

Tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung en el adulto

R. Parc

«No hay enfermedad de Hirschsprung que aparezca en la edad adulta, sólo hay enfermedades de Hirschsprung desconocidas hasta la edad adulta». Los cuidados maternos muy atentos, esencialmente lavados evacuadores regulares, permiten a estos pacientes alcanzar la edad adulta, antes de que se plantea la indicación operatoria. El estreñimiento es intenso, las evacuaciones espontáneas pueden producirse espaciadas de 3 a 6 semanas. Cuando ingresan para el tratamiento quirúrgico, los pacientes presentan en general un abdomen globalmente distendido y el colon lleno de fecalomás, a veces monstruosos.

Los elementos del diagnóstico de acalasia son ante todo clínicos: el tacto rectal encuentra una ampolla vacía y normal que contrasta con los fecalomás abdominales seudotumorales. El diagnóstico se confirma por la observación de las radiografías tomadas después de lavado baritado del recto y del colon. La importante dilatación del colon izquierdo desaparece habitualmente a la derecha. Sin embargo, es el estudio del intestino terminal, por medio de placas de tres cuartos y de perfil, que aporta el diagnóstico. El recto y la parte inferior del sigmoide, normales en la fase de llenado, presentan un calibre reducido en el momento de la evacuación. La zona acalásica se extiende regularmente desde el borde superior del aparato esfinteriano, sin zona acalásica suspendida hasta la parte baja del sigmoide. Tan sólo un paciente de una serie de 27 tenía una acalasia limitada al recto [5]. Las formas ultracortas de la enfermedad de Hirschsprung siguen siendo controvertidas en la patología del adulto.

En la presentación habitual de la afección, el reflejo recto-anal inhibidor está ausente. La biopsia preoperatoria de la muscular rectal no es indispensable, a tal punto el aspecto radiográfico es patognomónico.

Cuando el diagnóstico no parece evidente en las placas con lavado baritado, con una manometría anorrectal no evidente, la experiencia demuestra que este diagnóstico está raramente confirmado por otras exploraciones que, según nuestra experiencia, nunca han contribuido al diagnóstico. La actitud habitualmente recomendada en estos casos es la realización de una esfinterectomía longitudinal posterior submucosa de 1 cm de ancho. Esta resección muscular debe comenzar a nivel de la línea pectínea y subir 6 o 7 cm por la pared posterior del recto. Todo el espesor de la muscular debe ser resecado y la pieza orientada y fijada con agujas en una tablilla. El estudio histológico debe centrarse en los ple-

xos mioentéricos. Afirmar la enfermedad de Hirschsprung resulta muy difícil puesto que la ausencia de células mioentéricas es normal a 1 ó 2 cm sobre el aparato esfinteriano. Habría que poner en evidencia una hiperplasia del plexo para afirmar la enfermedad de Hirschsprung. De hecho, esta anomalía falta en todas las formas ultracortas de la enfermedad de Hirschsprung en la literatura. Teóricamente tal esfinterotomía sería suficiente para estas acalasias limitadas; habitualmente el beneficio es sólo transitorio.

El tratamiento de base de la enfermedad de Hirschsprung diagnosticada en la edad adulta es la operación de Duhamel [1, 2, 4, 5]

La preparación preoperatoria del colon es frecuentemente larga y difícil de realizar. Una colostomía temporal puede ser necesaria, incluso una colectomía, para resecar los fecalomás incrustados en la pared del colon.

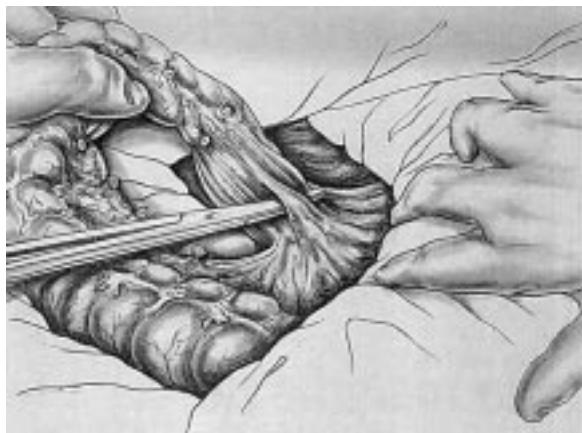
En el mejor de los casos, la colostomía de derivación debe ser confeccionada inmediatamente por encima de la zona llena de fecalomás y resecada al restablecerse la continuidad intestinal.

En la ausencia de colostomía, no hay ninguna dificultad durante la laparotomía para reconocer la zona de pasaje entre la parte intestinal distal acalásica y el colon normalmente inervado. El colon sigmoide debe ser resecado, así como el descendente en caso de distensión. Es indispensable que el colon que será descendido al espacio retrorectal sea de un calibre normal y es peligroso tratar de descender un colon distendido detrás de un recto pequeño.

Con respecto a la intervención descrita en el niño, algunas modificaciones parecen útiles en el adulto.

Durante la resección cólica, cuando la disección llega a la unión rectosigmoidea, conviene llegar a la muscular intestinal para evitar todo traumatismo nervioso, en particular en el varón que está más frecuentemente afectado que la mujer (sex-ratio: 3/1). Es posible hacer la disección retrorectal pasando por la horquilla en que se divide la arteria hemorroidal superior (fig. 1). El abordaje del espacio retrorectal puede hacerse eventualmente por la fosa pararrectal derecha, con la condición de abrir el peritoneo inmediatamente debajo del promontorio si la disección continúa inmediatamente en la línea media. La disección retrorectal hecha en un plano avasicular avanza sin dificultad hasta contactar los músculos elevadores por detrás del ano. Lateralmente, la disección en contacto con el músculo rectal y el respeto de las ramas de la arteria hemorroidal superior son la garantía de la ausencia de traumatismo de los plexos nerviosos perirectales. No se debe ejercer una tracción excesiva sobre el

R. PARC: Chirurgien des hôpitaux, centre de chirurgie digestive, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris.



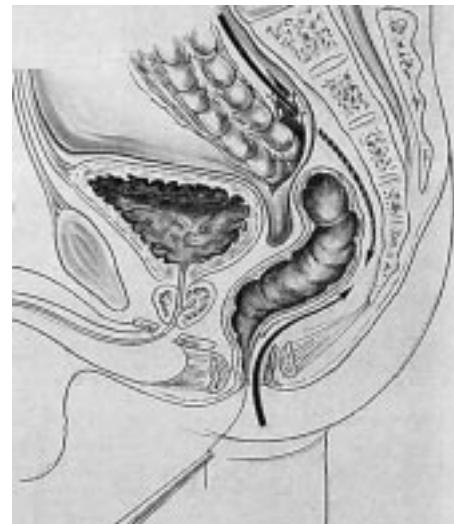
1 Sección de los vasos en contacto con el músculo de la unión rectosigmoidea. El espacio retrorectal es así abierto espontáneamente.

recto cuando la disección llega a la altura de la reflexión peritoneal. La sección rectal se hace, como en el niño, a la altura del fondo de saco de Douglas. La aplicación de una pinza grapadora automática constituye una buena precaución para evitar la inoculación de la pelvis.

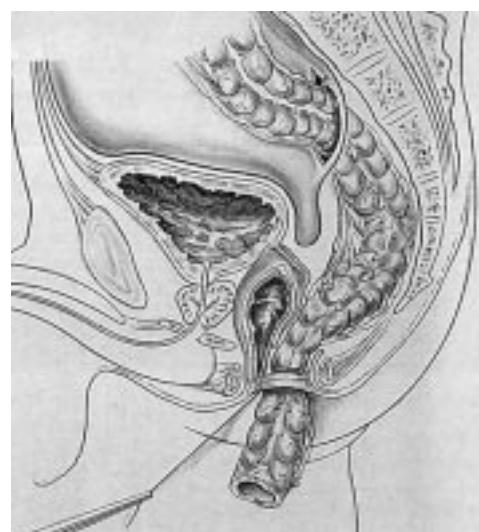
El colon conservado es ampliamente movilizado. Esto es generalmente fácil pues los mesos son frecuentemente largos. El conjunto del colon izquierdo es colocado en posición fetal con movilización de todo el mesocolon, desinserción de la raíz del mesocolon transverso en contacto con el borde inferior del páncreas. La disección coloepiploica es llevada hasta la porción media o derecha del transverso. Habitualmente la vena mesentérica inferior es seccionada en su punto de penetración bajo el páncreas. Cuando existe una buena arcada paracólica con anastomosis entre la rama ascendente de la arteria cólica superior izquierda y el arco de Riolano, la arteria cólica superior izquierda puede ser ligada en su origen en la arteria mesentérica. Esta maniobra permite un alargamiento considerable del mesocolon y aporta todo el tejido necesario. Cuando una resección cólica ha sido practicada anteriormente, la liberación cólica debe ser llevada más a la derecha. Conviene, en función de la longitud del colon restante, elegir entre la pediculización de la arteria cólica superior derecha con descenso del colon en transmesentérico y la pediculización de la arteria ileoceccocoloapendicular y el descenso del colon por reversión a la fosa ilíaca derecha, según Deloyers. Para asegurarse que el descenso se hará sin dificultad, es necesario que el extremo inferior del colon conservado sobreponga la sínfisis pubiana en unos 10 cm. El colon es seccionado con la pinza de grapado-sección automática para obtener la oclusión más completa posible.

El tiempo transanal de la intervención consiste en hacer una incisión de la mucosa en la parte posterior del canal anal a la altura de la línea pectínea. Esta mucosa es enseñada liberada del aparato esfinteriano hasta el borde superior de éste, unos 2 cm aproximadamente. A este nivel, la muscular rectal es perforada para permitir el paso de dos dedos. El espacio de disección retrorectal se encuentra fácilmente (Fig. 2A). Una pinza es introducida por el ano en dirección ascendente hasta el espacio retrorectal, el colon es descendido de manera clásica y exteriorizado unos 10 cm (fig. 2B). El drenaje de la pelvis es asegurado por dos drenajes aspirativos que se colocan por vía abdominal y salen por las fosas ilíacas, después de realizar un trayecto infraperitoneal.

La morbilidad de esta operación de Duhamel en el adulto se debe esencialmente a supuraciones pélvicas [5]. Para reducirla utilizamos una colostomía transanal transitoria [3].



A

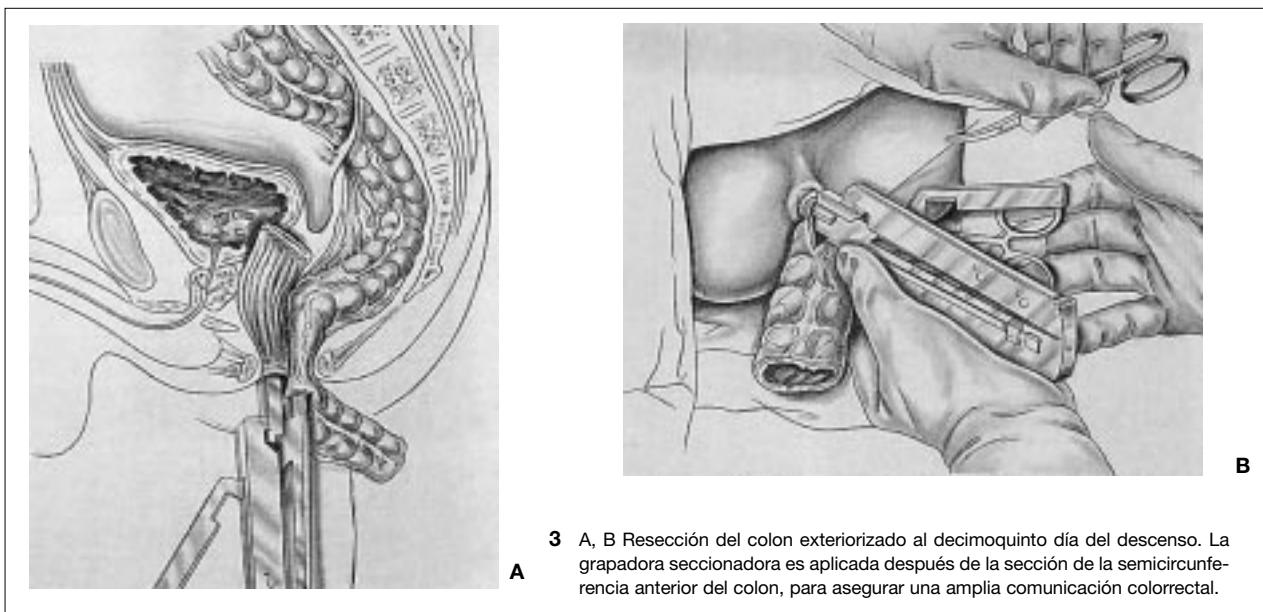


B

2 A, B El trayecto del descenso cólico es primero retrorectal, luego transrectal por encima del elevador y finalmente transanal.

El extremo distal del colon exteriorizado es abierto y no se hace ninguna maniobra para comunicar el colon y la ampolla rectal que permanece excluida. El colon exteriorizado desempeña el papel de colostomía transanal. El establecimiento del tránsito puede resultar difícil debido a la estrangulación del colon por el pasaje de un esfínter anal demasiado tónico. Al cabo de 3 a 4 días, conviene introducir una sonda blanda en el colon, con la ayuda de un dedo introducido en el ano, hasta que atraviese el pasaje transrectal y se obtenga una descarga.

Quince días más tarde el paciente es llevado de nuevo a la sala de operaciones. Si la mucosa anorrectal está perfectamente adherida al colon descendido, éste es abierto inmediatamente por debajo de esta adherencia mucosa. Antes de la sección completa, se introduce una rama de una pinza de grapado-sección de 90 mm en la ampolla rectal y la otra en el colon (fig. 3). Su aplicación conlleva la creación de una amplia comunicación entre el recto y el colon. Luego se reseca totalmente el segmento cólico distal, ligando el meso. La realización inmediata de una anastomosis colorrectal baja por medio de una doble aplicación de la pinza de grapado-sección, como se recomienda en el niño, presenta en



3 A, B Resección del colon exteriorizado al decimoquinto día del descenso. La grapadora seccionadora es aplicada después de la sección de la semicircunferencia anterior del colon, para asegurar una amplia comunicación colorrectal.

el adulto un riesgo de morbilidad demasiado importante. Esta técnica no debe ser utilizada, en nuestra opinión, salvo si la anastomosis permanece excluida, debido a una derivación realizada anteriormente y conservada en el momento de practicar la operación de Duhamel.

El pronóstico es excelente para los pacientes sometidos a una operación de Duhamel, debido a una enfermedad de Hirschsprung tratada en el adulto. El buen resultado adquirido en algunos meses se mantiene en el tiempo. De 20 varones intervenidos, tan sólo un paciente presenta una eyaculación retrograda, ningún otro paciente presenta alteraciones sexuales [5]. Un solo paciente, de un grupo de 27, conserva la colostomía. El descenso de un megacolon detrás de un recto pequeño condujo a una supuración y a una peritonitis. Ello impuso una colostomía que no fue suprimida dado que el paciente rechazó una reintervención.

Al tercer mes después de la intervención, los operados tienen un tránsito regular con una a dos deposiciones moldeadas por día y con una continencia perfecta. El colon vuelve a tener en algunos meses un calibre normal, que luego se mantiene.

El procedimiento de Duhamel se adapta perfectamente en tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung en el adul-

to. Presenta menos riesgo de traumatismo nervioso que la proctectomía con anastomosis coloanal según Swenson [6]. Nos parece, además, que su realización es más simple que el procedimiento de Soave que incluye un riesgo de estenosis anastomótica, de difícil tratamiento. La estenosis de la anastomosis es igualmente posible después de la operación de Duhamel pero en este caso es muy fácil de resolver por medio de la aplicación transanal de una pinza de grapado-sección.

Nos parece que la realización de una anastomosis colorrectal baja o coloanal por anastomosis mecánica, tiene los mismos inconvenientes que la operación de Swenson, con un resultado funcional menos satisfactorio debido a la pérdida de toda función de reservorio rectal.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención: PARC R. – Traitement de la maladie de Hirschsprung chez l'adulte. – Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris-France), Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40-602, 1991, 4 p.

Bibliografía

- [1] DUHAMEL B. – Une nouvelle opération pour le mégacôlon congénital. L'abaissement rétro-rectal transanal du côlon et son application possible au traitement de quelques autres malformations. – *Presse Méd.*, 1956, 64, 2249-2250.
- [2] ELLIOT M.S., TODD I.P. – Adult Hirschsprung's disease : results of Duhamel procedure. – *Br. J. Surg.*, 1985, 72, 884-885.
- [3] HADDAD A. – Advantages of the Duhamel operation in the treatment of congenital and acquired megacolon. – *Pres. Méd. Argent.*, 1969, 56, 1214-1218.
- [4] McCREADY R.A., BEART R.W. – Adult Hirschsprung's disease. Results of surgical treatment at Mayo Clinic. – *Dis. Colon Rect.*, 1980, 23, 401-407.
- [5] PARC R., BERROD J.L., TUSSIOT J., LOYQUE J. – Le mégacôlon de l'adulte. A propos de 76 cas. – *Ann. Gastroentérol. Hépatol.*, 1984, 20, 133-141.
- [6] SWENSON O., SHERMAN J.O., COHEN E. – The treatment and postoperative complications for congenital megacolon. A 25 year follow-up. – *Ann. Surg.*, 1975, 182, 226-272.