

Enfermedad de Hirschsprung

Los avances y las preguntas no contestadas

Alberto Peña

Schneider Children's Hospital of King's Daughter and Professor of Surgery & Pediatrics. New Hyde Park. New York.

Seguramente Harald Hirschsprung se sorprendería de saber la evolución que ha sufrido el concepto del padecimiento que él describió en 1888. En especial, cuando se enterase de que los investigadores contemporáneos están ya hurgando en el material genético y tienen ya una idea muy aproximada de los genes que determinan o predisponen a sufrir este padecimiento. Avisoramos en el horizonte la posibilidad de manipular los genes correspondientes para evitar esta enfermedad, lo cual será la solución definitiva.

Sería muy interesante también conocer la opinión del Profesor Orvar Swenson en relación con la evolución que han sufrido los abordajes quirúrgicos para tratar esta enfermedad, a partir de 1948 cuando él propuso un tratamiento pionero, hasta el momento actual, incluyendo los procedimientos de mínima invasión usados cada vez más frecuentemente. No sólo los procedimientos laparoscópicos, sino la nueva técnica transanal (propuesta por un médico mexicano, Luis de la Torre), que es aún menos invasiva que la laparoscopia.

En la mayoría de los casos de enfermedad de Hirschsprung, afortunadamente, la zona agangliónica se extiende solamente hasta el sigmoide. Este grupo de pacientes pueden ser todos, intervenidos por vía transanal, sin abrir el abdomen. En los casos con áreas agangliónicas más extensas, todavía se requiere de una laparotomía o laparoscopia, además del abordaje transanal. Además, originalmente el tratamiento de esta enfermedad se llevaba a cabo en tres tiempos: a) colostomía; b) resección y descenso, y c) cierre de colostomía. El procedimiento principal se realizaba no antes de un año de edad. En los últimos años la tendencia general en todo el mundo fue hacia la realización de la operación a más temprana edad y en un sólo tiempo quirúrgico. En muchos centros quirúrgicos actualmente el tratamiento se lleva a cabo en el período neonatal, en un solo tiempo quirúrgico, y en muchas ocasiones sin abrir el abdomen y aun sin laparoscopia.

No cabe duda que hemos recorrido un buen trecho en beneficio de los niños afectados por esta enfermedad. Bienvenidas todas las ideas innovadoras.

Ésas son las buenas noticias. No podemos, sin embargo, «dormirnos en nuestros laureles» y perder el tiempo adu-

lándonos por nuestros triunfos. No debemos perder la perspectiva general en relación con esta enfermedad. Los pacientes que sufren de la enfermedad de Hirschsprung todavía tienen que confrontar muchos riesgos y problemas que no hemos podido resolver a pesar de los avances mencionados. Estos problemas los he dividido arbitrariamente en tres grupos:

- a. Prevenibles (catástrofes)
 - Infección
 - Retracción (dehisencia)
 - Estenosis
 - Incontinencia fecal
- b. Parcialmente prevenibles
 - Constipación
- c. No prevenibles
 - Enterocolitis

COMPLICACIONES PREVENIBLES

Este grupo de complicaciones, creo yo, son las más importantes por discutir. Creo que son más frecuentes de lo que se piensa y sospechosamente no se habla mucho de ellas. Lo más grave es que son complicaciones que no deben suceder cuando la reparación se lleva a cabo con una técnica depurada. Los profesores de cirugía pediátrica de todo el mundo somos responsables del adiestramiento de cirujanos pediatras jóvenes y debemos poner atención especial a este problema. Las «catástrofes» mencionadas ponen en peligro la vida del paciente y frecuentemente le dejan secuelas graves que lo convierten en un minusválido.

Es irónico ver lo audaces que somos al operar recién nacidos en un solo tiempo, cuando todavía no hemos eliminado este grupo de embarazosas complicaciones y secuelas.

Los que llevamos a cabo estos abordajes novedosos, en el período neonatal, en un solo tiempo quirúrgico, tenemos la obligación moral de reportar (informar) de la ocurrencia de estas complicaciones y conjeturar sobre la mejor forma de prevenirlas.

PARCIALMENTE PREVENIBLES

La constipación postoperatoria parece pertenecer a este grupo. Debemos recordar que, tratándose de enfermedad de Hirschsprung, el colon dilatado normogangliónico debe ser sistemáticamente reseccionado, porque es casi tan inadecuado y disfuncional como el colon agangliónico. La no resección de un colon dilatado asegura que el paciente sufrirá de estreñimiento.

Sin embargo, en nuestra experiencia, la resección de este megacolon no ha logrado eliminar completamente el problema de la constipación. Por lo que concluimos que en algunos casos la constipación obedece a otros factores desconocidos, además de la dilatación del colon. Todos sabemos, ahora, que esta enfermedad es mucho más que aganglionosis.

Sabemos que el intestino normo-gangliónico frecuentemente no funciona bien por causas desconocidas. El intento de correlacionar esta mala función con otras alteraciones histológicas, como la displasia neuronal, sigue siendo sólo eso, un intento, porque la correlación no ha sido directa ni universal.

NO PREVENIBLES

El azote principal en el postoperatorio de estos pacientes, aun cuando han sido bien operados, sigue siendo el alto riesgo que tienen de sufrir enterocolitis. Ésta es una complicación misteriosa cuyo esclarecimiento ocurrirá después de una investigación meticulosa y prolongada.

Conocemos algunos de los factores que contribuyen a disparar un cuadro de enterocolitis, principalmente la estasis fetal.

Sabemos que los pacientes mejoran cuando combatimos la estasis con irrigaciones y que el metronidazol ayuda a estos pacientes. Pero desconocemos los mecanismos íntimos que desencadenan este cuadro.

Mirando al futuro nos preguntamos qué ocurrirá primero:

a) La manipulación genética eliminará esta enfermedad; o bien, b) la investigación básica y un mejor adiestramiento técnico-quirúrgico de los cirujanos nos permitirán prevenir y tratar las complicaciones y secuelas mencionadas.

No debemos perder nuestro entusiasmo casi ingenuo y juvenil por los progresos logrados, pero simultáneamente, debemos mantener una buena dosis de autocritica y escepticismo saludables.