

# Descenso endorectal transanal exclusivo para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung\*

V. Juliá, M. Castañón, X. Tarrado, J.C. Pinzón, L. Morales

*Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad Integrada Hospital Clínic-Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona.*

**RESUMEN:** El objetivo de este trabajo es revisar nuestra experiencia con la utilización de la técnica descrita por De la Torre para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung (EH).

**Material y métodos.** Hemos tratado mediante esta técnica a 7 niños diagnosticados de aganglionismo de localización rectosigmoidea, introduciendo algunas modificaciones que se describen en el trabajo.

**Resultados.** Ningún paciente presentó complicaciones durante la intervención ni en el postoperatorio inmediato. El tiempo quirúrgico varió entre 150 y 240 minutos (media de 198). Todos los pacientes iniciaron dieta oral a los 2 o 3 días de la intervención (media de 2,4). La estancia media fue de 5,2 días. El tiempo de seguimiento es de 6 meses a 3 años (media de 16 meses). Las dos complicaciones tardías (una estenosis de la anastomosis y un estreñimiento) se solucionaron con tratamiento ambulatorio.

**Conclusiones.** El abordaje transanal exclusivo conlleva una rápida recuperación. El grado de satisfacción familiar por la ausencia de cicatrices es muy elevado. Creemos que ésta es la técnica de elección para enfermos con aganglionismo rectosigmoideo.

**PALABRAS CLAVE:** Enfermedad de Hirschsprung; Descenso endorectal transanal.

## TRANSANAL ENDORECTAL PULL-THROUGH ALONE AS TREATMENT FOR HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

**ABSTRACT:** The aim of this work is to present our experience in the treatment of Hirschsprung's disease (HD) with the technique described by De la Torre.

**Materials and methods.** Seven children diagnosed with recto-sigmoid aganglionism have been treated with this surgical technique, to which a few modifications have been done.

**Results.** There were no intra- nor early postoperative complications. Surgical time ranged 150 to 240 minutes (average 198). All children began oral feedings 2 or 3 days postoperatively (average 2,4). Hospital

stay averaged 5.2 days. Follow-up ranges from 6 months to 3 years (average 16 months). Two late complications were seen –one anastomotic stricture and one constipation- and successfully treated as out patients.

**Conclusions.** The transanal only approach carries a rapid recovery. Family satisfaction is high because of the lack of scars. We believe this is the treatment of choice when confronting rectosigmoid aganglionism.

**KEY WORDS:** Hirschsprung's disease; Transanal pull-through.

## INTRODUCCIÓN

Tradicionalmente el tratamiento de la EH implicaba la necesidad de realizar varias intervenciones quirúrgicas, con sus correspondientes anestésicas generales e ingresos, que terminaban después del año de vida. En el momento del diagnóstico se realizaba una colostomía, para en un segundo ingreso realizar la resección del segmento agangliónico y el descenso del intestino normalmente inervado y en una tercera intervención practicar el cierre de la colostomía.

El descenso endorectal descrito por Soave en 1964 es una de las técnicas clásicamente utilizadas para el tratamiento de esta enfermedad<sup>(1)</sup>. Boley, en el mismo año, describió una modificación ampliamente aceptada consistente en realizar la anastomosis en el mismo tiempo quirúrgico por vía perineal<sup>(2)</sup>. Durante 30 años estas técnicas se han practicado sin ninguna modificación importante.

Recientemente se ha ido extendiendo el practicar la intervención en un solo tiempo y en el momento en que el paciente es diagnosticado (de neonato o en los primeros meses de vida)<sup>(3,4)</sup>.

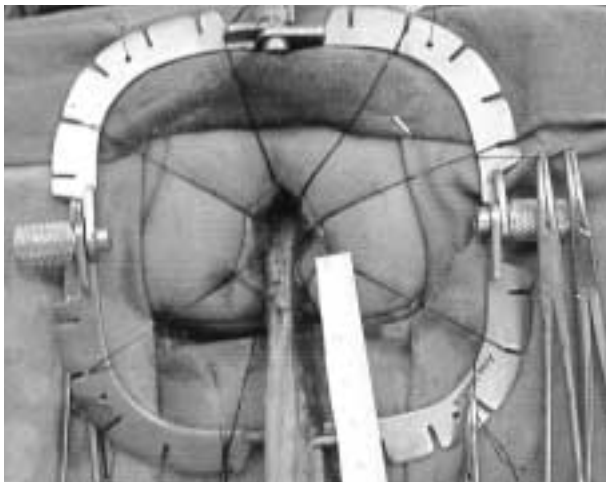
En 1995 Georgeson<sup>(5)</sup> introdujo dos modificaciones a la técnica de Soave-Boley: el abordaje laparoscópico para el tiempo abdominal y una disección transanal más extensa de forma que realiza el manguito mucoso por esta vía. En la misma línea De la Torre en 1998<sup>(6)</sup> publicó una importante modificación consistente en utilizar únicamente la vía transanal para realizar la mucosectomía rectal, la resección del segmento agan-

**Correspondencia:** Victoria Juliá Masip, Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Passeig Sant Joan de Déu 2, 08950 Esplugues de Llobregat, Barcelona.

\*Trabajo presentado en el XLII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica.

Recibido: Mayo 2003

Aceptado: Junio 2003



**Figura 1.** El paciente está colocado en decubito prono, los puntos tractores y el separador facilitan la vía transanal.

gliónico, el descenso y la anastomosis del colon normogangliónico. Aunque la experiencia con este abordaje es todavía corta, el seguimiento más largo es de 5 años, su utilización es cada vez mayor por muy diversos cirujanos pediátricos<sup>(7,8)</sup>. La técnica es atractiva porque minimiza la disección abdominal, el riesgo de infección y de bridas y no deja cicatrices<sup>(9)</sup>.

El objetivo de este trabajo es revisar nuestra experiencia inicial con esta técnica y exponer los detalles que hemos ido introduciendo.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Desde Enero del año 2000 hasta Diciembre del 2002 hemos intervenido a 7 niños diagnosticados de EH, por vía exclusivamente transanal.

Todos los pacientes, 6 niños y 1 niña, presentaron como manifestación clínica estreñimiento y dos un cuadro suboclusivo. Cuando se diagnosticaron, 5 eran menores de seis meses, 1 tenía nueve meses y el último cuatro años. El estudio preoperatorio incluyó manometría anorrectal, enema opaco y biopsia rectal. El segmento agangliónico se localizó en todos los casos en el recto o rectosigma. Todos realizaron nursing desde el diagnóstico hasta la cirugía y ninguno precisó de colostomía. Entre los antecedentes personales destaca un paciente con el padre afecto de EH y en la niña se asociaba una agenesia del cuerpo calloso.

Los pacientes ingresaron 2 días antes de la cirugía para lavado intestinal. No se administraron antibióticos en el preoperatorio, éstos se iniciaron en la inducción anestésica y se mantuvieron durante tres días.

La técnica que hemos practicado es:

1. Colocamos el paciente en decúbito prono y nos ayudamos de un separador tipo Scott, modificado por nosotros,

para sostener los puntos tractores que exteriorizan la línea pectínea (Fig. 1).

2. Inyectamos suero fisiológico con lidocaína al 0,25% y epinefrina al 1:200.000 a 1 cm de la línea pectínea, en todo el perímetro de la mucosa anal.
3. La mucosa se incide en toda la circunferencia y continuamos su disección hasta conseguir un manguito de 6 cm en lactantes y algo mayor en niños mayores de un año.
4. El manguito seromuscular se abre por su cara posterior después de colocar dos puntos tractores. Se disecciona el tejido perirectal y se cauterizan o se ligan los vasos. La miotomía posterior sólo la realizamos en los dos primeros casos, en los restantes hemos obviado este paso.
5. El recto y sigma se van exteriorizando fácilmente, ligando los vasos cada vez más proximales hasta que las biopsias preoperatorias confirman la normalidad histológica. En este punto se anastomosa el sigma descendido a la incisión perianal, con puntos sueltos de vicryl 5/0. No se deja ningún tipo de drenaje ni apósito. La sutura se invagina al retirar los puntos tractores.

A todos los pacientes se les realizaron dilataciones anales a partir de los 15 días de postoperatorio y durante 2 meses.

## RESULTADOS

En la tabla I se recogen los datos más importantes de nuestra casuística (Tabla I).

Durante las 3 semanas después de la cirugía el número de deposiciones suele estar aumentado (de 3 a 6 al día) y se normaliza a partir del mes de la intervención.

No ha habido ninguna complicación operatoria ni durante el ingreso. Ha habido dos complicaciones tardías que se solucionaron de forma ambulatoria. Un paciente presentó un cuadro inicial de distensión y estreñimiento a los trece días de la intervención, por estenosis de la anastomosis. Se solucionó la clínica adelantando el inicio de las dilataciones anales. Actualmente este paciente (caso nº 5) está asintomático y sin tratamiento. La niña de 4 años inició estreñimiento a los seis meses de la intervención, que respondió al tratamiento con laxante oral. Ningún paciente hasta el momento ha presentado enterocolitis.

En la actualidad todos los niños están asintomáticos y el número de deposiciones son entre 1 y 3 al día, de consistencia normal.

## DISCUSIÓN

En nuestro servicio el descenso endorectal según técnica de Soave ha sido una de las técnicas más utilizada en el tratamiento de la EH. En los últimos 10 años se ha ido adelantando la edad de la intervención, de forma que hasta los años 90 el tiempo definitivo se realizaba alrededor del año y en la actualidad se realiza a partir de los 3 meses.

**Tabla I Pacientes y resultados**

Nº paciente	Edad intervención (meses)	Tiempo quirúrgico (minutos)	Colon resecaado (centímetros)	1ª deposición (días)	Dieta oral (días)	Estancia (días)	Seguimiento (meses)
1	6	240	18	2	2	5	37
2	5	200	28	1	2	5	31
3	48	240	20	2	3	6	12
4	9	200	24	1	2	5	11
5	5	180	27	3	3	5	10
6	5	150	22	1	3	6	7
7	4	180	30	1	3	5	5
<i>Promedio</i>	<i>11,7</i>	<i>198</i>	<i>24</i>	<i>1,5</i>	<i>2,4</i>	<i>5,2</i>	<i>16</i>

Después de leer el trabajo de Georgeson, empezamos a realizar la mucosectomía por vía transanal, acortando el tiempo abdominal. Observamos que la dificultad técnica es similar a la que encontrábamos al practicarla por vía abdominal.

Actualmente, si la zona de transición es evidente a nivel del rectosigma, preferimos colocar al paciente en decúbito prono porque esta posición es más cómoda para el cirujano al facilitar la visión y el acceso al meso durante la disección rectosigmoidea. Otros autores colocan al paciente en decúbito supino, bien sea para hacer un abordaje exclusivamente transanal<sup>(10,11)</sup>, o por si creen necesario realizar además un abordaje abdominal (laparoscópico) para control de la disección y la hemostasia<sup>(5,12,13)</sup>. Los resultados de esta serie y los de otros autores<sup>(7,10,12)</sup> ponen en evidencia que el tiempo abdominal no es necesario.

El uso de un separador perianal ayuda a que el campo operatorio esté siempre ordenado y facilita que el ayudante sujete los puntos tractores.

El inicio de la disección de la mucosa y la hemostasia se facilita con la inyección de suero con un vasoconstrictor, que hasta no tener superados unos centímetros puede ser algo laboriosa. La longitud ideal del manguito mucoso varía considerablemente entre los diferentes autores. Recientes publicaciones preconizan realizar un manguito de 2-3 cm<sup>(8)</sup> y otras de 15 cm<sup>(10)</sup>. En nuestra serie el manguito lo hemos hecho de 6 cm en los lactantes y en la niña de 4 años de 8 cm. La longitud del manguito es variable porque queremos que llegue a la cavidad peritoneal, por esto lo hacemos algo mayor en los niños mayores de un año. Al ajustar la longitud nos parece innecesaria la miotomía posterior que preconizan otros autores<sup>(5,6,10)</sup>, que tampoco realizábamos cuando hacíamos la técnica de Soave en la que el manguito era de una longitud mayor.

En la zona donde se ha efectuado la biopsia preoperatoria suele haber una mayor dificultad al disecar la mucosa, pero creemos que la biopsia siempre se debe realizar y más con esta técnica que sólo confirma el diagnóstico histológico a medida que se va exteriorizando el colon. Para algunos autores la razón para realizar una laparoscopia como primer abordaje es el poder confirmar desde el principio de la intervención el

diagnóstico histológico y la longitud del segmento agangliónico<sup>(14)</sup>. Nosotros hemos realizado en todos los casos tres o más biopsias: la primera, de toda la pared intestinal, después de finalizada la mucosectomía; la segunda en la zona de transición y la tercera o sucesivas hasta confirmar la normal inervación del intestino donde realizar la anastomosis. A partir del 15º día de postoperatorio iniciamos dilataciones con tallos de Hegar, pero nos planteamos el realizar más precozmente una calibración de la anastomosis a raíz de que nuestro paciente número cinco presentara una estenosis con clínica al 13º día de postoperatorio. Gao y cols.<sup>(15)</sup> proponen hacer la anastomosis oblicua para minimizar esta complicación.

La técnica de De la Torre no presenta mayor dificultad que cualquier otra forma de descenso endorectal. Realizarla en el lactante no ha representado ninguna dificultad añadida sino que al contrario, la intervención menos cómoda fue la de la niña de cuatro años por mayor dificultad en la disección del manguito mucoso y por la dilatación del colon a descender. La media del tiempo quirúrgico ha sido en esta serie de 198 minutos, similar al de otras series publicadas<sup>(7-9,11)</sup>. El tiempo quirúrgico parece estar directamente relacionado con la edad del paciente, de manera que en el neonato o lactante pequeño el tiempo quirúrgico parece ser menor que en el niño mayor. El tiempo quirúrgico está también en relación con la longitud del segmento agangliónico porque un segmento mayor alarga la disección y precisa que el patólogo estudie más biopsias. Todos los pacientes presentaron un curso postoperatorio muy favorable, como lo demuestra el hecho de que el inicio de la dieta oral haya sido a los 2,4 días de promedio y el alta a los 5,2 días. Otras series tienen una estancia similar<sup>(7,8,12,15)</sup>. Algunos pacientes podrían haber sido dados de alta más precozmente pero debido a nuestra corta experiencia queríamos controlar que no apareciera alguna complicación. Para evaluar de forma definitiva esta técnica es necesario un período de seguimiento mayor. Recientemente se ha publicado un estudio comparativo de pacientes intervenidos mediante esta técnica (descenso transanal exclusivo) y otros por vía abdominal. La manometría demuestra que no

hay diferencias en la presión esfinteriana entre estos dos grupos<sup>(16)</sup>.

Diferentes autores recuerdan la importancia de un seguimiento a largo plazo, incluso hasta la adolescencia, para evaluar de forma definitiva la incidencia de enterocolitis y el grado de continencia<sup>(17,18)</sup>. En espera de que en un futuro podamos obtener estos datos, concluimos que los resultados postoperatorios a corto plazo son excelentes, con mínima disección intraperitoneal, una rápida recuperación, ausencia de cicatrices en la pared abdominal y por consiguiente un inmejorable resultado estético. Por todo ello creemos que es la técnica de elección en la EH de localización rectosigmoidea.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Soave F. A new surgical technique for the treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964;**56**:1007-1014.
2. Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964;**56**:1015-1017.
3. Teitelbaum DH, Coran AG: Primary pull-through in the newborn. *Semin Pediatr Surg* 1998;**7**:103-107.
4. Hackman D, Superino R, Pearl R. Single-stage repair of Hirschsprung's disease: A comparison of 109 patients over 5 years. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:1028-1032.
5. Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:1017-1022.
6. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:1283-1286.
7. Teeraratkul S: Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 2003;**38**:184-187.
8. Ergün O, Çelik A, Dökümcü 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**:188-190.
9. De la Torre L, Ortega A: Transanal versus endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;**35**:1630-1632.
10. Albanese CT, Jennings RW, Smith B, Bratton B, Harrison MR. Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1999;**34**:377-380.
11. Weinberg G, Boley SJ: Endorectal pull-through with primary anastomosis for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg* 1998;**7**: 96-102.
12. Langer JC, Minkes RK, Mazziotti MV, Skinner MA, Winthrop AL. Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease 1999;**34**:148-152.
13. Rothenberg SS, Chang JHT. Laparoscopic pull-through procedures using the harmonic scalpel in infants and children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:894-896.
14. So HB, Becker JM, Schwartz DL, Kutin ND. Eighteen years' experience with neonatal Hirschsprung's disease treated by endorectal pull-through without colostomy. *J Pediatr Surg* 1998;**33**: 673-675.
15. Gao Y, Li G, Zhang X, Xu Q, Guo Z, Zheng B, Li P, Li G: Primary transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: Preliminary results in the initial 33 cases. *J Pediatr Surg* 2001;**36**: 1816-1819.
16. Van Leeuwen K, Geiger JD, Barnett JL, Coran AG, Teitelbaum DH: Stooling and manometric findings after primary pull-through in Hirschsprung's disease: Perineal versus abdominal approaches. *J Pediatr Surg* 2002;**37**:1321-1325.
17. Teitelbaum DH, Drongowski RA, Chamberlain JN, Coran AG: Long-term stooling patterns in infants undergoing primary endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:1049-1053.
18. Yanchar NL, Soucy P: Long-term outcome after Hirschsprung's disease: Patients' perspectives. *J Pediatr Surg* 1999;**34**:1152-1160.