

Aganglionosis total del colon.

Dres. J. Solana, M. Martínez Ferro, M. Dávila, AM Marín, F. Heinen, L. Sasson, E. Guastavino MTG de Dávila

Áreas Cirugía General, Clínica Médica, Gastroenterología y Anatomía Patológica del Hospital de Pediatría "J.P. Garrahan", Buenos Aires, Argentina.

Resumen

En el período comprendido entre junio de 1988 y julio de 1992 fueron atendidos en el Hospital de Pediatría "J.P. Garrahan" 9 pacientes con aganglionosis total del colon. Seis varones y 3 mujeres cuyas edades oscilaron entre 3 días y 3 años al momento de la consulta. La edad promedio hasta el diagnóstico fue 7 meses, a pesar que todos presentaron síntomas en el período neonatal. El diagnóstico, ante la sospecha clínica, se realizó mediante laparotomía con biopsias operatorias que definieron la localización de la ostomía.

La corrección definitiva se hizo a una edad promedio de 26 meses. En 6 pacientes se realizó anastomosis ileocolónica laterolateral con descenso endorrectal, utilizando colon izquierdo en 4 ocasiones (operación de Shandling) y en 2 colon derecho (operación de Boley). En 2 se reseccó todo el colon efectuándose ileorrecto-anastomosis con descenso retrorectal a lo Duhamel.

Cuatro pacientes presentaron complicaciones: 2 estenosis del descenso y 2 enteritis postoperatorias que mejoraron con medicación antibiótica y dieta. Fallecieron 2 niños: uno en el período perinatal y otro en el postoperatorio alejado, por sepsis a *Cándida*.

El resultado, luego de un seguimiento entre 6 y 24 meses en 7 pacientes, fue satisfactorio: evacuación de materia fecal pastosa en número 3 a 4 por día y buen desarrollo pondoestatural.

Palabras clave Aganglionosis total de colon - Enfermedad de Hirschsprung.

Summary

Between June 1988 and July 1992, 9 patients with total colonic aganglionosis were treated at the Hospital de Pediatría "Dr. J.P. Garrahan". Six were males and 3 females and were first seen at ages between 3 days and 3 years. Although all of them were symptomatic in the neonatal period, mean age when diagnosis was made was 7 months. Diagnosis was confirmed by means of multiple intestinal biopsies through a laparotomy, and the proper site for the ostomy could thus be accurately defined.

Definitive surgical treatment was undertaken at a mean age of 26 months. Endorectal ileal pullthrough with a side by side ileal-colonic anastomosis was performed in 6 cases. In 4 of them the left colon was used (Shandling's technique) and the right colon in 2 (Boley's technique). Two additional patients underwent a total colectomy and ileorectal anastomosis with a retrorectal pull-through was performed (Duhamel's type).

Complications occurred in 4 patients: 2 patients developed stenosis of the pulled through bowel which required dilatation or endoanal resection, and in other 2 postoperative enteritis required antibiotic treatment.

Two patients died for a *Candida* sepsis related to parenteral nutrition, one in the neonatal period and the remaining patient after several months of follow up. After 6 to 24 months of follow up, results are now considered satisfactory in 7 patients which are thriving and having normal bowel movements.

Index words Total colonic aganglionosis - Hirschsprung's disease.

Resumo

No período entre julho de 1988 e julho de 1992 foram atendidos no Hospital de Pediatría "J.P. Garrahan" 9 pacientes com aganglionose total do colon. Seis eram do sexo masculino e 3 do sexo feminino, com idades variando entre 21 dias e 3 anos no primeiro atendimento. A média de idade no diagnóstico foi de 7 meses, apesar de todos apresentarem sintomas no período neonatal.

O diagnóstico, frente a suspeita clínica, foi confirmado na laparotomia, com biópsias que definiram o local da ostomia. A cirurgia definitiva foi feita com 26 meses em média. Em 6 pacientes foi realizada anastomose ileocólica latero-lateral, com abaixamento endorrectal, utilizando colon esquerdo em 4 (operação de Shandling) e colon direito em 2 (operação de Boley). Em 2 casos foi realizada ileorretoanastomose com abaixamento a Duhamel.

Quatro pacientes apresentaram complicações: em 2 ocorreu estenose do segmento abaixado e em 2 enterite pós-operatória que melhorou com medicação antibiótica e dieta. Duas crianças faleceram, uma no período neonatal e outra no pós-operatório tardio, devido a sepsé por *Cândida*.

O seguimento de 7 pacientes, entre 3,5 anos e 6 meses, foi satisfatório, com 3 a 4 evacuações pastosa por dia e bom desenvolvimento pondo-estatural.

Palavras chave Megacolon aganglionar - Doença de Hirschsprung - Megacolon congênito.

Introducción

La aganglionosis total del colon es una entidad poco frecuente que se observa en el 5% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung. Se extiende a todo el colon y puede involucrar longitudes variables del intestino delgado.

El objetivo de este trabajo es presentar 9 pacientes tratados en el Hospital de Pediatría "J.P. Garrahan" en el período comprendido entre junio de 1988 y julio de 1992, por un equipo multidisciplinario integrado por cirujanos, gastroenterólogos, clínicos y anatomopatólogos. Se evalúan edad y métodos de diagnóstico, tratamiento inicial y definitivo y los resultados obtenidos.

Material y método

En un período de 4 años se atendieron 9 pacientes, 6 varones y 3 mujeres cuyas edades oscilaron entre 3 días y 3 años al momento de la consulta, con aganglionosis total del colon. La edad promedio de diagnóstico fue de 7 meses (rango 3 días a 3 años). En todos los niños hubo retardo de evacuación de meconio de más de 48 horas.

Siete neonatos presentaron oclusión intestinal en los primeros días de vida, por lo que fueron operados realizándose el diagnóstico correcto en dos (Cuadro 1).

Los 2 niños no operados en el período neonatal, presentaron cuadros de constipación y diarrea y se los trató con enemas y supositorios, llegando a la consulta en mal estado nutricional.

Ante la sospecha clínica de enfermedad de Hirschsprung, los métodos diagnósticos utilizados fueron: radiografía contrastada de colon (Fig. 1), biopsia rectal por succión, dosaje de acetilcolinesterasa (ACHE) y laparotomía exploradora con biopsias múltiples escalonadas de colon, ileon distal y apendicectomía. La ileostomía se ubicó en zona ganglionar.

Antes de la operación correctora en 3 pacientes derivados de otros centros, fue necesario reubicar la ostomía en zona ganglionar, determinada por biopsia operatoria.

Dos tuvieron mala tolerancia a la ileostomía, con pérdidas importantes que requirieron varias internaciones. Otros 2 fueron operados en varias oportunidades antes de su ingreso a este Hospital.

| | |
|---------------------------------------|------------|
| Retardo de eliminación de meconio | 9p (100%) |
| Oclusión intestinal neonatal | 7p (77,8%) |
| Constipación - diarrea - desnutrición | 2p (22,2%) |

Cuadro 1: síntomas de presentación en 9 pacientes (más de un síntoma por paciente).

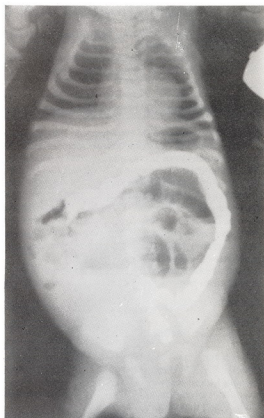


Fig. 1: Rx contrastada de colon preoperatoria

La edad promedio al momento de la cirugía correctora fue de 26 meses (rango entre 11 meses y 5,5 años). Se utilizó una anastomosis laterolateral entre ileon sano y colon aganglionar según técnicas de Boley en 2 pacientes y Shandling en 4, con descenso endorrectal a lo Soave (3-4-5-6) (Fig. 2). En 2 se hizo resección colónica e ileorrecto-anastomosis con descenso a lo Duhamel (Cuadro 2) (7). En un paciente, que además presentaba hipoganglionosis de intestino delgado, se realizó miectomía longitudinal de esa zona (8-9).

Independientemente de la técnica utilizada todos los pacientes quedaron con ileostomía proximal de descarga. Se restableció el tránsito entre los 2 y 4 meses del postoperatorio. Al año se realizó colon por enema de control (Fig. 3) que mostró normalidad de la anastomosis ileocolónica.

| | |
|--|----|
| Operación de Shandling (colon izquierdo + Soave)..... | 4p |
| Operación de Boley (colon derecho + Soave)..... | 2p |
| Anastomosis ileorrectal + descenso a lo Duhamel..... | 2p |

Cuadro 2: técnicas utilizadas. Total 8 pacientes

Resultados

Cinco de los 6 pacientes con anastomosis laterolateral ileocolónica, evolucionaron satisfactoriamente. Todos éstos tienen reconstituido el tránsito, presentando 2 a 3 deposiciones diarias y buen desarrollo ponderoestatural, con un seguimiento de entre 3,5 años y 6 meses. Solamente 2 niños de este grupo presentaron cuadros de enteritis esporádicos que se resolvieron con tratamiento médico-dietético.

Dos pacientes presentaron estenosis del ansa descendida. En uno se realizó una reoperación por vía anal y en el otro solamente dilataciones, estando actualmente ambos asintomáticos.

Los 2 pacientes con ileorrecto-anastomosis, tienen deposiciones normales (pastosas, 2 a 3 por día).

Fallecieron 2 pacientes: uno por sepsis a cándida ocurrida en el transcurso a la alimentación parenteral indicada por mala tolerancia de la ileostomía, 5 meses después de la corrección definitiva. El otro tenía además de la aganglioneosis total de colon, una hipoganglioneosis de todo el intestino, por lo que nunca funcionó la ileostomía, hecho que imposibilitó su alimentación llevándolo a extremos máximos de desnutrición, a pesar del aporte parenteral. Fue remitido a su domicilio en estado terminal, a pedido de los padres.

Discusión

El retraso en el diagnóstico y el tratamiento médico o quirúrgico inadecuado provocan la alta mortalidad de pacientes con esta enfermedad (1-2-8-13). Se agrega la mala tolerancia a la ileostomía en un 50% según Ziegler (8) y en un 35% de ellos según Fekete (13), datos que coinciden con nuestra serie (14).

Esta entidad se manifiesta clásicamente como una oclusión intestinal media en el período neonatal, que obliga a una laparotomía exploradora. Sin embargo algunos pacientes sobrepasan este período, alternando episodios de diarrea y constipación, episodios de suboclusión intestinal y desnutrición.

A diferencia de los pacientes con aganglioneosis limitada a una porción del colon, en los que el diagnóstico se realiza mediante radiografía de colon contrastado y biopsia rectal, en los casos de aganglioneosis colónica total. La confirmación diagnóstica se obtiene

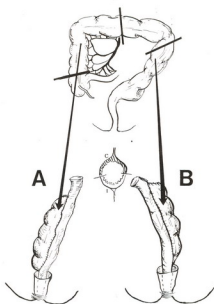


Fig. 2: descenso ileoanal endorrectal con anastomosis laterolateral ileocolónica.

A: operación de Boley B: operación de Shandling



Fig. 3: Colon por enema de control al año de la operación

mediante una laparotomía exploradora con biopsias escalonadas de colon e ileon terminal, que en nuestra serie se hicieron por congelación durante el acto operatorio, para determinar la altura de la ileostomía a realizar, y apendicectomía para biopsia diferida.

Los pacientes con aganglionsis total requieren un diagnóstico precoz ante un cuadro oclusivo neonatal. En ese momento, descartadas otras causas de oclusión, se debe sospechar la patología, realizar biopsias escalonadas y una ileostomía en el segmento normal distal.

La cirugía correctora implica la resección del colon aganglionar y el descenso del ileon sano hasta el recto. Si bien existen técnicas que incluyen la colectomía total con anastomosis ileo-rectal, nosotros preferimos aquellas que preservan parte del colon como órgano de absorción de agua y electrolitos, anastomosándolo en forma latero-lateral con el intestino delgado sano que aporta motilidad. Este concepto fue ideado por Lester-Martin en el año 1968 (10-11-12), quien realizó el descenso del colon por vía retrorrectal. Posteriormente surgieron modificaciones a esta técnica, entre las que se destacan la de Shandling (4) que utiliza colon izquierdo y la de Boley (2) que usa colon derecho, en ambos casos realizan el descenso por vía endorrectal, según técnica de Soave (5-6)(Fig. 2). De esta manera se obtiene menor número de deposiciones por día y mejor manejo del estado nutricional.

Creemos que es indispensable para el manejo adecuado de estos pacientes una atención multidisciplinaria que incluye un correcto seguimiento pre y postoperatorio.

Bibliografía

1. *Caniano D, Ormsbee H, Polito W et al:* Total intestinal aganglionsis. *J Pediatr Surg* 20 (4):456-460, 1985.
2. *Ikeda K, Goto S:* Total aganglionsis with or without small bowel involvement: an analysis of 137 patients. *J Pediatr Surg* 21 (4):319-322, 1986.
3. *Boley S:* A new operative approach to total aganglionsis of the colon. *Surg Gynecol Obstetr* 159:481-484, 1984.
4. *Shandling B:* Total colonic aganglionsis. A new operation. *J Pediatr Surg* 19:503, 1984.
5. *Soave F:* Hirschsprung's disease, a new surgical technique. *Arch Dis Child* 39:116, 1964.
6. *Soave F:* Endorrectal pull-through: 20 years experience. *J Pediatr Surg* (20) 6:568-570, 1985.
7. *Duhamel B:* Retrorectal and transanal pull-through procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. *Dis Colon and Rectum* 7:455, 1964.
8. *Ziegler M, Ross A, Bishop F:* Total intestinal aganglionsis: A new technique for prolonged survival. *J Pediatr Surg* 22:82-83, 1987.
9. *Mishalary H, Olson A, Khan F et al:* Deficient neurogenic innervation of the plexus myenteric with normal submucous plexus involving the entire small and large bowel. *J Pediatr Surg* 24:83-87, 1989.
10. *Lester Martin:* Surgical management of Hirschsprung's disease involving the small intestine. *Arch Surg* 97:183-189, 1968.
11. *Lester Martin:* Surgical management of total aganglionsis. *Ann Surg* 176:343-345, 1972.
12. *Lester Martin:* Total colonic aganglionsis, preservation and utilization of the entire colon. *J Pediatr Surg* 17:635-637, 1984.
13. *Fekete N, Ricourth C, Lortat J et al:* Total colonic aganglionsis (with or without ileal involvement) a review of 27 cases. *J Pediatr Surg* 21:251-254, 1986.
14. *Marín AM, Dávila M, Solana J:* Enfermedad de Hirschsprung. *Rev Arg de Cirug Inf* (24):139-142, 1992.

Trabajo presentado en el 26° Congreso de Argentino Cirugía Infantil, noviembre de 1992.

Dra. J Solana

Pichincha 1850
(1245) Buenos Aires
Argentina