

# Primeros casos nacionales del tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung con el descenso transanal endorrectal de De la Torre-Mondragón

Dres. Luis E. Pérez Billi, Juan L. Benediccti, Edita Falco, Edgardo Almeida, Gabriela Gualco, Carmen Gutiérrez, Guillermo Jones, Psic. Marta Carricart, Asist. Soc. Gorgelina Garcén, Enf. Irma Pastorino.

## Resumen

*Comunicamos nuestros primeros seis casos nacionales de tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung mediante la técnica de descenso transanal endorrectal, descrita por De la Torre-Mondragón, desde marzo de 2004 a marzo de 2007. Se trató de cuatro varones y dos niñas, operados desde el primer mes a los siete meses de vida. Fueron evaluados mediante radiografía contrastada de colon y estudios histoquímicos biópsicos del colon con técnica de acetilcolinesterasa. En el preoperatorio se emplearon enemas y/o lavado intestinal total, así como antibioticoterapia. Todos los pacientes presentaban la forma clásica de la enfermedad. La biopsia extemporánea escalonada permitió evaluar el compromiso colónico, hasta alcanzar colon normal en todos los casos. El segmento aganglionar resecaó varió de 15 a 22 cm. El tiempo operatorio promedio fue de 130 minutos. Todos los pacientes presentaron evacuaciones espontáneas en las primeras 24 horas del postoperatorio y se alimentaron en las 24 a 48 horas siguientes. Dos pacientes recibieron transfusiones de sangre en el postoperatorio. El tiempo de*

*hospitalización promedio fue de 7,5 días. El seguimiento fue desde los 17 a los 36 meses con un promedio de 29,5 meses. Todos presentan deposiciones normales en el momento actual y no han presentado complicaciones. En nuestra serie no ha habido morbimortalidad.*

*El procedimiento ofrece excelentes resultados cosméticos cuando se evita la laparotomía o laparoscopia. Los riesgos de contaminación abdominal y las adherencias también disminuyen notoriamente. Es más ventajoso para el paciente, dado que se brinda la solución en un solo acto quirúrgico, redundando, además, en buena relación costo-beneficio.*

*Creemos que esta técnica es muy útil y práctica, fundamentalmente para la forma clásica de la enfermedad. Su aplicación a edades tempranas (recién nacidos y lactantes) nos permite corregir la patología con un procedimiento de corta duración y rápida recuperación postoperatoria, tal como ocurrió en nuestros pacientes.*

**Palabras clave:** ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG -cirugía  
PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS DEL SISTEMA DIGESTIVO

## Summary

*We communicate our first six Hirschsprung disease cases which underwent surgery by transanal endorectal pull-through (TEPT) procedure, between March 2004 to March 2007, from one month to seven months of age. Four males and two girls were evaluated by radiological and histopathologic studies. The preoperative preparation consisted of whole bowel irrigation and/or enemas, and antibiotics. The classic Hirschsprung disease presentation was the rule in all cases. Intraoperative biopsies were made to identify the normal colon. The aganglionic colon taken out was between 15 and 22 cms. 130 minutes was the average surgery time. All patients had spontaneous evacuations in the first 24 hours after surgery and they were fed in the following 24 to 48 hours. Two patients needed blood transfusion in the postoperative period. The average hospitalization period was 7.5 days. The follow-up varied from 17 to the 36 months, with an average of 29.5 months. All patients had daily depositions at the moment and they had not presented complications. In the series there was no morbi-mortality. The procedure offers excellent cosmetic results when laparotomy or laparoscopy was avoided. The risks of abdominal contamination and adhesions are mitigated. It has more advantages for the patient because the solution is reached with a single procedure. It is also less expensive. We believe that this technique is very practical and useful especially for the classic presentation of the illness. Also, the application at early ages (newborns and infants) allowed us to correct the pathology with a short procedure which has a quick recovery, just as it happened to our cases.*

**Key words:** HIRSCHSPRUNG DISEASE-surgery  
DIGESTIVE SYSTEM SURGICAL  
PROCEDURES

## Introducción

Para el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung se han ideado distintos procedimientos con resultados diversos. La técnica clásica de descenso transanal del colon ha sido modificada, lográndose la resección de la mucosa, la colectomía del sector aganglionar y el descenso del colon normal a través del ano, sin necesidad de laparotomía con o sin laparoscopia<sup>(1-3)</sup>.

Nuestros objetivos son presentar los primeros casos nacionales de tratamiento de enfermedad de Hirschsprung y evaluar los beneficios con la técnica de descenso transanal endorrectal de colon, sin laparoscopia, descrita por De la Torre Mondragón y Ortega, efectuados por nuestro equipo de cirugía pediátrica de DEMEQUI (BPS) Montevideo, Uruguay.

## Material y método

Desde marzo de 2004 a marzo de 2007 seis pacientes; cuatro varones y dos niñas, con edades comprendidas entre un mes y siete meses de vida, portadores de la enfermedad, limitada al recto o sigmoides distal; fueron operados mediante la técnica transanal endorrectal, en el Departamento de Cirugía Pediátrica de DEMEQUI.

Nuestros pacientes fueron diagnosticados en cuatro casos en el primer mes de vida y en los restantes dentro de los dos meses de vida, sin cursar ninguno de ellos episodios de enterocolitis previa.

Antes de la cirugía, todos los pacientes fueron estudiados mediante radiografías contrastadas de colon (figura 1) y biopsias por aspiración en cinco casos y quirúrgica en un caso, con tinción de acetilcolinesterasa para confirmar el diagnóstico. No se empleó la manometría anorrectal. Se complementaron con los exámenes habituales de evaluación preoperatoria.

Fueron tratados en el preoperatorio mediante enemas salinos y alimentación oral.

En el día previo a la cirugía se les administró antibióticos: metronidazol (7,5 mg/kg/dosis) y gentamicina (5 mg/kg/día) por vía intravenosa. Ambos se mantuvieron en el postoperatorio. En cuatro pacientes se emplearon enemas salinos para la limpieza del intestino y en dos casos se complementó con lavado intestinal total (Precol-sur R) siguiendo protocolo de nuestro Departamento.

Se estableció ayuno previo según la edad.

## Técnica quirúrgica

El paciente es colocado en decúbito dorsal, con elevación de la pelvis y miembros inferiores (figura 2).

Se expone el canal anal mediante dilatación esfinteriana y puntos tractores (figura 3).

Se procede a la sección circular de la mucosa a 1 cm por encima de la línea pectínea (figura 4).



Figura 1



Figura 2



Figura 3

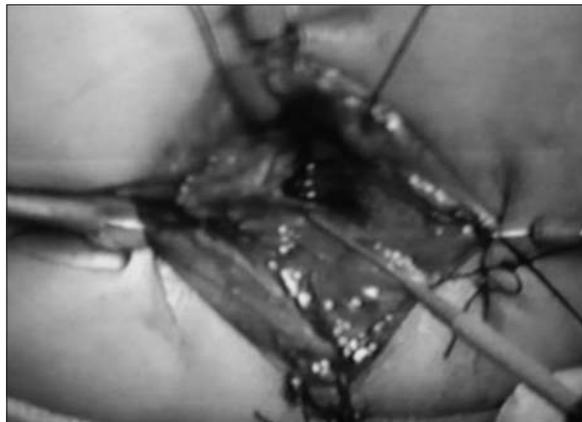


Figura 4

Se pasan puntos en el borde de la sección para lograr una tracción uniforme del plano mucoso.

Mediante disección roma se labra un plano submucoso, con hemostasis de los vasos perforantes, en una extensión de aproximadamente 6 cm (figura 5).

A este nivel, se procede a seccionar circunferencialmente el músculo rectal, hasta alcanzar el plano perirrectal.

Una vez seccionadas las fibras de músculo liso del recto y las adherencias del espacio perirrectal, se logra el descenso del colon a través del ano (figura 6).

Se realizan aquí las biopsias escalonadas de todo el espesor del colon descendido, que serán procesadas mediante técnica por congelación.

Una vez determinada la presencia normal de células ganglionares, en las biopsias realizadas, se secciona el

colon con un margen aproximado de 2-3 cms por encima de la última biopsia normal.

El manguito muscular regresa a su posición normal y se continúa con la sección ligadura de los vasos mesentéricos inferiores.

Se completa la liberación del colon descendido y se procede a la anastomosis entre la mucosa rectal remanente y la pared colónica, mediante suturas separadas reabsorbibles 5-0 (figura 7).

Se calibra el diámetro de la anastomosis mediante bujías de Hegar.

El segmento de colon aganglionar resecado fue de 19 cm en promedio (figura 8).

No fue necesaria la reposición sanguínea en el intraoperatorio, en dos casos se transfundió un volumen de sangre en el postoperatorio respectivamente.

Los pacientes fueron controlados en las primeras 24 horas en cuidados intermedios. Luego de la cirugía



Figura 5



Figura 6



Figura 7



Figura 8

se mantuvieron las dosis de antibióticos por 48-72 horas.

El período de internación pre y postoperatoria se mantuvo por 7,5 días promedialmente, con un máximo de 15 días, en el caso 3, debido a dificultades para realizar el *nursing* preoperatorio en domicilio.

Se inició plan de dilataciones de la anastomosis en todos los pacientes, a las dos semanas, para asegurar el calibre anal adecuado, según protocolos empleados en el tratamiento de las malformaciones anorrectales por nuestro equipo.

## Resultados

Las edades y la longitud del segmento resecado, así como otros rasgos importantes de la serie se describen en la tabla 1.

Todos los pacientes presentaron evacuaciones intestinales en las primeras 24 horas y se realimentaron en las primeras 24-48 horas siguientes.

Todos los pacientes presentan deposiciones normales. El número de deposiciones fue de dos a tres por día.

El seguimiento se realizó desde la cirugía hasta los 36 meses, con un promedio de 29,5 meses, hasta marzo de 2007.

No se ha constatado morbilidad en nuestra serie. Tampoco se constató falla de la sutura ni hubo necesidad de realizar colostomía de protección en ninguno de nuestros pacientes. En tres casos, los pacientes presentaron dermatitis perianal, que mejoró con medidas habituales.

El programa de dilataciones se cumplió normalmente, sin constatarse estenosis postoperatorias.

## Discusión

La técnica conocida como “descenso endorrectal transanal” descrita por De la Torre-Mondragón<sup>(1,2)</sup> tiene antecedentes tanto en la técnica descrita por Georgeson<sup>(3)</sup>, como en las empleadas por Boley y Saltzman<sup>(4,5)</sup>. Sin embargo, ambas requerían del abordaje abdominal mediante laparoscopia o laparotomía. Esta técnica evita el abordaje abdominal y centra toda su acción en la disección y descenso a través del ano.

De acuerdo a De la Torre-Mondragón<sup>(1)</sup> presenta innegables ventajas tales como:

- a) Prescindir del abordaje abdominal, disminuyendo la posibilidad de adherencias o bridas, así como de contaminación peritoneal.
- b) Sus resultados cosméticos son, por la razón anterior, superiores.
- c) Permite preservar la integridad del esfínter anorrectal, así como la irrigación e inervación de las estructuras vecinas; conservando la continencia tanto rectal como urinaria.
- d) Evita la lesión del conducto deferencial, que se sitúa en la pared antero-externa del intestino.

Recordar, además, que su aplicación temprana evita la colostomía previa, y por lo tanto ahorra un acto quirúrgico pudiéndose además emplear el procedimiento tanto en el recién nacido como en el lactante, siendo técnicamente menos laboriosa, cuanto más pequeño es el paciente.

Nuestros pacientes fueron diagnosticados en cuatro casos en el primer mes de vida y en los restantes dentro de los 2 meses de vida, sin cursar ninguno de ellos con episodios de enterocolitis previa. Ha sido importante, para evitar la temida enterocolitis, la aplicación del *nursing* en todos los casos, mediante enemas salinos diarios domiciliarios. En ninguno de nuestros pacientes fue necesaria la colostomía previa.

La ausencia de enterocolitis permitió evitar dificultades en la disección del cilindro mucoso en nuestra serie. Tal como lo señala DelaTorre-Mondragón en sus trabajos <sup>(1,2)</sup> no constatamos sangrados intraoperatorios en las áreas donde se efectuaron las biopsias diagnósticas por aspiración y/o quirúrgicas. Sin embargo, vinculamos la necesidad de reposición de nuestros pacientes al sangrado a partir de la ligadura de los vasos mesentéricos.

Hemos constatado una adecuada correlación entre la radiografía contrastada de colon y los hallazgos quirúrgicos; por lo que no hemos tenido dificultades con el abordaje para alcanzar el sector de colon con inervación normal.

La movilización del colon, mediante franca dilatación esfinteriana, para lograr una adecuada visualización del área quirúrgica, puede implicar trastornos funcionales de la continencia postoperatoria. Sin embargo, en nuestros casos, los pacientes han presentado deposiciones habituales para su edad en frecuencia y consistencia.

En cuatro de nuestros pacientes, con un promedio de 2,8 años de edad desde la cirugía, no hemos detectado clínicamente trastornos de continencia. Los casos 2 y 4 aún mantienen deposiciones de lactantes.

El tiempo de cirugía es un parámetro importante a considerar en este grupo etario, en la medida que el pro-

medio es de 2 horas, siendo la primera realizada la más prolongada (3 horas). Este ahorro está basado en la ausencia de laparotomía y/o de colostomías de protección.

La rápida recuperación postoperatoria ha sido la tónica general de los pacientes, seguramente vinculada a la vía de abordaje, sin laparotomía.

En ninguno de nuestros pacientes fue necesaria la colostomía de protección, en la medida que no se presentaron complicaciones intra o postoperatorias. Tampoco fue necesaria la reintervención en nuestros casos.

El tiempo de internación global ha sido de 7,5 días, debiendo considerarse que están incluidos en el caso 3, el período de *nursing* preoperatorio, y en el caso 1 el postoperatorio más prolongado por ser el primer caso operado.

Seguramente, en el futuro, los tiempos de internación pueden acortarse significativamente como lo sugieren los casos 2,4, y 5.

Los demás pacientes sólo estuvieron hospitalizados promedialmente por 4 días. El período más corto fue de 2 días para el paciente 5.

El programa de dilataciones empleado <sup>(6,7)</sup> se instauró como medida de prevención de estrechez de la anastomosis. Pudo llevarse a cabo sin dificultades y con notoria colaboración por parte del grupo familiar, en forma ambulatoria <sup>(8)</sup>.

La dermatitis perianal, que constatamos en tres de nuestros pacientes, remitió rápidamente con medidas habituales y no constituyó un impedimento para la evacuación intestinal.

Hemos planificado la determinación de la continencia mediante manometría anorrectal a partir de los 3 años.

En virtud de la actual experiencia con el procedimiento, creemos que será necesaria una serie mayor para extraer conclusiones. Sin embargo los resultados son promisorios, siendo esta técnica muy práctica y útil, fundamentalmente para la presentación clásica de la enfermedad.

Nuestra experiencia coincide con la de varios autores, que en diferentes partes del mundo han empleado esta técnica quirúrgica, desde Francia a China <sup>(9-17)</sup>.

Asimismo, su aplicación a edades tempranas (recién nacidos y lactantes) permite corregir la patología con un procedimiento de corta duración y rápida recuperación, tal como sucedió con nuestros casos.

## 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. **De la Torre-Mondragón L, Ortega A.** Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1630-2.
3. **Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD.** Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children's. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1017-22.
4. **Boley SJ.** New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964; 56: 1015-7.
5. **Saltzman DA, Telander MJ, Brennom WS, Telander RL.** Transanal mucosectomy: A modification of the Soave procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 1272-5.
6. **Pérez Billi L, Benediccti JL, Jones G, Carricart M.** Malformaciones anorrectales. *Arch Pediatr Uruguay* 1997; 68: 32-42.
7. **Pérez Billi L, Benediccti JL, Falco E, Torres D, Jones G, Mendez V, et al.** Nuestra experiencia con el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung. Montevideo, 2007. [no publicado].
8. **Carricart M, Pérez Billi L.** La psicoprofilaxis en el ámbito quirúrgico pediátrico. En: Valoria JM. *Cirugía Pediátrica*. Madrid: Editorial Díaz de Santos, 1994: 25-9.
9. **Sapin E, Centonze A, Moog R, Borgnon J, Becmeur F.** Transanal coloanal anastomosis for Hirschsprung's disease: comparison between endorectal and perirectal pull-through procedures. *Eur J Pediatr Surg* 2006; 16(5): 312-7.
10. **Rintala RJ.** Transanal coloanal pull-through with a short muscular cuff for classic Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13(3): 181-6.
11. **Rehman Y, Emblem R, Bjornland K.** Transanal resection of colon for Hirschsprung's disease. *Tidsskr Nor Laegeforen* 2005; 125(17): 2358-9.
12. **Langer JC, Durrant AC, de la Torre L, Teitelbaum DH, Minkes RK, Caty MG, et al.** One stage transanal Soave pull-through for Hirschsprung's disease. A multicenter experience with 141 children. *Ann Surg* 2003; 238(4): 569-76.
13. **Ekema G, Falchetti D, Torri F, Merulla VE, Manciana A, Caccia G.** Further evidence on totally transanal one-stage pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2003; 38(10): 1434-9.
14. **Ergun O, Celik A, Dokumcu Z, Balik E.** Submucosal pressure-air insufflation facilitates endorectal mucosectomy in transanal endorectal pull-through procedure in patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2003; 38(2): 188-90.
15. **Elhalaby EA, Hashih A, Elbarbary MM, Soliman HA, Wis-hany MK, Elkholy A, et al.** Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study. *J Pediatr Surg* 2004; 39(3): 345-51.
16. **Teeraratkul S.** Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 2003; 38(2): 184-7.
17. **Li AW, Zhang WT, Li FH, Cui XH, Duan XS.** A new modification of transanal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *Chin Med J (Engl)* 2006; 119(1): 37-42.

**Correspondencia:** Dr. Juan Luis Benediccti  
Correo electrónico: anelehb@hotmail.com

---

CON EL INTENTO DE AGILITAR Y MEJORAR LOS TIEMPOS DE PUBLICACIÓN  
DE LOS ARTÍCULOS ORIGINALES Y CASOS CLÍNICOS  
**LOS ÁRBITROS REALIZARÁN HASTA DOS CORRECCIONES Y EL PLAZO DE ENTREGA A  
LOS AUTORES Y SU DEVOLUCIÓN SERÁ DE CUATRO MESES COMO MÁXIMO**

---