

# Análisis del manejo quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, durante el periodo 2000-2010

## Surgical treatment of Hirschsprung's disease at the National Children's Hospital "Dr. Carlos Saenz Herrera" during the period 2000-2010

Fabián García-Arias<sup>1</sup> y Norma Ceciliano-Romero<sup>2</sup>

### Resumen

**Antecedentes:** la enfermedad de Hirschsprung es causa de obstrucción intestinal baja en neonatos. Se caracteriza por ausencia de inervación en un segmento intestinal. El tratamiento radica en la resección de ese segmento intestinal enfermo para permitir el funcionamiento correcto del intestino sano. Se analizó el manejo de esta patología en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, durante el periodo 2000 -2010 y su epidemiología.

**Métodos:** se realizó un estudio observacional retrospectivo; se revisó 130 expedientes usando Microsoft Excel y el programa estadístico JMP®.

**Resultados:** se identificó una relación de hombre: mujer de 4:1, la mayoría de los casos se presentó en recién nacidos de término. Los síntomas iniciales más frecuentes fueron distensión abdominal y vómitos biliosos. La edad de presentación, en el 78% de los casos, fue de menos de 1 mes. Dentro de las cirugías realizadas se evidenció que en el 35 % de los casos se utilizó la técnica del descenso endorrectaltransanal y en el 48%, la técnica de Duhamel. Entre las complicaciones postoperatorias en el grupo de descenso endorrectaltransanal, la más frecuente fue la enterocolitis, en 14 de 19 casos, mientras que la complicación más frecuente en el grupo de Duhamel, fue el tabique rectal, en 8 de 21 casos.

**Conclusión:** las características clínicas y epidemiológicas de los casos de enfermedad de Hirschsprung analizados, son similares a las descritas en la bibliografía. Las complicaciones postoperatorias y la morbilidad fue similar para ambas técnicas quirúrgicas.

**Descriptores:** enfermedad de Hirschsprung, megacolon congénito, aganglionosis colónica.

### Abstract

**Background:** Hirschsprung's disease (congenital megacolon) is a common cause of lower bowel obstruction in neonates. Its main characteristic is that a section of the bowel is unable to relax, causing functional colonic obstruction. Treatment for this disease requires the resection of the abnormal bowel segment in order to restore the functions of the healthy part of the intestine. The management and its epidemiology of this disease at the National Children's Hospital during the period 2000 to 2010 were analyzed.

**Methods:** observational and retrospective study, 130 files were reviewed using Microsoft Excel and the JMP® statistical software.

Trabajo realizado en el Servicio de Cirugía General Pediátrica. Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera

**Afiliación de los autores:**

<sup>1</sup>Servicio Cirugía Pediátrica, Hospital San Rafael de Alajuela. <sup>2</sup>Servicio Cirugía Pediátrica Hospital Nacional de Niños

✉ drgarcia@cirujanopediatra.net

**Abreviaturas:** DERTA, descenso endorrectaltransanal; HNN, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"

**Results:** a male: female ratio was 4:1, most cases occurred in full term babies, and the most common initial symptoms were abdominal distension and bilious vomiting. In 78% of the cases the age at which the disease occurred was less than one month. Among the surgical techniques used, the Duhamel technique was the most used (48%), followed by the transanal pull-through technique (35%). The most common postoperative complication for the Duhamel group was rectal septum (8 out of 21 cases), and enterocolitis in the transanal pull-through group (14 out of 19 cases).

**Conclusion:** the clinical and epidemiological characteristics of the cases of Hirschsprung's Disease analyzed are similar to those reported in the literature. The postoperative complications and morbidity was similar for both surgical techniques.

**Keywords:** Hirschsprung disease, colonic aganglionosis, Congenital Megacolon.

**Fecha recibido:** 09 de agosto de 2012

**Fecha aceptado:** 28 de febrero de 2013

La enfermedad de Hirschsprung es una patología congénita caracterizada por la ausencia de células ganglionares en los plexos mientérico y submucoso del intestino.<sup>1</sup> Es una causa frecuente de obstrucción intestinal funcional en niños, principalmente en la etapa neonatal.<sup>2,3</sup>

La presentación más común de la enfermedad es la localización en el rectosigmoides. Sin embargo, se pueden ver afectadas diferentes partes del colon, e incluso su totalidad; de manera muy infrecuente se compromete parte del intestino delgado.<sup>3,4</sup>

El diagnóstico oportuno y su manejo evitan las potenciales complicaciones de pacientes con enfermedad de Hirschsprung. Entre los estudios iniciales por realizar, se encuentran los enemas contrastados, la manometría rectal y la biopsia rectal, que es la que finalmente confirma el diagnóstico.<sup>5-9</sup>

El manejo de la enfermedad ha evolucionado a lo largo de los años, desde procedimientos muy invasivos realizados en varias etapas que incluían hasta tres cirugías, a procedimientos de mínima invasión efectuados en un solo tiempo quirúrgico.<sup>10-14</sup>

El objetivo del estudio fue analizar y comparar las técnicas quirúrgicas utilizadas en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera (HNN), para el tratamiento de esta patología y sus resultados a corto y mediano plazo. Además, se analizó la epidemiología de la enfermedad.

---

## Métodos

---

Previo aprobación del estudio por parte del comité bioético institucional, se revisó los expedientes clínicos tomando como población a todos los pacientes egresados del Hospital Nacional de Niños con diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung, de enero de 2000 a diciembre de 2010.

Se incluyó a los pacientes con el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung durante el periodo establecido, que habían sido sometidos a cirugía. Se excluyó del análisis los casos con expedientes incompletos y todo paciente en el que se descartó la enfermedad de Hirschsprung.

Se revisó los expedientes que cumplieran con los criterios de inclusión. Se analizó los datos epidemiológicos, de sintomatología, segmento intestinal comprometido, procedimientos diagnósticos, intervención quirúrgica, complicaciones postoperatorias según técnica quirúrgica y asociaciones.

Se empleó Microsoft Excel para el análisis de los datos, la obtención de los resultados y la realización de los gráficos. Se utilizó el programa estadístico JMP® para digitalizar los datos de los 87 pacientes intervenidos con alguno de los dos métodos quirúrgicos (descenso endorrectal-transanal-DERTA- o Duhamel) y se construyó una regresión logística para determinar si hubo diferencias en los efectos del tratamiento.

---

## Resultados

---

Se obtuvo un total de 130 expedientes en lista del Servicio de Estadística del HNN, con diagnóstico de egreso de megacolon agangliónico o enfermedad de Hirschsprung. Se excluyó 26 expedientes: 11 por estar incompletos y 15 por presentar biopsias positivas por células ganglionares, lo que permitió descartar enfermedad de Hirschsprung, de manera que quedó una población de 104 pacientes que cumplieran con los criterios de inclusión.

Se encontró una relación hombres: mujeres de 4:1, para 80 hombres y 24 mujeres, y una mayor incidencia en recién nacidos a término (83 casos).

Se analizó los síntomas iniciales y se identificó como el más frecuente, la distensión abdominal, seguido por vómitos biliosos, meconización tardía y estreñimiento, para un 74%, un 52%, un 36% y un 19%, respectivamente. A su vez, se evidenciaron otras formas de presentación inicial en menor frecuencia que las anteriores, como intolerancia a la vía oral, vómitos claros o lácteos, obstrucción intestinal, perforación intestinal, ictericia, irritabilidad, entre otros.

La mayoría de los casos se presentó en menores de un mes: 78 casos de los 104. No se encontró diferencia entre el grupo de un mes a seis meses y el de mayores de doce meses, diagnosticándose 11 casos para el primer grupo y 10 para el segundo. En el grupo de seis a doce meses solo se presentaron 2 casos.

**Cuadro 1. Patología asociada en pacientes con enfermedad de Hirschsprung, HNN 2000-2010**

Patología asociada	# de pacientes
Cardiopatías congénitas	10
Síndrome de Down	8
Divertículo de Meckel	2
Dismorfismo	1
Monorreno	1
Bronconeumonía a repetición	1
Reflujo gastroesofágico	3
Malrotación intestinal	4
Hipospadia	1
Criptorquidea	1
Agenesia cuerpo calloso	1
Síndrome BardetRiedl	1
Hipogonadismo	1
Polidactilia	2
Retardo mental	1
Asma	1
Displasia broncopulmonar	1
Oxigenodependencia	1
Pie Bott	1
Síndrome de Vacterl	2
Malformación adenomatosa quística del pulmón	1
Hidroureteronefrosis	1
Síndrome de heterotaxia	1

La mayoría de los pacientes no asoció enterocolitis al presentar la sintomatología de la enfermedad de Hirschsprung. Solo en 18 pacientes se evidenció enterocolitis al momento del diagnóstico.

Se obtuvo datos de la radiografía simple de abdomen solo en el 70% de los 104 pacientes. En un 17% no se realizó radiografía simple de abdomen y en un 13% no se contó con la información.

El principal hallazgo en la radiografía simple de abdomen fue la distensión difusa de asas en 74 casos (85%), seguido de ausencia de aire distal en 34 (39%), edema interasas en 29 (33%), niveles hidroaéreos en 10 (11,5%), coproestasis en 9 (10%), imagen en vidrio esmerilado en 5 (6%) y neumoperitoneo en 4 casos (4,5 %).

Se realizó colon por enema a 66 pacientes (63%), a 29 (28%) no se les practicó, por razones no especificadas en el expediente, y de 9 (9%) pacientes no fue posible obtener información acerca de si se les realizó o no colon por enema, al momento del diagnóstico.

De los 66 pacientes a quienes se les realizó colon por enema, se evidenció una zona de transición en 31, lo que corresponde a un 47%. No se evidenció una zona de transición en 35 pacientes (53%), de los cuales a 20 (un 30%) se les había realizado un procedimiento rectal como irrigaciones, tacto rectal o estimulación con termómetro, por lo que pueden manifestarse como falsos negativos en el colon por enema.

De los 31 estudios que sí evidenciaron la zona de transición, solo 16 casos (52%) se correlacionaron con la zona de transición verdadera, según el reporte final de Patología; en 8 casos (26%) no se correlacionó, y en 7 (22%) no se encontró información en el expediente que indicara a qué nivel fue evidenciada la zona de transición en el estudio de colon por enema.

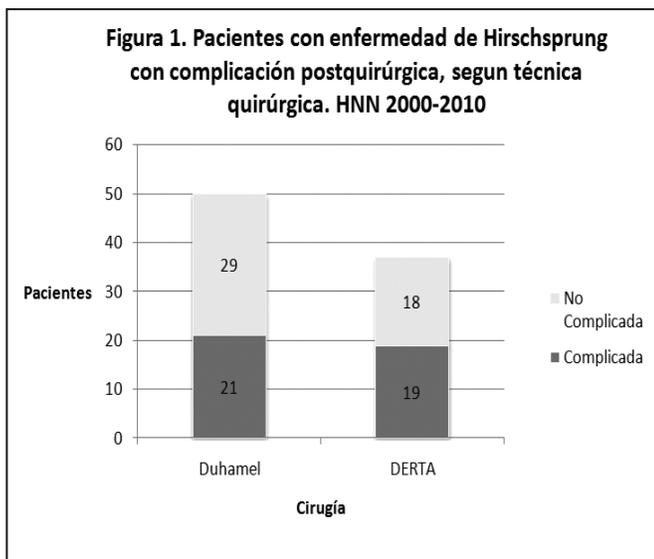
La longitud del segmento intestinal comprometido fue ultracorta en 12 pacientes, corta en 60 casos, larga en 23, y 7 casos presentaron megacolon total; y en 2 casos no se encontró documentado el segmento comprometido.

De los 104 pacientes del estudio, 22 presentaron asociación con otras patologías: en primer lugar las cardiopatías congénitas (10 pacientes), seguidas por síndrome de Down (8 pacientes), entre varias otras. (Cuadro 1)

Respecto al tipo de cirugía realizada, en 48 pacientes se efectuó, como primera cirugía, una colostomía; en 37, un DERTA; en 13, ileostomía, y en 6, esfintermiotomía. Como cirugía definitiva en los pacientes ostomizados, se realizó Duhamel en 50 pacientes, y Soave-Boley y Lester Martin en 1 paciente cada una. Se documentó 9 casos de pacientes que no han tenido su cirugía definitiva o que fallecieron sin ella.

Diecinueve pacientes de los 37 intervenidos quirúrgicamente con la técnica DERTA, y 21 pacientes de los 50 sometidos a cirugía con Duhamel, presentaron complicaciones postoperatorias. (Figura 1)

Se construyó una regresión logística utilizando el programa estadístico JPM, para determinar si hay diferencias en los efectos del tratamiento DERTA y Duhamel; se tomó como variable dependiente el tipo de tratamiento utilizado -DERTA y Duhamel-, y como variable independiente se tomaron las complicaciones postoperatorias. Este procedimiento dio por resultado una probabilidad asociada al modelo de regresión logística de 0,30; lo que con un 95% de confianza indica que no hay suficiente



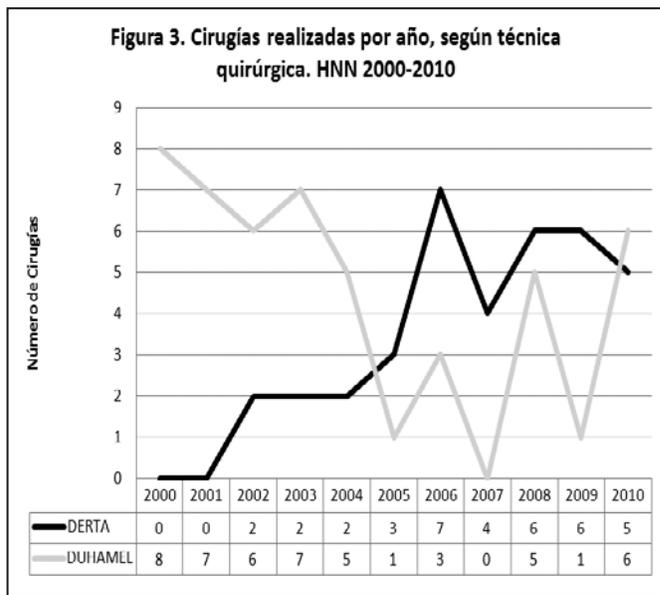
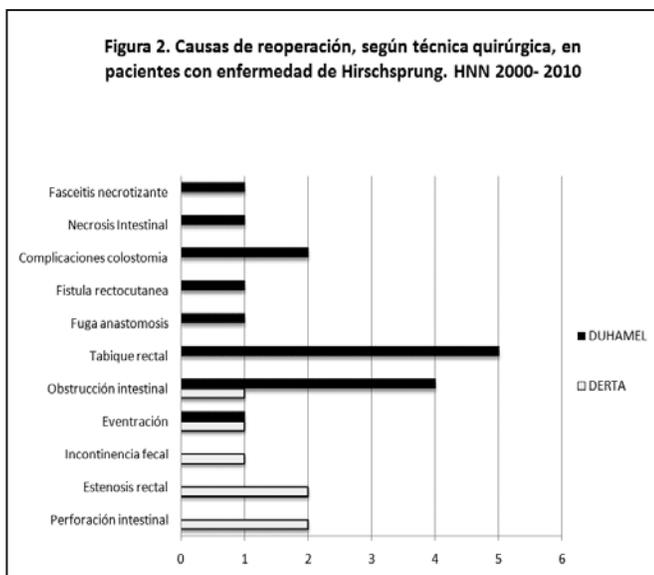
evidencia para afirmar que existan diferencias significativas en la aplicación de los tratamientos anteriores.

Las complicaciones más frecuentes en el grupo de pacientes sometidos a DERTA fueron: enterocolitis, estenosis rectal, constipación y obstrucción intestinal. Solo 7 de los pacientes que presentaron complicaciones, ameritaron reintervención. (Figura 2)

En el grupo intervenido con la técnica Duhamel, las complicaciones postoperatorias más frecuentes fueron: tabique rectal, obstrucción intestinal, enterocolitis y sangrado digestivo. Entre estos, 16 pacientes ameritaron reintervención quirúrgica. (Figura 2)

Varios pacientes presentaron más de una complicación durante el periodo de seguimiento postoperatorio, y también alguno puede haber necesitado reintervención quirúrgica en más de una ocasión.

Se analizó el uso de cada técnica quirúrgica por año, tanto para DERTA como para Duhamel. (Figura 3)



## Discusión

La bibliografía describe una predominancia de la enfermedad de Hirschsprung hacia el sexo masculino, de 3:1 a 4:1,<sup>1,4,15</sup> y una mayor frecuencia en recién nacidos de término.<sup>15</sup> En este estudio se encontró una relación hombres: mujeres de 4:1, y un 77% de los casos se presentó en recién nacidos a término.

Los síntomas que más se presentaron fueron, en orden de frecuencia: distensión abdominal, vómitos biliosos, meconización tardía y estreñimiento y constipación, los cuales se correlacionan con lo descrito en la bibliografía.<sup>4, 15,16</sup> La mayoría de los pacientes presentaron los síntomas antes del primer año de vida y solo un 10% lo hizo después del año, evidenciando principalmente estreñimiento crónico, conforme lo descrito por distintos autores.<sup>17</sup>

A diferencia de lo descrito en la bibliografía acerca de la manifestación de enterocolitis al momento del diagnóstico en el 50% de los casos,<sup>16</sup> en este estudio solo el 17% de los pacientes presentó enterocolitis al momento de presentar los síntomas iniciales.

Se encontró una asociación de un 25% con otras patologías, porcentaje un poco menor al 30% encontrado en otros estudios.<sup>15, 18,19</sup>

El colon por enema mostró un valor limitado como método diagnóstico, ya que solo en una cuarta parte de los estudios realizados se logró identificar la zona de transición real, lo que implica un número inferior al encontrado en la bibliografía.<sup>5, 8, 9,11</sup>

La cirugía más utilizada fue el procedimiento de Duhamel, en 50 de los 104 casos; el DERTA se empleó en 37 casos; la esfinterotomía en 7 pacientes; Soave- Boley en 1 caso, y Lester- Martin en otro. Esta diferencia de 13 casos entre

Duhamel y DERTA podría obedecer a que el DERTA se empezó a practicar en 2002, por lo tanto, no hay casos descritos en los dos primeros años que abarca el estudio; además, no se observa ninguna tendencia ni patrón de uso entre ambas técnicas quirúrgicas, durante los 10 años abarcados.

Con respecto a las complicaciones postoperatorias, se presentaron en un 51% de los casos de DERTA y en un 42% de los casos de Duhamel. Lo anterior es diferente de lo descrito por varios autores, quienes refieren una mayor tolerancia por parte del niño y una disminución del riesgo de complicaciones en la técnica del DERTA,<sup>13,14,20,21</sup> ya que no hay diferencia importante entre el porcentaje de pacientes que se complicaron al utilizar ambas técnicas.

Se encontró un mayor porcentaje de pacientes que necesitaron reintervención quirúrgica en el grupo DERTA, un 81%, contra un 68% del grupo Duhamel.

Una limitante del estudio es su diseño retrospectivo con base en la recolección de información de expedientes, con las desventajas que esto confiere, pues no se analizan otras variables que resultarían interesantes para comparar los resultados y enriquecerían la calidad de la investigación. Otra limitante hallada fue la ausencia de datos en algunos expedientes, lo que impide analizar esas variables.

**Conflicto de Interés:** no existe ningún conflicto de interés.

---

## Referencias

---

1. Robb, A; Lander, A. Hirschsprung's disease. Surgery (Oxford) 26:7. pp 288-290. Elsevier. 2008.
2. Feldmon T, Wershill B. Hirschsprung Disease. Pediatr Rev.2006;27:56-57.
3. Martucciello G, Pini Prato A, Puri P. Controversies concerning diagnostic guidelines for anomalies of the enteric nervous system: a report from the fourth International Symposium on Hirschsprung's disease and related neurocristopathies. J Pediatr Surg 2005; 40:1527-1531.
4. Croaker GDH. A Cook's tour around Hirschsprung's disease. Current Pediatrics 2006. 16:182-191
5. Diamond I, Casadiego G, Traubici J. The Contrast Enema for Hirschsprung's Disease: predictors of a false-positive result. J Pediatr Surg 2007;42:792-795.
6. Zaslavsky C, Baucke VL. Anorectalmanometric evaluation of children and adolescents postsurgery for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 2003; 38:191-195
7. Yunis EJ, Dibbins AW, Sherman FE. Rectal suction biopsy in the diagnosis of Hirschsprung disease in infants. Arch Pathol Lab Med 1976; 100:329-333.
8. De Lorijn F, Krener LC, Ritesma JB. Diagnostic test in Hirschsprung disease: a systematic review. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006; 42:496-505.
9. Martucciello G, Pini Prato A, Puri P. Controversies concerning diagnostic guidelines for anomalies of the enteric nervous system: a report from the fourth International Symposium on Hirschsprung's disease and related neurocristopathies. J Pediatr Surg 2005; 40:1527-1531.
10. De la Torre-Mondragón. Enfermedad de Hirschsprung. Mitos y realidades a 120 años de su descripción. Acta Pediatric Mex 2008; 29: 139-146.
11. Peña, Alberto. Enfermedad de Hirschsprung: los avances y las preguntas no contestadas. Cir Pediatr 2002; 15: 46-47.
12. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 2000; 35:1630-2.
13. Georgeson KE, Robertson DJ. Laparoscopic-assisted approaches for the definite surgery for Hirschsprung's disease. Semin Pediatr Surg 2004; 13:256-262.
14. De la Torre L, Ortega Salgado JA. Transanalendorectal pull-through for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1998; 33:1283-1286.
15. Kessmann J. Hirschsprung's Disease: Diagnosis and management. Am Fam Physician 2006;24:1319-1323.
16. Luis L.A. Encinas J. L. Enfermedad de Hirschsprung: enseñanzas de los últimos 100 casos. Cir Pediatr 2006; 19:177-181.
17. Fantobal-Rojas A. Constipación crónica en el niño. Rol del estudio por imágenes. Revista Peruana de Radiología. 2003; 18:59-66.
18. De Manueles J. Enfermedad de Hirschsprung. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Sociedad Española de Pediatría. Pág. 56-60.
19. Arriagada MP, Alfaro G, Rostion CG. Enfermedad de Hirschsprung. Rev Ped Elec (en línea) 2008; 5.
20. Mattioli G, Pini Prato A, Giunta C, Della Roca M, Montobbio G, et al. Outcome of Primary Endorectal Pull-Through for the treatment of Classic Hirschsprung's Disease. J Laparoendosc Adv Surg Tech A 2008;18:869-874.
21. Pollioto S, Heinen F, Anduna G, Korman R. Evaluación del resultado a tres años de nuestra primera experiencia en el tratamiento laparoscópico de la enfermedad de Hirschsprung. Cir Pediatr 2001; 14:85-87.