



ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL ADULTO. Corrección Quirúrgica.

Burlando Eduardo, Bernhardt Roy*, Barraud Carlos*, Steger Haroldo**, Stoletniy Enrique***.*

Servicio de Cirugía General, "Sanatorio Adventista del Plata".
Libertador San Martín, Entre Ríos, Argentina.

La Enfermedad de Hirschsprung del adulto es una patología poco frecuente, con una incidencia cercana al 0,002 % de la población adulta. Se han descrito menos de 300 casos en la literatura mundial.³ Se estima que solamente el 10% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung son adultos.¹⁻⁵

El manejo de esta patología es quirúrgico y su objetivo consiste en restaurar la defecación normal, preservando la continencia.³⁻⁵

El objetivo del siguiente trabajo es presentar un caso, su diagnóstico, tratamiento quirúrgico y revisión de la literatura.

Caso Clínico

Mujer de 24 años de edad, consulta por constipación crónica, con incremento en el último año del tiempo inter-evacuatorio, presentando una deposición cada 3 semanas aproximadamente, con una marcada disminución en la calidad de vida.

Colon por Enema: aumento del diámetro longitudinal y transversal de colon sigmoides, megasigma (Fig. 1).

Manometría Ano-rectal: ausencia del reflejo anal inhibitorio.



Figura 1. Colon por enema: megasigma.

Se diagnostica Enfermedad de Hirschsprung, planteando tratamiento quirúrgico.

Cirugía: según técnica de Duhamel, con anastomosis mecánica, recto-colónica posterior, en un solo tiempo (Fig. 2).

La paciente evoluciona de manera favorable, sin complicaciones inmediatas, otorgándose el alta al 5º día post-operatorio. Normaliza su hábito evacuatorio, con dos deposiciones diarias y buena continencia anal.

Anatomía Patológica: ausencia de células ganglionares submucosas y mioentéricas, en el fragmento distal de la pieza.

*** Jefe de Servicio.

** Cirujano de Staff.

* Residente de Cirugía.

Correspondencia: eduburlando@hotmail.com

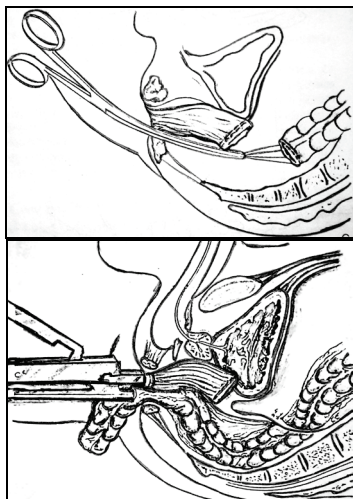


Figura 2. Técnica quirúrgica: anastomosis rectocolónica posterior con sutura mecánica.

Discusión

En 1886 Harald Hirschsprung describe por primera vez 20 casos de "Megacolon Congénito" en niños; más tarde, Tittel señala la relación de estos con la ausencia de células ganglionares. En 1948, Swenson fue el primer médico en preconizar el tratamiento quirúrgico de esta enfermedad, realizando la cirugía que hoy lleva su nombre.¹⁻⁵

Predomina en mujeres con una relación de 3:1, se presenta en pacientes mayores de diez años, con un promedio de edad, al momento de la consulta, de 20 años. Puede causar síntomas durante varios años de severa constipación o impactación fecal.³⁻⁵ Aproximadamente el 20% de los pacientes presenta anomalías congénitas asociadas, especialmente Síndrome de Down.³⁻⁵

El *diagnóstico* se basa en: la clínica, estudios contrastados (colon por enema) y la manométrica anorectal. El principal diagnóstico diferencial debe ser planteado frente al megacolon idiopático o chagásico.³⁻⁵

El *tratamiento*, una vez realizado el diagnóstico, es quirúrgico. Varias son las técnicas utilizadas y todas son adaptaciones de las utilizadas en neonatos.

La cirugía de Swenson consiste en la resección rectosigmoidea, con anastomosis termino-terminal, por vía transanal, mediante la eversión del margen anal. En 1964, en Francia, Duhamel modifica la técnica de Swenson, en la cual el recto nativo es dejado in situ y el colon normalmente inervado es descendido al espacio presacro y anastomosado a la pared posterior del recto; esta técnica a diferencia de la anterior se caracteriza por tener una menor disección pélvica, evitando la lesión de nervios, conserva el reflejo de defecatorio y crea un reservorio rectal.³⁻⁶

El procedimiento de Soave – Boley, realizado por primera vez en 1960, se diseñó para evitar el daño de los vasos y nervios pélvicos y proteger el esfínter interno; consiste en una mucosectomía rectal, con preservación del esfínter interno y anastomosis termino-terminal coloanal a 1 cm. por encima de la línea pectínea.³⁻⁵

Otro procedimiento descrito es la operación de Lynn, que consiste en la miectomía por vía transanal, a través de un abordaje posterior, indicado especialmente en los casos de Hirschsprung de segmento ultracorto, frente a fracasos de la intervención o estenosis post-operatorias.²⁻⁵

El tratamiento de elección en la enfermedad de Hirschsprung del adulto es la operación de Duhamel, ya que las complicaciones como incontinencia, impotencia o eyaculación retrograda, son infrecuentes debido a que se preservan las estructuras nerviosas pélvicas (Tabla 1).³⁻⁵

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL ADULTO

Cirugía	Pacientes n.	Complicaciones Post-operatorias	Resultados funcionales		
			Buenos	Aceptables	Malos
Swenson	35	12 (34,3 %)	30 (85,7%)	0	5 (14,3%)
Duhamel	87	11 (12,6 %)	70 (80,5%)	17 (19,5%)	0
Soave	31	9 (29,1 %)	24 (77,4%)	2 (6,5%)	5 (16,1%)
Lynn	35	2 (5,8 %)	16 (45,7%)	2 (5,7%)	17 (48,6%)

Tabla 1. Resultados quirúrgicos en 188 pacientes adultos con enfermedad de Hirschsprung (Modificado de Miyamoto et al.⁴).

En *conclusión*, la enfermedad de Hirschsprung del adulto es una patología rara, que se produce en la etapa prenatal y permanece desconocida hasta la edad adulta. Su diagnóstico es clínico, radiológico y manométrico. Su tratamiento es quirúrgico y existen varias técnicas disponibles, en la actualidad la cirugía de elección es la de Duhamel, en un solo tiempo, ya que los resultados con otras técnicas quirúrgicas son controversiales, y solo se basan en reportes de casos.

Bibliografía

1. Icaza Chávez M. Enfermedad de Hirschsprung en el adulto. Rev Gastroenterol Mex 2000; 65:171-4.
2. Kaymakcioglu N. Role of anorectal myectomy in the treatment of short segment Hirschsprung's disease in young adults. Int Surg 2005; 90:109-12.
3. Lombana J. Surgery in adult Hirschsprung's disease. Rev Col Gastroenterol 2007; 22:231-7.
4. Miyamoto MS. Hirschsprung disease in adults: report of a case and review of literature. J Nippon Med Sch 2005; 72:113-20.
5. Philippe-Chomette P. Enfermedad de Hirschsprung en el niño y adulto. Encyclopedie Medico-Chirurgicale 2003; E-40-600: 1-15.
6. Uroz Tristán J. Neonatal treatment of Hirschsprung disease using the Duhamel-Martin technique. Cir Pediatr 1995,Oct:142-144.