

Enfermedad de Hirschsprung

Tratamiento



Mucho camino recorrido en E.H.

- Desde la descripción por el pediatra Harald Hirschsprung en el año 1888.
- Pasando por la identificación del verdadero defecto aganglionar, por el cirujano Swenson y Bill en 1948 (50 años después) cuando proponen un el primer tratamiento para la E.H.
- Al descubrimiento actual bastante aproximado de los genes que producen o predisponen a la enfermedad.



Desafío en el Tratamiento

- **Enfrentar las complicaciones inherentes a la enfermedad.**



- **Evitar las complicaciones inherentes a la cirugía.**

Tratamiento Médico

- TACTO RECTAL (ampolla sin M.F.)
- Sonda Rectal(zona aganglionar)
- IRRIGACION DEL COLON
- AYUNO
- HIDRATACION
- ANTIBIOTICOS



- PRIMERO HABRA QUE MEJORAR LA COLITIS CON ENEMAS
- DESPUES REALIZAR EL COLON POR ENEMA Y BIOPSIA DIAGNOSTICA

Limpieza del Colon



Antes y después de la Limpieza de Colon





➤ **LA DISMINUCION DE LA DISTENSION ABDOMINAL DESPUES DE LA LIMPIEZA DEL INTESTINO ES EL PRIMER DATO PARA SOSPECHAR ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG.**

Complicaciones Inherentes a la E.H.

- CONSTIPACION
- ILEO
- INFECCION
- ENTEROCOLITIS
- DETERIORO DEL
CRECIMIENTO



Enterocolitis en E.H.



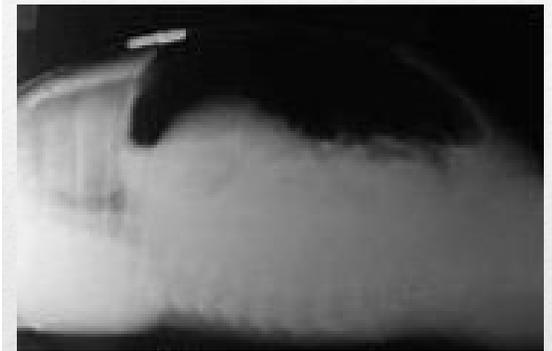
- **Complicacion grave, alta morbimortalidad.**
- **Compromiso del estado gral.**
- **Requiere cubrir el clostridium difficile : metronidazol en las enemas y EV.**
- **Otros germen es son la E.Coli y el Cryptosporidium.**
- **La enterocolitis puede ocurrir antes y/o despues de la cirugia**
- **Incidencia en la bibliografia es variable tal vez por la falta de criterios diagnosticos claros(10 AL 30%).**
- **A.P hay ulceras y abscesos cripticos.**
- **el niño puede morir rápidamente como cuando ocurre neumatosis intestinal, perforacion,absceso, peritonitis y sepsis.**

Signos y síntomas de Enterocolitis

- **Distension abdominal**
- **Disminucion de la frecuencia de deposiciones**
- **Deposiciones liquidas,explosivas y fetidas**
- **Fiebre**
- **Deshidratacion**
- **Dolor abdominal**
- **Puede haber sangrado en deposiciones**



Enterocolitis por E.H.



Enterocolitis asociada a E.H.

Fisiopatología

- la **obstrucción**, dilatación mecánica y retención de heces fueron los factores predisponentes propuestos inicialmente como causantes de la EAEH.
- el aumento de presión permite rapidez de filtración de la pared intestinal.
- sin embargo, la obstrucción no explica la presencia de enterocolitis en pacientes con ostomía derivativa o en niños ya corregidos, sin evidencia de zonas de obstrucción.
- **susceptibilidad a la infección**, dada por una barrera mucosa deficiente, alteraciones en la secreción de moco y en la producción de inmunoglobulinas.

Enterocolitis Obstruccion Proliferativa - 10 a 30%

➤ ZONA DE ALTA PRESION



➤ OBSTRUCCION



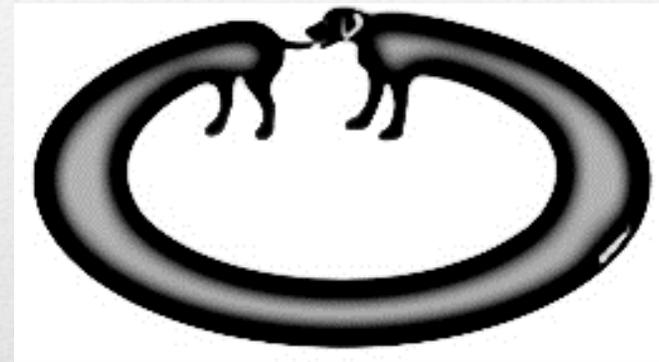
➤ PROLIFERACION BACTERIANA



➤ INFLAMACION



➤ DISMINUCION DE MOVIMIENTO INTESTINAL

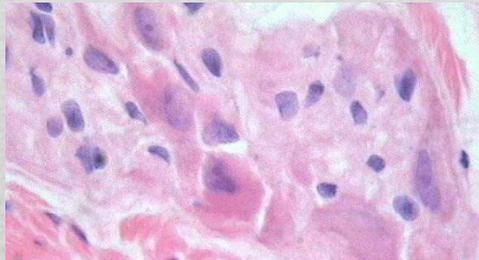


Vólvulo de Megacolon Aganglionar



Mapeo Intestinal

- Con la biopsia rectal se puede determinar que el paciente tiene aganglionosis, pero aún se desconoce la extensión de la misma. El conocimiento de la longitud del segmento aganglionar, es fundamental para planear la táctica quirúrgica.
- En la cirugía de la aganglionosis será necesario realizar un “mapeo” intestinal para conocer la extensión de la aganglionosis, antes de efectuar el descenso del intestino ganglionar al ano.
- Para esto es fundamental contar en el quirófano con un patólogo entrenado en detectar la presencia o ausencia de células ganglionares en biopsias por congelación.



Tratamiento Quirúrgico-Objetivos

(Independiente de la Técnica)

- Remosion del segmento intestinal aganglionico.



- Descenso y anstomosis del segmento ganglionico .
- Preservacion del canal anal.
- Preservacion del mecanismo esfinteriano, evitando el estreñimiento o la incontinencia fecal.

Tipo de Cirugía

La cirugía de descenso de colon a realizarse va a depender de:

- la altura del segmento aganglionar,
- de la edad del niño,
- del grado de dilatación del intestino proximal a la zona aganglionar,
- de la presencia o no de colostomía y
- de la experiencia del cirujano con la técnica quirúrgica.

En la última década, la cirugía en enfermedad de Hirschprung ha virado hacia técnicas **MINIMAMENTE INVASIVAS.**

Tratamiento Quirúrgico

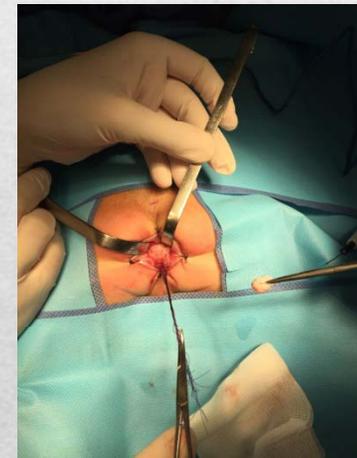
Etapa Transabdominal

TRADICIONALMENTE SE HACIAN 3 ESTADIOS QUIRURGICOS :

- 1.- Colostomía.
- 2.- Descenso intestinal (pull-through) y anastomosis colorectal.
- 3.- Cierre de ostomia.

POSTERIORMENTE SE HICIERON 2 ESTADIOS

- 1.- Colostomia.
- 2.- Descenso y anastomosis colorectal de la colostomia.



Preparación mecánica del Colon Asociada a ATB

- La PMC previa a la cirugía colorectal es un dogma aprendido durante nuestra formación e inevitable.
- Hay reportes que ponen en tela de juicio sus beneficios.
- Incluso plantean riesgos asociados como la depleción hidroelectrolítica.
- La antibioticoterapia perioperatoria tiene estudios contundentes de disminución de morbimortalidad y su uso está fuera de duda.

Hallazgo Quirúrgico en Tiempo Abdominal



Hallazgo Quirúrgico en Enterocolitis



Complicaciones Inherentes a la Cirugía

PREVENIBLES

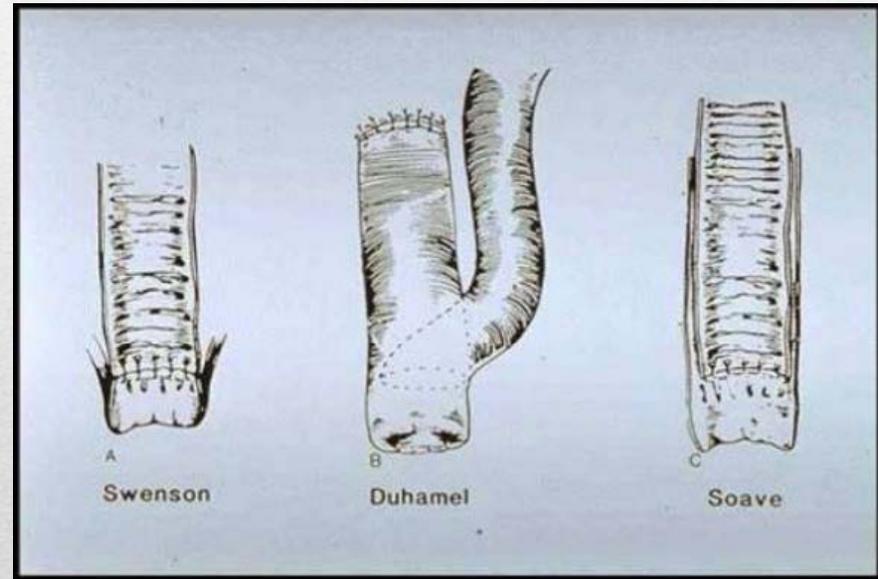
- Soiling.
- Incontinencia fecal - anastomosis baja coloanal.
- Aganglionosis residual - mala marcacion.
- Descenso de zona de transicion.
- Dehiscencias.
- Estenosis de la anastomosis.
- Fistulas (cutanea-uretral).
- Injuria vaginal-ureteral- vesiculas seminales.

Decidir el Tratamiento Quirúrgico

- ANTE LA ALTA POSIBILIDAD DE COMPLICACIONES INHERENTES A LA CIRUGIA
- ES IMPRESCINDIBLE EL MANEJO POR CIRUJANOS ABESADOS EN EL TRATAMIENTO
- ANTE LA DUDA EN EL TIPO DE TTO. SERA PREFERIBLE LA OSTOMIA AUN EN LA ACTUALIDAD

Diferencias de Tratamiento Quirúrgico

- Swenson (1948) :
disección retrosigmídea
- Soave (1960-1964):
disección endorrectal
intramural- mucosectomía
y Boley- anastomosis por
vía abdominal.
- Duhamel (1956):
disección retrorectal
- Rehbein : disección baja
anterior



Técnica de Swenson

Conceptos años 50

- **Amplia disección del recto** extramuscular hasta 2 cm por arriba del canal anal
- Reseca colon aganglionar
- Desciende colon ganglionar
- **Anastomosis termino-terminal**

Desventajas:

- ✓ incontinencia urinaria de MF y disfuncion sexual (controversial) .
- ✓ Deja 1 cm de intestino aganglionar

Técnica de Duhamel

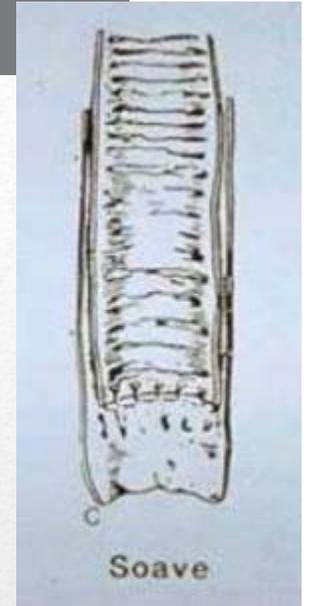
Conceptos



- Ideada para preservar inervacion
- T.Abdominal: **diseca solo la parte intraperitoneal** del colon aganglionar
- Crea un espacio presacro para el descenso
- El recto es dejado en su sitio
- T.Perineal: abre el recto posterior ,desciende y hace **Anastomosis colorectal terminolateral**
- ✓ Desventaja: deja un parche de recto anterior aganglionar - afuncional

Técnica de Soave

1964-Conceptos



- Ideada para preservar aun mas vasos y nervios pelvicos
- vesicales ,genitales , semimales y proteger el esfinter.
- **Diseca en un plano intramural** el colon aganglionico – mucosectomia
- El colon ganglionar desciende al perine a traves de un manguito seromuscular del segmento aganglionar
- **Anastomosis coloanal terminoterminal** justo antes de la linea dentada
- ✓ **Queda una manga** alrededor de la anastomosis para porteger la sutura pelvica pero
- ✓ al mismo tiempo sera un lugar de alta presion

Transición en el Tratamiento Quirúrgico

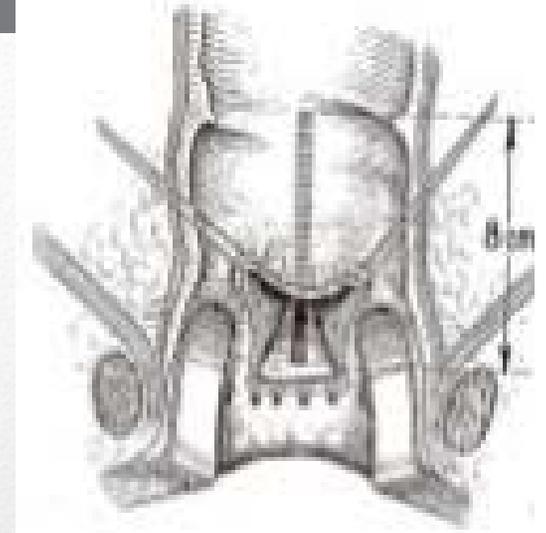


- Durante décadas se trató la E.H. con técnicas en 3 tiempos
- Los cirujanos mostraron resultados comparativos con el uso de las diferentes técnicas.
- Hacia los años 80 se vió el concepto de tratamiento a una forma minimamente invasiva. El concepto de la resolución quirúrgica precoz también abarcó a la E.H. que comenzó a tratarse en la etapa neonatal.

Ventajas de la Resolución Temprana

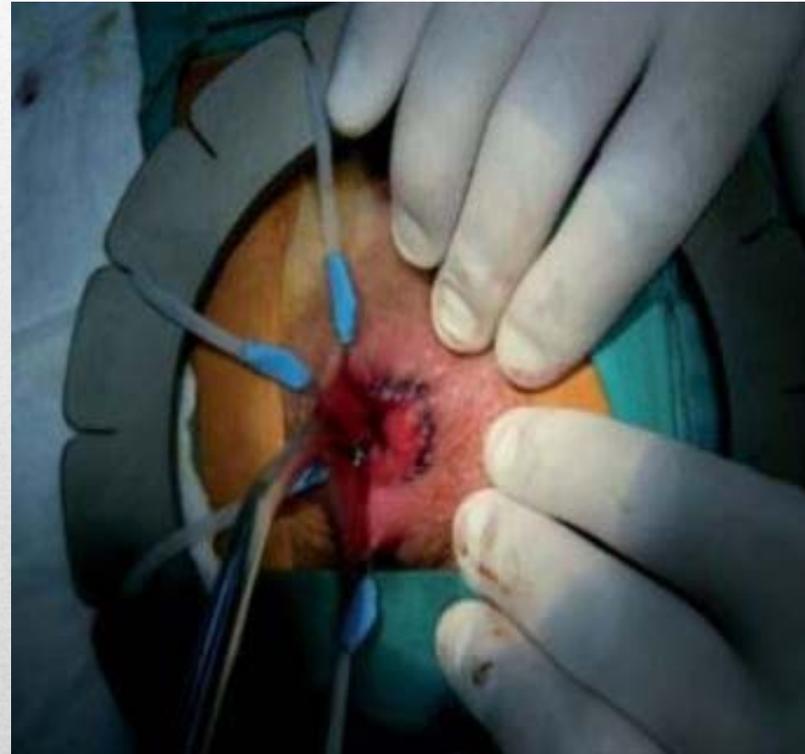
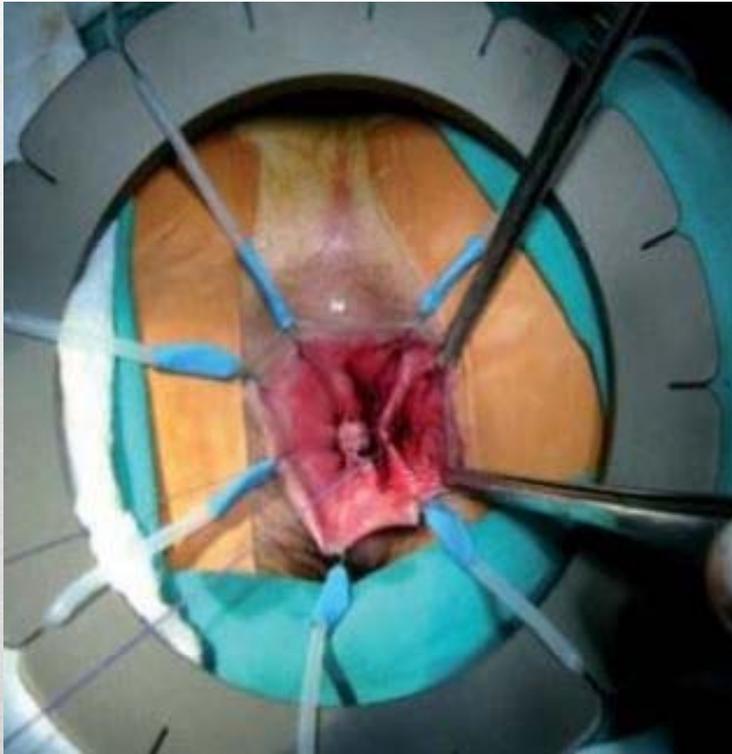
- un rápido re-establecimiento del tránsito intestinal facilita la adquisición del control esfinteriano y mejora la función defecatoria.
- El proceso de mielinización y sinaptogénesis culmina alrededor de los 18 meses de edad, con la automatización de circuitos motores y sensitivos que son necesarios para la correcta función defecatoria (“brain imprinting”). La cirugía precoz facilita que este proceso se lleve a cabo.

Biopsia de Lynn



- miectomía (esfinterotomía anal extensa desde el nivel de la línea dentada incorporando la pared muscular del colon hasta una distancia de 8 a 10 cm. aproximadamente) por vía trans anal .
- especialmente para los casos de segmentos ultracortos
- Cuando la biopsia aspirativa no define la enfermedad

Cirugía de Lynn



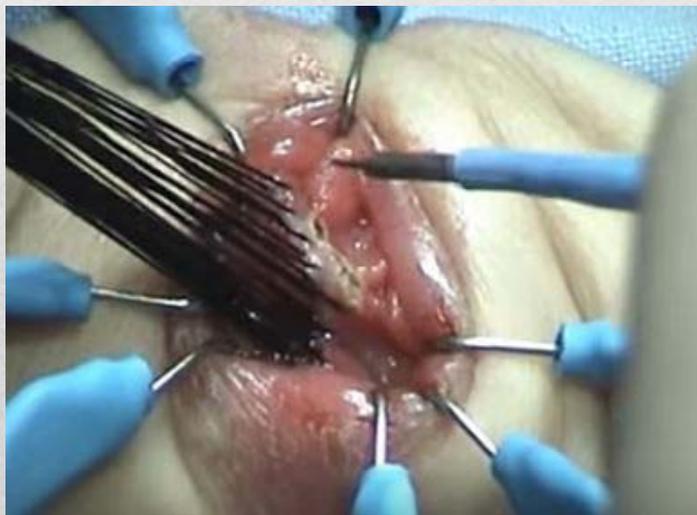
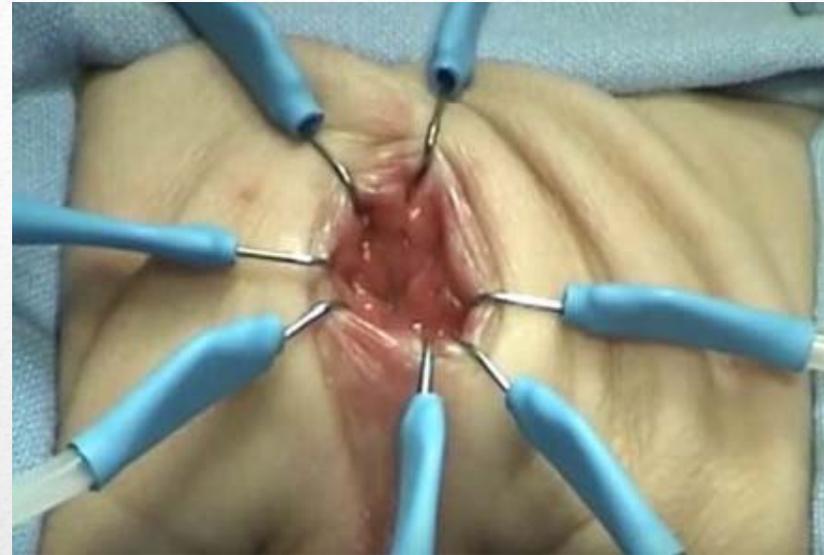
Tratamiento Quirúrgico en un solo estadio

- Constituye la máxima expresión en concepto de desarrollo de cirugía mínimamente invasiva para la E.H.
- **ANORECTOPLASTIA SAGITAL POSTERIOR** descrita por La Torre-Mondragon en 1998
Mucosectomía , colectomía y descenso todo por vía endorectal sin necesidad de laparotomía

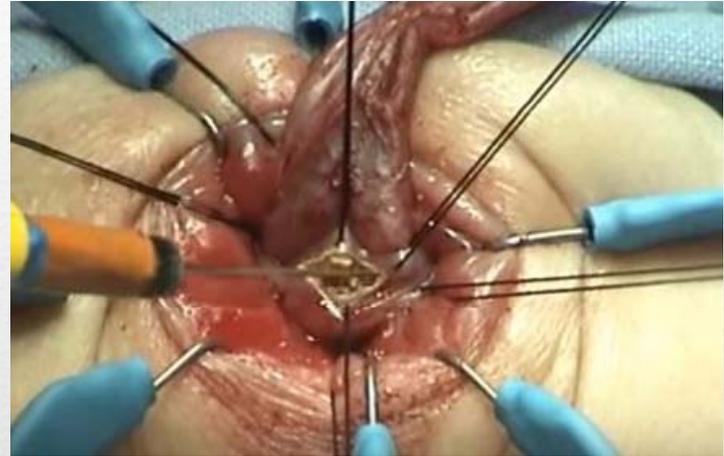
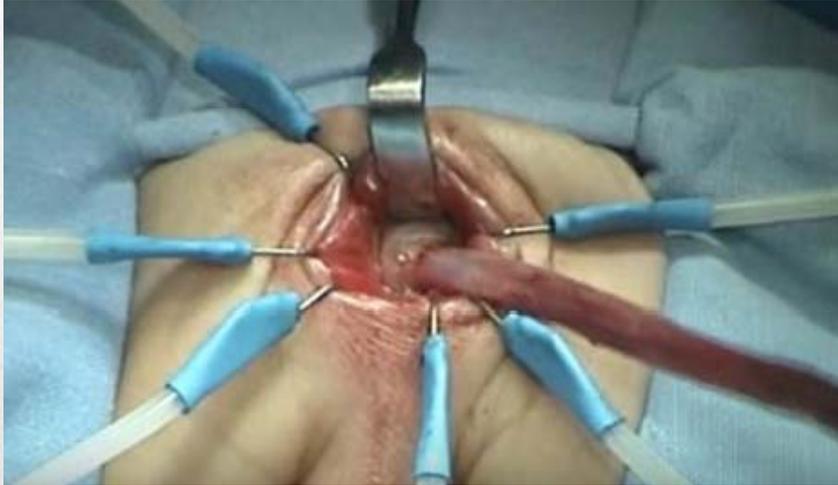
Descenso en un estado Transanal Endorectal

- Queda un cuff muscular
- **Permite la movilizacion completa del colon retrosigmoideo por dentro del ano**
- Reseca la aganglionosis
- Desciende el colon ganglionar
- Anastomosa con el segmento distal de la mucosa anorectal
- Inversion del ano a su ubicacion habitual.

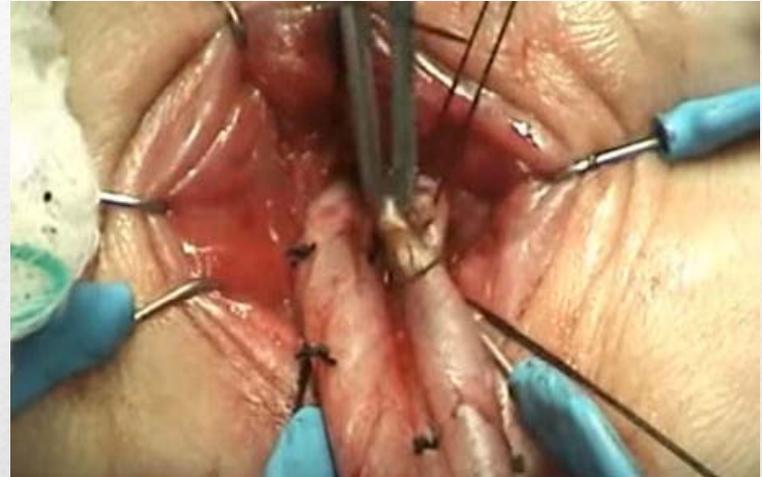
Endoanal



Endoanal



Endoanal



P.O. Inmediato Descenso Anal



Indicación del Descenso Endoanal

- **INDICACION:**
AGANGLIONOSIS
RECTOSIGMOIDEA



- **LIMITACION :**
FIJACION RETROPERITONEAL DEL COLON
DESCENDENTE QUE NO PUEDE SER
DISECADO POR LA RUTA TRANSANAL

Modificación a la Técnica Endorectal

- ❑ *Gao, Rintala, Albanese y Elhalaby*; dejan un **manguito muscular largo (6-8 cm)** el cual debe ser evertido, sacado fuera del ano y seccionado exactamente en su línea anterior y posterior antes de retornarlo a su posición normal y así evitar que actúe como anillo estenótico.
- ✓ Hay pacientes que se operaron sin apertura del manguito muscular y no desarrollaron estenosis
- ❑ Dejar un **manguito corto (4cm)** disminuiría la incidencia de enterocolitis, constipación y estrictura de la anastomosis pero hay más posibilidad de lesión uretral y de nervios pélvicos que intervienen en la continencia y fertilidad futura (Rintala y col.)

Mas modificaciones al Tratamiento Endoanal para E.H.

Los problemas obstructivos en los pacientes con aganglionosis intestinal son causados por:

- ✓ un segmento intestinal agangliónico
- ✓ y por la hipertonia o acalasia del esfínter anal interno

❑ comenzar la disección rectal al nivel de la línea dentada o aún por debajo de esta y avanzar en un plano de pared muscular total de los primeros 15 mm de disección, para **DAÑAR EL ESFINTER INTERNO Y LIBERAR LA ACALASIA** despues continuar con el plano submucoso.

Disminuiria la enterocolitis o constipacion P.O.

Control de esfinter ??

Mejoras a la Técnica en un estadio

- ❑ **ASISTENCIA VIDEOLAPAROSCOPICA:** se usa para la disección del colon descendente en los segmentos aganglionares largos. También permite el mapeo (marcación de zona ganglionar). Georgeson 1995 requiere entrenamiento.
- ❑ **MUCOSECTOMIA OBLICUA Y ANASTOMOSIS COLOMUCOSA OBLICUA** para minimizar el largo cuff muscular que rodea la anastomosis (Li AW y col. China-2006)

Beneficios de la técnica en un estadio

- Poco dolor y discomfort (molestias P.O.)
- Corta estadia en internacion
- No hay cicatriz visible
- Menor indice de complicaciones enterocolitis, constipacion, escoriacion perianal, ileo PO, estrictura de la anastomosis, soiling.



Edad Apropiable para la Cirugía



- **PERIODO POST NATAL (> 28 dias de vida)**
 - **Menor incidencia de escoriacion perianal**
 - **Menor incidencia en estenosis anastomotica**
 - **Menor incidencia de enterocolitis P.O.**
 - **Mejor continencia P.O.**

Esquema Terapéutico Actual

- diagnóstico neonatal
- irrigaciones colónicas de solución fisiológica de 20cc./kg que mantengan el abdomen sin distensión, entre 1 a 4 veces por día.
- externación sólo cuando hay buena evolución clínica y los padres esten entrenados en las irrigaciones del colon.
- control ambulatorio.
- colostomía en caso de evolución clínica desfavorable

Esquema Terapéutico Actual

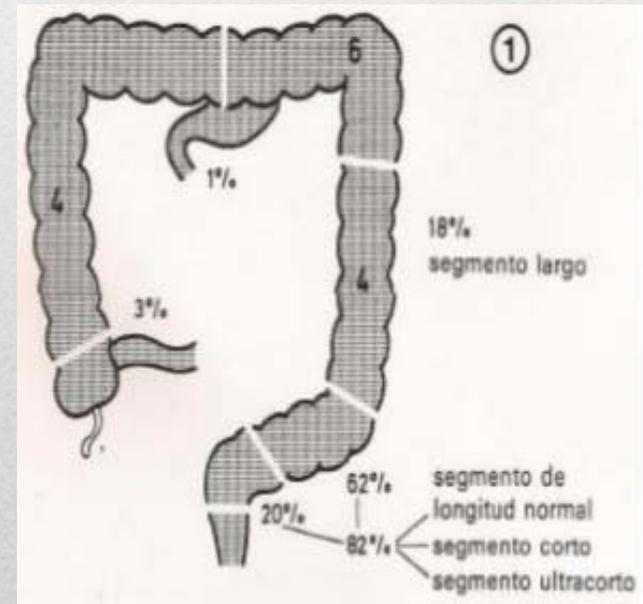
- La cirugía se realiza entre 1 a 3 meses de vida.
- se efectúa la videolaparoscopia para obtener numerosas biopsias por congelación ,marcacion del segmento aganglionar y control del descenso del colon ganglionar al periné.
- Descenso endoanal

Longitud Aganglionar Afectada

❑ La frecuencia de presentación es inversamente proporcional a la longitud afectada

➤ Mas frecuente la afectacion rectosigmoidea (70%)

➤ Menos frecuente la aganglionosis extendida



Definiciones respecto a la longitud Afectada

- **AGANGLIONOSIS RECTOSIGMOIDEA:**
 - Involucra el rectosigma . Colon izq. Dilatado
- **AGANGLIONOSIS HASTA COLON IZQ:**
 - Colon der.dilatado
- **AGANGLIONOSIS TOTAL:**
 - Todo el colon afectado por la aganglionosis. Dilatacion del Intestino delgado
- **AGANGLIONOSIS EXTENDIDA:**
 - Colon e ileon afectado
 - Puede llegar a afectar el yeyuno

Aganglionosis Extendida

- Poco frecuente (5 al 15% s/series)
- Mas frecuente en el varon
- Existe incidencia fliar
- Alta incidencia de complicaciones
- Anomalias asociadas mas frecuente :
trisomia 21 + atresia de duodeno
Sme. de Waardenburg .
- Requiere manejo con NPT



Síntomas de Aganglionosis Extendida

- **Vomitos biliosos**
- **Constipacion**
- **Distension abdominal**
- **Enterocolitis**
- **La incidencia de los sintomas estan directamente ligados a la longitud aganglionar.**

Manejo de la Aganglioneosis Total

- **no es prudente tomar decisiones basadas en biopsias por congelación.**
- **es conveniente confirmar la topografía aganglionar con muestras procesadas en forma diferida con técnicas de tinción con hematoxilina-eosina o inmunohistoquímica para acetilcolinesterasa.**
- **Ileostomia en zona ganglionar marcada por congelacion**
- **Si la ileostomia es bien tolerada y su debito no es excesivo, a los 3 meses PO se realizara la correccion quirurgica definitiva**

Manejo de la Aganglioneosis Total

- **colectomía total incluyendo el sector ileal aganglionar**
- **reconstrucción del tránsito :**
 - 1.- proctocolectomía total con una anastomosis ileo-anal directa .**
 - 2.- proctocolectomía total con “reservorio ileal en J” que se anastomosa al ano.**
 - 3.- colectomía total respetando un sector de recto y descenso del íleon ganglionar según la técnica de Duhamel. Dejando cara anterior de recto aganglionar para que actue como reservorio.**

Mortalidad de la Aganglionosis Total

- En las últimas décadas la mortalidad de la aganglionosis total de colon ha ido disminuyendo desde un 30% al inicio de los años 80, gracias a los avances en la alimentación parenteral y al mejor manejo diagnóstico y terapéutico del neonato.

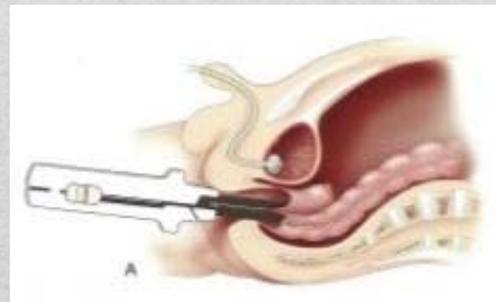
Aganglionsis Extendida

Complicaciones P.O.

- **Erosion perianal**
- **Enterocolitis**
- **Incontinencia MF**
- **Complicaciones inherentes al S.I.C.**

Nuestra Propuesta

- Ileostomia por congelacion y mapeo
- Posterior descenso ileostomia con tecnica de Dhuamel de segmento ganglionar
- Dilataciones anales en casos de espasmo del esfinter interno
- Reostomia en casos de complicaciones intratables
- Transplante de intestino



Conclusiones

- Las dos ultimas decadas marcaron un avance sustancial en el tratamiento de la enfermedad.
- el descenso endorrectal puro para las aganglionosis rectosigmoideas es hoy el tratamiento elegido.
- La via endoanal con asistencia laparoscopica es el tto. para aganglionosis colonica.
- La ostomia y descenso con tecnica de Dhuamel seria el tto. para la aganglionosis extendida.
- El transplante de intestino es el tto. para el Hirschsprung total .
- Los pacientes que sufren E.H todavía tienen que confrontar muchos riesgos y problemas que no estan totalmente resueltos a pesar de los avances mencionados.

FINALMENTE.....

**“LO QUE ANTES ERA UNA VERDAD ABSOLUTA,
CON EL TIEMPO PUEDE NO SER CIERTA, QUE
SU VALOR HAYA DISMINUIDO O QUE
DESAPAREZCA”**

Dr. Luis de la Torre



Consultas ?

