998, *De la Torre Mondragón* describiera su técnica de descenso endorrectal totalmente transanal. No obstante, estas variantes técnicas son relativamente nuevas y poco se ha escrito en cuanto a su evolución posoperatoria y estado de la continencia de los pacientes operados.

Métodos: se realizó un estudio observacional y descriptivo de 43 pacientes operados de enfermedad de Hirschsprung por medio de técnicas transanales, en un solo tiempo quirúrgico, entre 2004 y 2011, en el Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana. Se aplicó un cuestionario a todos los pacientes en relación con el estado de la función intestinal y urinaria en diferentes momentos de la evolución, luego de los 6 meses de operados, y se relacionaron los resultados con aspectos como la edad y la longitud del segmento reseado. Se utilizó el *test* de Fisher para el análisis estadístico, considerando significativos los valores de $p < 0,05$.

Resultados: la media de la edad de la intervención fue de 3 años (rango 1-15 años), y predominó el sexo masculino. La variedad rectosigmoidea fue la más frecuente, que se demostró por medio del enema de bario. Todos los casos fueron operados en un solo tiempo quirúrgico, 38 pacientes tienen una evaluación de excelente en relación con la continencia, y solo 2 casos presentaron estreñimiento. Se encontró una relación significativa entre una mayor longitud de segmento reseado, con la presencia de alteraciones del patrón defecatorio.

Conclusiones: la función intestinal es satisfactoria en la mayoría de los pacientes intervenidos por medio de técnicas de descenso transanal en un tiempo quirúrgico para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung.

Palabras clave: enfermedad de Hirschsprung, aganglionismo cólico, descenso endorrectal transanal.

SUMMARY

Introduction: the surgical treatment of Hirschsprung's disease has positively evolved since 1998 when De la Torre Mondragón described his totally transanal endorectal pull through technique. Nevertheless, these technical variants are relatively new and little has been said about the postoperative evolution and the continence status of the surgical patients.

Methods: an observational descriptive study of 43 surgical patients, who suffered Hirschsprung's disease and were operated on by transanal one-stage techniques from 2004 to 2011 at university pediatric hospital of Centro Havana, was carried out. All the patients were given a questionnaire to find out the condition of the intestinal and urinary functions at different times, six months after surgery. The results were correlated with age and length of the resected segment. Fisher's test was used for the statistical analysis, being $p < 0,05$.

Results: the average age at the time of operation was 3 years (range, 1 to 15 years) and males prevailed. The rectosigmoid variant was the most common, which was evidenced by the barium enema. All these cases underwent one-stage surgery; 38 patients were satisfactorily evaluated in terms of continence and just two cases presented with constipation. A significant association between longer resected segment and the presence of altered defecation pattern was found.

Conclusions: the intestinal function is satisfactory in most of patients operated on by transanal one-stage pull-through techniques for treating Hirschsprung's disease.

Key words: Hirschsprung's disease, colic aganglionism, transanal endorectal pull-through.

INTRODUCCIÓN

El tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung (EH) 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, y recientemente, hacia una operación en un solo tiempo realizada totalmente a través del ano, en el período neonatal en la mayoría de los casos.¹ Sus resultados son comparables o mejores a las técnicas tradicionales, debido a que elimina la incisión abdominal y las complicaciones de la laparotomía convencional. Por otra parte, disminuye la estadía hospitalaria y los costes en sentido general.

Teóricamente se mantiene la integridad del esfínter anal externo y las posibilidades de lesión de nervios pélvicos son menores. No obstante, estas operaciones totalmente transanales se están desarrollando todavía, y aunque el procedimiento es factible en muchos casos, todavía no se dispone de información sobre los resultados funcionales a largo plazo.²

Nuestra casuística se centra fundamentalmente en pacientes mayores de 1 año de edad, todos intervenidos por medio de técnicas transanales y en un solo tiempo quirúrgico. Evaluamos el estado de la función intestinal en varios momentos luego de la intervención, con el objetivo fundamental de contribuir, a través de nuestros resultados, a que se generalice este tipo de técnicas en nuestro medio.

MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional y descriptivo de la evolución posoperatoria de 43 pacientes operados de EH por medio de técnicas transanales en un solo tiempo quirúrgico, entre 2004 y 2011, en el Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana. Los datos en relación con la intervención fueron extraídos de las historias clínicas, se especificó en estas, la variedad de la enfermedad de acuerdo con el enema de bario realizado preoperatoriamente.

Se aplicó un cuestionario a todos los pacientes y familiares (anexo),³ en relación con el estado de la función intestinal y urinaria en diferentes momentos de la evolución, luego de los 6 meses de operados. El examen físico incluyó el tacto rectal para determinar el estado de la anastomosis, estenosis, dilataciones, tono del esfínter, etc. Se definió el estreñimiento de acuerdo con los criterios de Roma II,⁴ con la presencia de escibalos, heces duras en la mayoría de las defecaciones, o heces firmes al menos 2 veces por semana, sin evidencia de enfermedad estructural, endocrina o metabólica o ingestión de medicamentos constipantes. La encopresis se definió como pequeñas cantidades de heces que ensucian la ropa interior y que no es perceptible por el paciente, al menos una vez al mes; y la incontinencia se definió como la incapacidad para el control de la defecación más de una vez por semana (pacientes mayores de 3 años). La enterocolitis fue definida como episodios de distensión abdominal, diarrea con sangre, vómitos y fiebre.

En relación con la longitud del segmento agangliónico resecaado, se dividieron todos los pacientes en 4 grupos: menos de 30 cm, entre 30 y 39,9 cm, entre 40 y 49,9 cm y más de 50 cm. Se enumeraron los pacientes sintomáticos en cada grupo, y se realizó el análisis estadístico entre los grupos adyacentes. Se incorporaron aquellos en que no existían diferencias significativas. Se procesó la información utilizando el programa SPSS versión 13,0, y se expresó en figuras y tablas de contingencia en valores absolutos y porcentajes. Se utilizó el *test* de Fisher para el análisis estadístico, considerando significativos los valores de $p < 0,05$.

RESULTADOS

En relación con los aspectos demográficos, en los 43 pacientes estudiados, predominó el sexo masculino, con 37 casos (86 %). La media de la edad de la intervención fue de 3 años (rango 1-15 años); y la media del seguimiento después de la intervención fue de 15,8 meses. Seis pacientes tuvieron un seguimiento mayor de 3 años, 9 entre 1 y 3 años, 7 entre 1 año y 6 meses de posoperados, y en 21 casos fue menor de 6 meses. Predominó la variedad rectosigmoidea de la enfermedad.

En atención al *score* aplicado a cada uno de los pacientes a los 6 meses de intervenidos, 31 tuvieron una calificación de excelente, 9 de bien y solo 3 de regular. Solamente 2 pacientes presentaron alteraciones al tacto rectal, como la estenosis, que se relacionó con los pacientes estreñidos posoperatoriamente.

En relación con el patrón defecatorio, el 93 % de los pacientes presentan una media de defecación entre 1 y 2 veces por día. Solo 3 casos mantuvieron una frecuencia aumentada, 2 entre 3 y 6 veces al día, y 1 caso con más de 8 deposiciones, con más de 6 meses de intervenidos en el momento del seguimiento (tabla 1). La frecuencia de la defecación disminuyó gradualmente después de la operación y se relacionó con la edad de los pacientes. En los más pequeños, el tiempo de recuperación hasta una frecuencia normal fue menor, 37 pacientes tienen una consistencia normal de las heces, solo 2 mantienen heces blandas con olor desagradable y gases frecuentes, 3 pacientes mantienen heces pastosas aunque con una frecuencia normal y en 1 se refieren heces duras de manera ocasional.

La enterocolitis posoperatoria se presentó en 3 pacientes, el estreñimiento en 2 de los casos (uno de de ellos mejoró con el empleo de laxantes y otro permanece aún con crisis eventuales de estreñimiento), 5 pacientes presentaron encopresis posoperatoria, pero 2 de ellos mejoraron después de los 6 meses de intervenidos. No hemos tenido reportes de incontinencia, abscesos perirrectales, ni dehiscencia anastomótica. En sentido general, 10 pacientes fueron sintomáticos y 33 asintomáticos después de la intervención.

Las alteraciones de la función intestinal, como la encopresis, estreñimiento o la enterocolitis asociada a EH, disminuyeron con el tiempo después de la intervención, es decir, a menor tiempo de la cirugía mayores las alteraciones del patrón defecatorio (tabla 2). De los 10 pacientes sintomáticos, solo 2 tenían más de 3 años de intervenidos, 1 entre 1 y 3 años, 1 entre 6 meses y 1 año, y 6 tenían menos de 6 meses de operados. El resto (33 pacientes) se encontraban asintomáticos, 4 con más de 3 años de intervenidos, 8 entre 1 y 3 años, 6 entre 6 meses y 1 año, y 15 con menos de 6 meses desde la intervención.

Se pudo evidenciar que a mayor longitud del segmento reseado, mayores fueron las alteraciones del patrón defecatorio ($p \leq 0,05$). En los 10 pacientes sintomáticos, solo 3 presentaban menos de 40 cm de segmento reseado, sin embargo, en los 33 pacientes asintomáticos, 28 tenían menos de 40 cm de segmento agangliónico, y 5 pacientes tenían 40 cm o más (tabla 3).

DISCUSIÓN

En el momento actual, el descenso transanal en un tiempo quirúrgico para el tratamiento de la EH es considerado el estándar de oro, debido a que se trata de un proceder mínimamente invasivo, no deja cicatrices ni las complicaciones de la laparotomía convencional, disminuye la estadía hospitalaria, así como los costos en sentido general, por lo que ya se considera muy superior a las intervenciones tradicionales.^{5,6} No obstante, aún queda camino por andar en relación con el patrón defecatorio después de la cirugía.

En atención a nuestros resultados, a tono con la mayoría de las series revisadas, la función intestinal es buena en la mayoría de los pacientes intervenidos por medio de estas técnicas. La incontinencia y el estreñimiento son 2 problemas comunes después de la cirugía en la mayoría de los reportes revisados.⁷ Muchos trabajos sobre estas técnicas no pueden evaluar estos parámetros, ya que la mayoría de ellos se realizan en pacientes neonatos o lactantes,⁸ pero nuestro rango de edad (1-15 años) nos ha permitido evaluar esto. Los pacientes con estreñimiento fueron intervenidos por medio de la técnica de *De la Torre Mondragón*, con la variedad de manguito muscular largo, lo cual más tarde se demostró que presentaba una alta incidencia de estreñimiento, debido a que se dejaba

in situ este remanente muscular agangliónico, que a la postre, actuaba como anillo constrictor. En las intervenciones posteriores se corrigió este detalle técnico.

De manera general la incidencia de estreñimiento con el uso de estas técnicas es significativamente más baja que por medio de las técnicas tradicionales, y en relación con la incontinencia no existen diferencias significativas. *Teitelbaum* y otros⁹ reportan en su experiencia con 78 pacientes intervenidos por medio de estas técnicas, un 28 % de estreñimiento posoperatorio, y *Van Leeuwen* y otros¹⁰ reportan un 22 %. Existen otros reportes, pero los resultados varían grandemente. Estas variaciones pueden estar en relación con diferentes detalles técnicos que han demostrado tener una influencia directa en este sentido, como son, el largo del remanente muscular, el inicio de la disección submucosa, o también, probablemente relacionado con el tiempo de seguimiento o el uso de diferentes criterios de estreñimiento.

La enterocolitis continúa siendo un problema que preocupa a muchos cirujanos y pacientes.^{11,12} El 6,9 % de los pacientes de nuestra muestra presentaron, al menos, un episodio de enterocolitis que necesitó ingreso y tratamiento antibiótico. Todos los casos evolucionaron satisfactoriamente con ciclos cortos de cefalosporinas y metronidazol. En la mayoría de las series revisadas, varían también los reportes de enterocolitis, desde altas incidencias como el 54 % de *Van Leeuwen* y otros⁹ hasta bajas, como el 1,4 % reportado por *El Sawaf* y otros,¹³ lo cual puede ser atribuido a diferencias de criterios para plantear esta entidad entre los diferentes autores. La baja incidencia de enterocolitis reportada en nuestro estudio refuerza el criterio de la factibilidad de este tipo de intervenciones para el tratamiento de la EH; no obstante, consideramos que para establecer conclusiones más veraces en este sentido se requieren de estudios más amplios y randomizados, para establecer parámetros más uniformes para todos los casos.

La comparación del patrón defecatorio entre las técnicas transanales en un tiempo, y las intervenciones tradicionales por etapas, ha sido controversial.^{10,11} Revisamos algunos trabajos publicados sobre grandes series de pacientes intervenidos por medio de la técnica de Swenson por etapas, que muestran que el estreñimiento se presentó en el 6,7 % de los pacientes y la incontinencia en el 6,7 %, los rangos de enterocolitis y disfunción vesical fueron del 37,8 % y 8,9 % respectivamente.^{14,15} En comparación con las técnicas transanales, se presentan con más frecuencia estos problemas en la técnica de Swenson clásica, y son muy significativas las diferencias en relación con la enterocolitis y la incontinencia, y prácticamente no se reportan la disfunción vesical ni la dehiscencia anastomótica. Las diferencias del patrón defecatorio entre estos 2 tipos de intervenciones pueden ser atribuidas a la técnica quirúrgica en sí. En la intervención de Swenson, la mayoría del recto agangliónico y parte del esfínter interno, es resecado, luego de la eversión a través del canal anal, lo cual propicia un riesgo considerable de lesión de los nervios genitourinarios,¹⁶ y la disección en el plano retrorectal tiene una potencial desventaja en relación con el daño de los nervios pélvicos. Por todo esto, el porcentaje de incontinencia y disfunción vesical es significativamente más alto que en las técnicas de descenso transanal, en las que solo se realiza una mucosectomía rectal, el manguito muscular se mantiene y es resecado al final de la intervención con extremo cuidado para evitar lesión de estructuras nerviosas.¹⁷ En resumen, el patrón defecatorio después de un descenso transanal, es cualitativamente superior que en la intervención de Swenson tradicional; sin embargo, los resultados de la evolución están afectados por muchos factores y las comparaciones del patrón defecatorio entre estos 2 tipos de intervenciones no están basadas en el mismo nivel, y existen muchas publicaciones que no establecen diferencias entre estas 2 intervenciones en relación con el patrón defecatorio posoperatorio.¹⁵

El patrón defecatorio ha sido pobremente analizado en la mayoría de los reportes de pacientes intervenidos quirúrgicamente por EH. Nuestro estudio realiza un seguimiento

bien documentado en este sentido. Una disminución gradual de los movimientos intestinales, así como de la frecuencia de la defecación, ha sido observada en todos los casos, desde una frecuencia de hasta 8 y 10 veces en el día en el posoperatorio inmediato, hasta 1 o 2 veces en el día luego de 6 meses en la mayoría de los casos. Lo mismo ocurre con la encopresis y la enterocolitis, que es mucho más manifiesto, y mientras más pequeños son los pacientes el patrón defecatorio se normaliza de una manera más rápida.¹⁸ Esta mejoría se atribuye a un desarrollo más rápido del neorrectosigmoide a partir del colon movilizado, que recupera la función esfinteriana.¹⁹

En los pacientes recién nacidos el cuerpo aún está en desarrollo de cada uno de los sistemas, y especialmente el nervioso y el sistema digestivo, los cuales son inmaduros y tienen una gran habilidad para regenerarse, por lo que se recuperan de una manera muy rápida.^{18,19} No obstante, existen aún algunas disfunciones en el patrón defecatorio después de la cirugía, tanto en recién nacidos como en niños mayores, las cuales se recuperan de manera gradual después de que el segmento agangliónico es resecado, el colon se hace corto y esto no puede ser reparado inmediatamente después de la cirugía. La función del rectosigmoide es justamente almacenar las heces, y esta capacidad se pierde después de la intervención, y se requiere de un tiempo para restablecerse en el colon descendido; el tiempo para ello está en relación directa con la edad del paciente en el momento de la intervención, y, como ya planteamos, con la longitud del segmento resecado.^{20,21}

A manera de conclusión podemos plantear que la función intestinal es satisfactoria en la mayoría de los pacientes intervenidos por medio de técnicas de descenso transanal en un tiempo quirúrgico para el tratamiento de la EH, y la función defecatoria normal se recupera de manera gradual después de la intervención mucho más rápido en la medida en que menor es la edad de la intervención y más corto es el segmento agangliónico resecado.

Anexo

Score para pacientes intervenidos. Estado de la función intestinal³

No.	Preguntas	Respuestas	Puntuación
1	Frecuencia de la defecación	Solo con enemas	4
		Solo con supositorios	3
		Cada 3 o más días pero espontáneamente	2
		Cada 1 o 2 días	1
		Normal medio día	0
		De 3 a 5 veces al día	1
		De 6 a 7 veces al día	2
2	Consistencia de las heces	De 6 a 7 veces al día	3
		Más de 8 veces al día	3
		Duras	1
		Normales	0
3	Olor de las heces	Pastosas	1
		Líquidas	2
		Normal	0
4	Se siente continente	Insoportable	1
		Sí	0
		Parcialmente (accidentes ocasionales)	2
		No continente	3

5	Requiere pañales (culeros)	No En las noches/actividades Continuamente	0 1 3
6	Encopresis (se embarra)	No Ocasionalmente (1 a 3 veces al día) Generalmente (4 a 6 veces al día) Permanentemente (más de 6 veces al día)	0 1 2 3
7	Momento de la encopresis	Nunca En las noches o durante actividad En el día y la noche	0 1 2
8	Urgencia defecatoria en el día B- en la noche	Normal (minutos) Corto (segundos) Ausente Normal (minutos) Corto (segundos) Ausente	0 2 3 0 1 2
9	Sensación de llenado y evacuación después de la defecación	Llenado y evacuación completa Llenado y evacuación parcial Ausencia de sensación de llenado	0 1 2
10	Pérdida de materia fecal durante la tos o el llanto	No Gas Líquido Sólido	0 1 2 3
11	Necesidad de tratamiento médico para el control de la encopresis (embarro)	No En determinadas ocasiones (largos períodos) Ocasionalmente Siempre	0 1 2 3
12	Distensión abdominal	No Ligera Moderada a severa	0 1 2
13	Ataques recurrentes de enterocolitis	Nunca De 1 a 3 ataques De 4 a 6 ataques Más de 6 ataques	0 1 2 3
14	¿Cuándo fue el último ataque de ECEH?	No 6 meses o menos de posoperado Más de 6 meses de postoperado	0 1 2
15	¿Por cuánto tiempo ha tenido alguna medicación posoperatoria?	Menos de 1 mes Entre 1 y 6 meses Más de 6 meses	0 1 2

ECEH: enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung.
Escala: excelente (0-10), bien (11-20), regular (21-30), mal (31-40).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. De La Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1998;33:1283-6.
2. Zhang SC, Wang WL, Bai YZ. Evaluation of anorectal function after transanal one-stage endorectal pull through operation in children with Hirschsprung's disease. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi.* 2007;9:188-92.
3. El-Sawaf M, Drongowski RA, Chamberlain J, Coran A, Teitelbaum D. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2007;42:41-7.
4. Holschneider A, Steinwegs I. Functional diagnosis. In: Holschneider A, Puri P (eds.). *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders.* 3rd ed. New York: Springer; 2008. p. 133-84.
5. Aslan MK, Karaman I, Karaman A. Our experience with transanal endorectal pull-through in Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2007;17:335-9.
6. Nasr A, Langer JC. Evolution of the technique in the transanal pullthrough for Hirschsprung's disease: effect on outcome. *J Pediatr Surg.* 2007;42:36-40.
7. Levitt MA, Martin CA, Olesevich M, Bauer CL, Jackson LE, Peña A. Hirschsprung's disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. *J Pediatr Surg.* 2009;44:271-7.
8. Phjm AV. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: experiences with 51 newborn patients *Pediatr Surg Int.* 2010;26:589-92.
9. Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ. A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes. *Ann Surg.* 2000;232(3):372-80.
10. Van Leeuwen K, Geiger JD, Barnett JL. Stooling and manometric findings after primary pull-through in Hirschsprung's disease: perineal versus abdominal approaches. *J Pediatr Surg.* 2002;37(9):1321-5.
11. Podevin G, Lardy H, Azzis O. Technical problems and complications of a transanal pull-through for Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2006;16:104-8.
12. Pratap A, Guptab DK. Analysis of problems, complications, avoidance and management with transanal pull-through for Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Surgery.* 2007;42:1869-76.
13. Kim AC, Langer JC, Pastor AC, Zhang L. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. A multicenter, long-term comparison of results. Transanal vs. Transabdominal approach. *Journal of Pediatric Surgery.* 2010;34:1423-9.
14. Curran TJ, Raffensperger JG. Laparoscopic Swenson pullthrough: a comparison with the open procedure. *J Pediatr Surg.* 1996;31:1155-7.

15. Pierro A, Fassoli L, Kiely EM. Staged pull-through for rectosigmoid Hirschsprung's disease is not safer than primary Pullthrough. *J Pediatr Surg.* 1997;32:505-9.
16. Jasonni J, Pini Prato A, Martucciello G. Soave's extramucosal endorectal pull-through procedure. In: Holschneider A, Puri P (eds). *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders.* 3rd ed. New York: Springer; 2008. p. 337-48.
17. Myrick C, Shinall Jr. A, Koehlerb E, Yu S, Harold N, Lovvorn I. Comparing cost and complications of primary and staged surgical repair of neonatally diagnosed Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2008;43:2220-5.
18. Pratap A, Shakya VC, Biswas BK. Single-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: perspective from a developing country. *J Pediatr Surg.* 2007;43:56-9.
19. Till H, Heinrich M, Schuster T. Is the anorectal sphincter damaged during a transanal endorectal pullthrough (TERPT) for Hirschsprung's disease? A 3-dimensional, vector manometric investigation. *Eur J Pediatr Surg.* 2006;16:188-91.
20. Zhang SC. Redo endorectal pull-through following various pull-through procedures in Hirschsprung's disease. *Langenbecks Arch Surg.* 2008;393:493-9.
21. Gobran TA, Ezzat A, Hassan ME, O'Neill J. Redo transanal endorectal pull-through: a preliminary study. *Pediatr Surg Int.* 2007;23:189-93.

Recibido: 3 de febrero de 2012.
Aprobado: 7 de marzo de 2012.

Hermes Daniel Hernández Alfonso. Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana. Calle Benjumeda y Morales, municipio Cerro. La Habana, Cuba. Correo electrónico: hhdeza@infomed.sld.cu