

REVISTA MEDICA DE COSTA RICA

Año XXX

SAN JOSE, COSTA RICA

Número 345

FEBRERO DE 1963

Tomo XX

La Enfermedad de Hirschsprung

Por

Dr. Sergio Guevara Fallas *

INTRODUCCION

Desde que Hirschsprung hizo la primera descripción de la enfermedad en 1887 hasta el momento en que fue correctamente conocida y tratada, pasaron más de 60 años llenos de ideas y tratamientos tan imprecisos y variados como erróneos.

Ehrenpreis demostró el primero, en su tesis en 1946, que el megacolon era la consecuencia de un disfuncionamiento de la evacuación intestinal, de origen desconocido, la dilatación hipertrófica siendo un resultado y no una causa como se pensaba ⁽¹⁾.

Poco después, en 1948 aparecieron las primeras publicaciones anatomopatológicas de Zuelzer y Wilson y luego de Whitehouse y Kernohan constando la agenesia constante de los plexos intramurales en el segmento estrecho, al mismo tiempo que Swenson y Bill ⁽²⁾ publicaban sus primeros resultados satisfactorios gracias a la exeresis del segmento recto-sigmoides estrecho.

Bodian ⁽³⁾ en 1949 confirma, gracias a sus trabajos, los anteriores resultados y separa de este grupo el megacolon idiopático.

Etiología

La Enfermedad de Hirschsprung es relativamente rara. Su frecuencia oscila entre 1 por 2,500 a 1 por 8,500 nacimientos.

Existe una predominancia neta por el sexo masculino pero no se han podido encontrar antecedentes significativos ni durante el embarazo, ni durante el parto, como tampoco en los ascendentes o colaterales.

* Cirujano de Niños del Hospital San Juan de Dios.

Habitualmente se manifiesta como una malformación aislada. Las alteraciones descritas en los otros órganos, en particular el árbol urinario, se deben casi siempre a compresiones originadas por las asas cólicas enormemente dilatadas. Swenson (4) sin embargo, ha señalado asociaciones frecuentes de megacolon con megauréter.

Anatomía Patológica

Tanto microscópica como macroscópicamente se pueden perfectamente distinguir tres segmentos intestinales:

1º) Un segmento estrecho, de apariencia normal, cuya longitud es variable, aunque en el 90% de los casos no se extiende más allá de la unión recto-sigmoidea.

Histológicamente este segmento se caracteriza por la ausencia completa de células ganglionares de Auerbach que se encuentran reemplazadas por troncos nerviosos anormales compuestos de fibras amielínicas densas y onduladas, netamente delimitadas por una conca de tejido conjuntivo. (5)

2º) Un segmento intermedio, en general corto, que va ampliándose progresivamente en forma de embudo. Microscópicamente existen raras células ganglionares y también fibras nerviosas amielínicas.

Este segmento constituye, tanto microscópica como macroscópicamente, la zona de transición entre el segmento aganglionar y la parte dilatada.

3º) Un segmento dilatado proximal, que puede no existir o estar apenas marcado en los niños muy pequeños.

Este segmento es espeso, despulido, muy distendido cuando la enfermedad ha tenido una larga evolución. Todas las capas, en particular la muscular, se hallan muy hipertrofiadas. Las células ganglionares son abundantes e histológicamente normales.

Fisiología y Patogenia

Además de las ondas peristálticas normales, existen dos otros tipos de contracción a nivel del intestino grueso: de una parte unas ondas potentes, lentas, que envuelven grandes porciones del intestino, de otra parte ondas antiperistálticas débiles (más frecuentes en los colon espásticos).

Las ondas potentes y lentas (mass contractions) se presentan una o dos veces por 24 horas. Estas ondas son propulsivas sin ser realmente peristálticas, pues envuelven simultáneamente contracciones peristálticas de grandes porciones del colon y empujan el contenido del colon proximal hacia la parte más distal.

El tracto gastro-intestinal puede asegurar sus funciones principales fuera de toda participación del sistema nervioso central. Esta autonomía se debe primero a la presencia de los plexos de Auerbach y de Meissner y, segundo, a las propiedades particulares de las fibras musculares lisas, siendo éstas, probablemente, las responsables de las ondas antiperistálticas. (6)

Los plexos de Auerbach, constituidos por neuronas motoras, están situados entre las dos capas musculares del intestino. Los plexos de Meissner, formados de neuronas sensitivas, se encuentran en la capa submucosa.

Entre estos dos tipos de neuronas existen sinapsis que "hacen corto circuito" los relevos centrales realizan las ondas de contracciones rítmicas, precedidas por ondas de dilatación, que constituyen el peristaltismo intestinal. (7)

Los influjos que vienen del sistema nervioso central, por el intermedio de las fibras simpáticas y parasimpáticas, no traen más que incitaciones globales, excitantes o moderadoras, pero que no pueden asegurar directamente el peristaltismo.

Los efectos inhibidores predominan cuando el músculo es activo o con un tonus elevado y los efectos excitantes cuando sucede lo contrario. (6)

En la ausencia de los plexos mientéricos, toda actividad peristáltica y propulsiva queda suprimida ya que el sistema nervioso central no puede asumir esas funciones por no tener un receptor apropiado.

El resultado de ello es una zona distal aganglionar completamente atónica y, más arriba, un colon en lucha que termina por hipertrofiarse y finalmente dilatarse.

Cuadro Clínico

El cuadro clásico de la enfermedad lo encontraremos sobre todo en los niños mayores. Es característico el estreñimiento

rebelde, progresivo desde el nacimiento del niño, que provoca poco una distensión abdominal a veces espectacular y una alteración importante del estado general, con gran atraso pondero-estatural.

Lo primero que llama la atención en estos enfermitos es el contraste entre sus raquíticas extremidades y su voluminoso abdomen.

El interrogatorio revela siempre un atraso de la evacuación meconial o un estreñimiento crónico desde el nacimiento y, muy a menudo, crisis de oclusión o suboclusión intestinal.

Bill A. ⁽⁸⁾ y colaboradores descartan definitivamente el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung en todos aquellos niños que no han tenido estreñimiento antes del 2º año.

El tacto rectal demuestra una ampolla vacía.

En los recién nacidos y lactantes pequeños el cuadro es muy a menudo mucho más complejo. El diagnóstico es siempre difícil y a veces sólo podrá afirmarse gracias a los exámenes complementarios y a la biopsia rectal.

Debe pensarse en una Enfermedad de Hirschsprung en cada caso de oclusión neonatal. ⁽⁹⁾ En efecto, la Enfermedad de Hirschsprung ocupa el segundo lugar en el orden de frecuencia de las oclusiones neonatales, después de las atresias intestinales. ⁽¹⁰⁾

La prueba de la sonda (que consiste en introducir una sonda rectal más allá de la zona estrecha, provocando rápidamente una salida abundante de gases y materias), constituye un medio de diagnóstico importante. ⁽¹⁰⁾

Sin embargo, en muchos de estos niños la sintomatología se reduce a un estreñimiento o simplemente una distensión abdominal. Pero es raro que después de algunos meses, especialmente en el momento de un cambio de dieta, el cuadro clásico no se manifieste.

Diagnóstico Radiológico

El examen radiológico es de suma importancia, no solamente para hacer el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung, sino también para dar su localización.

Después de una placa simple de abdomen, se hace un enema opaco, muy lento y siguiendo su progresión bajo escopia. Hay que detenerse cuando la sustancia opaca comienza a llenar la parte dilatada y, si la porción inferior "no está suficientemente dibujada, en lugar de inyectar de nuevo, darle vueltas al niño sobre él mismo de manera a tapizar las partes de este infundíbulo megacólico." (11)

Se aconseja como líquido de contraste las soluciones diluídas de bario para no añadir el estreñimiento causado por este producto a la retención crónica tan considerable en estos niños.

Es necesario buscar las incidencias óptimas que pondrán en evidencia mayor, la zona aganglionar y que son: oblicua anterior derecha, perfil estricto en decubito lateral izquierdo y una incidencial axial de la pelvis. (11). (Figura 1.)

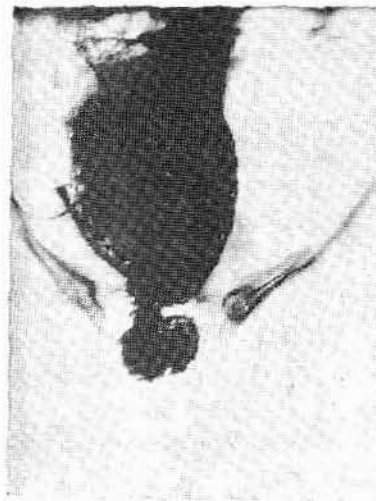


FIG. 1

Incidencia axial que permite poner en evidencia una zona aganglionar rectosigmoidea corta.

Se evitará sobre todo la introducción de un volumen importante de líquido de contraste, responsable de colapsos cardiovasculares graves y rupturas intestinales. El enema se hará bajo presión débil, con el tanque o una jeringa.

Es importante hacer una o más placas algunas horas después de la evacuación del enema, para juzgar la eventual retención anormal del líquido de contraste.

La interpretación de las imágenes obtenidas permite dar un diagnóstico muy preciso. Se verán fácilmente los signos

típicos de la enfermedad de Hirschsprung; un recto normal o estrecho, seguido de una porción (Figura 2) recto-sigmoidea paralizada y estrecha que se continúa por un colon bruscamente ampliado en embudo⁽¹¹⁾. Existen a veces ulceraciones y modificaciones de la mucosa en el segmento dilatado que son muy características.

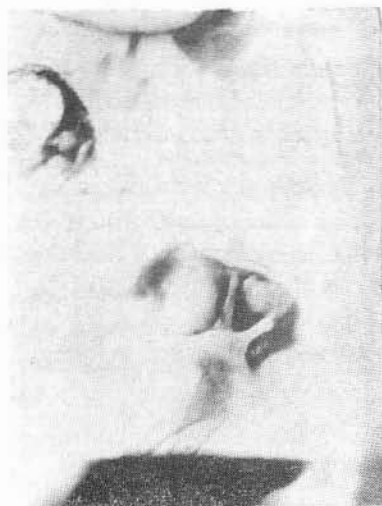


FIG. 2

La imagen radiológica típica existe prácticamente siempre cuando los niños tienen más de dos meses,⁽¹¹⁾ pero en el recién nacido y el lactante pequeño, el diagnóstico radiológico es mucho menos fácil ya que la distensión cólica no aparece con evidencia. Hay que acordarse entonces que una retención significativa de bario puede ser el único síntoma precoz de la Enfermedad de Hirschsprung.⁽¹²⁾

Aun si el enema opaco no demuestra signos típicos, nosotros enfocaremos como lo hacen Sauvegrain y Errera,⁽¹³⁾ el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung ante la asociación:

Atraso a la evacuación meconial,
Accidentes oclusivos precoces,
Distensión aérea o hidroaérea a la vez sobre el intestino delgado y el intestino grueso,
Colapso cólico espontáneo nulo o insuficiente después del enema.

La Biopsia Rectal

No es raro que los signos clínicos y la radiografía dejen dudas sobre el diagnóstico. La biopsia rectal constituye enton-

es el método seguro que permitirá descartar o afirmar definitivamente el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung. Se hará obligatoriamente cada vez que el diagnóstico sea dudoso. Sus indicaciones mayores son: ⁽¹⁴⁾

- 1º) Las formas malignas de la Enfermedad de Hirschsprung, ya que los signos radiológicos antes de los dos meses no son siempre evidentes.
- 2º) Las formas muy cortas en las cuales los clichés radiográficos dan signos equívocos.
- 3º) Las enfermedades de Hirschsprung en las que se ha hecho una colostomía de urgencia a causa de una oclusión, sin haber podido precisar el diagnóstico en ese momento.
- 4º) Las enfermedades de Hirschsprung en las cuales el estreñimiento está escondido bajo una diarrea crónica.

La ausencia de células neuronales en los plexos mientéricos constituye ya un elemento positivo en favor del diagnóstico de Hirschsprung; la presencia, en su lugar, de grandes troncos amielínicos trae una confirmación útil para el diagnóstico. ⁽¹⁴⁾

"La constatación, en la biopsia, de una sola célula neuronal permite descartar formalmente el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung. ⁽¹⁴⁾

Clasificación

Aunque una clasificación parece, a primera vista, sin importancia, creemos útil considerar separadamente dos grupos:

- a) Según la malignidad de la enfermedad;
 - b) Según la longitud del segmento aganglionar.
- a) Según la malignidad

En este grupo vamos a considerar por un lado las formas malignas, por otro lado las formas toleradas. Claro está, la longitud del segmento aganglionar no constituye aquí el factor determinante de la malignidad o benignidad de la lesión. Existen Enfermedades de Hirschsprung precoces y malignas tanto en las formas cortas como en las formas largas.

1º) Formas malignas

Ciertas formas muy precoces tienen una mortalidad tan alta que se puede, sin exagerar, hablar de formas malignas de la Enfermedad de Hirschsprung.⁽¹⁰⁾

El cuadro severo se instala de una vez desde el nacimiento, realizando frecuentemente una oclusión neo-natal y evolucionando muy rápidamente hacia la agravación, a menudo hacia la muerte. Hágase lo que se haga es muy difícil recuperar estos niños. Es evidente que nos encontramos ante formas de la enfermedad particularmente mal toleradas. Las intervenciones paliativas en estas circunstancias dramáticas soportan una mortalidad elevada y disponemos de muy pocos medios para hacer la enfermedad más soportable y obtener una sobrevida que permita una terapéutica más adecuada, en mejores condiciones.

Aunque la mortalidad de estas formas malignas pasa a veces la cifra de 50%, no nos parece exagerada si se toma en cuenta el estado dramático, preagónico, con que estos niños llegan al hospital. Sin embargo, los resultados van en franca mejoría gracias a un mejor conocimiento de la enfermedad y, sobre todo, a los progresos aportados a las técnicas de reanimación.

2º) Formas toleradas

Son las formas que realizan el cuadro clásico. La mortalidad antes del descubrimiento del tratamiento adecuado era muy alta, especialmente en los lactantes. En realidad, como lo hacen resaltar Laurence y Lagache,⁽¹¹⁾ los niños que llegaban a una edad avanzada eran los sobrevivientes, portadores de enfermedades más o menos toleradas. Tarde o temprano la complicación venía, llevándose al enfermito o bien dejándolo en un estado cada vez peor, haciendo su sobrevida más y más problemática.

Estos niños son sumamente frágiles y aquéllos que sobreviven a las infecciones, oclusiones y perforaciones intestinales, lo mismo que aquéllos que no han presentado ningún episodio grave, llevan las marcas de la enfermedad: un atraso pondero-estatural marcado y un estado general muy mediocre.

Sin contar con que no quedan al abrigo de los accidentes bruscos y que, aun después de la intervención quirúrgica, un

cierto número de estos niños son todavía una presa fácil para las enfermedades corrientes. (16)

Señalaremos el gran peligro de los enemas de grandes cantidades de líquidos, responsables de shocks mortales debidos a la distensión brusca del colon; igualmente peligrosos son los enemas de agua pura, que pueden causar una intoxicación, casi siempre irreversible, debida a la reabsorción masiva de agua, que pasa en la circulación sanguínea ("water intoxication") (16).

b) Según la longitud del segmento aganglionar

En este grupo distinguiremos:

- 1º) Las formas cortas, que no pasan la unión rectosigmoidea.
- 2º) Las formas rectosigmoideas largas que ocupan la totalidad del recto y del sigmoides. (Fig. 3.)



FIG. 3

Forma Rectosigmoidea larga

- 3º) Las formas extendidas hasta el ángulo esplénico.
- 4º) Las formas extendidas hasta la mitad del transversal.
- 5º) Las formas extendidas a la totalidad del colon y aun a parte del intestino delgado.

Fuera de la noción de malignidad o de benignidad, la mortalidad es más alta cuando el segmento aganglionar es más largo.

Sólo las formas del primer grupo y a veces las del segundo grupo pueden beneficiarse de un "nursing"; en todas las otras

formas deberá hacerse una colostomía, en espera de la intervención definitiva.

Diagnóstico Diferencial

Las afecciones que pueden ser causa de error en el diagnóstico son numerosas. Nos contentaremos de citar las principales.

1º) El megacolon secundario: debido a un obstáculo mecánico, es la consecuencia habitual de las imperforaciones anales después de una intervención imperfecta o con fístula vaginal o perineal consideradas erróneamente como satisfactorias. ⁽¹¹⁾ El diagnóstico no presenta aquí ninguna dificultad.

2º) El megacolon funcional o idiopático: se trata de un estreñimiento crónico, sin ninguna causa anatómica, que trae secundariamente una dilatación cólica. La sintomatología es muy parecida a la de la Enfermedad de Hirschsprung, pero estos megacolon funcionales no empiezan casi nunca al nacimiento. El examen radiológico demuestra que la dilatación cólica comienza desde el año y que no existe la zona intermediaria en forma de embudo. ⁽¹¹⁾ Además, en la ampolla rectal se encuentra casi siempre un fecaloma, lo que es excepcional en la Enfermedad de Hirschsprung.

3º) Las atresias intestinales e ileos meconiales pueden ser eliminados cuando ha habido expulsión meconial. La prueba de la sonda es un excelente medio para reconocer las oclusiones neonatales debidas a la Enfermedad de Hirschsprung por la emisión abundante de meconio que se produce en cuanto la sonda pasa la zona estrecha. ⁽¹⁰⁾

4º) Las estenosis congénitas del colon y el vólvulo del intestino delgado o de la asa umbilical pueden descartarse, ante la permeabilidad y la topografía normal del colon al enema opaco. ⁽¹²⁾

5º) Las toxicosis que provocan distensión abdominal, especialmente si hay infección a bacilos coli 111B4 (que se presentan también muy a menudo en la Enfermedad de Hirschsprung) pueden ser causa de error ⁽¹³⁾. El enema opaco y, sobre todo la biopsia rectal, permiten descartarlos.

Tratamientos Paliativos y Tratamiento Quirúrgico

1. Nursing.

Cuando un lactante pequeño o un recién nacido llegan al hospital con un cuadro de oclusión o suboclusión intestinal y que

el diagnóstico formal de Enfermedad de Hirschsprung se ha hecho, se logrará, la mayoría de las veces, provocar la evacuación de gases y materias fecales gracias a una sonda rectal introducida suficientemente lejos para que pase la zona aganglionar atónica.

Habiendo resuelto este problema urgente, se conseguirá mantener el tránsito y variar el intestino gracias a pequeños lavados y a la sonda rectal.

Estos pequeños cuidados diarios pueden ser realizados enseguida, en el domicilio del enfermito por los padres (excepto claro está, si se trata de una forma larga de la enfermedad) y el niño será seguido regularmente en la consulta.

Habrà que insistirle a los padres sobre la importancia vital para el niño de estas pequeñas maniobras, fácilmente realizables sin peligro, a condición de rodearse de algunas precauciones muy sencillas:

- 1) Introducir siempre la sonda bien vaselinada, con suavidad, sin efectuar nunca maniobras de fuerza;
- 2) Hacer los lavados diariamente con pequeñas cantidades de suero fisiológico (o agua salada);
- 3) Traer al niño al hospital en cuanto se note el menor atraso en la evacuación intestinal o si el estado general se altera.

El niño podrá así mantenerse en buenas condiciones y la intervención podrá hacerse entonces, prácticamente sin peligro, cuando alcance un peso de 8 a 12 Kg.

Si a pesar de todo, la evolución no parece satisfactoria, se podrá intervenir aún más temprano, pero es evidente que el resultado será mejor cuanto más grande esté el niño. Este tratamiento de espera es realmente eficaz y su realización es muy sencilla. Los casos que siguen rebeldes al "nursing" podrán beneficiarse con una colostomía, pero es raro que no se pueda mantener estos niños, una vez que el episodio agudo ha pasado, hasta por lo menos 6 meses de edad y hacer entonces una intervención definitiva, evitando los peligros y complicaciones de la colostomía.

Las formas largas, sin embargo, siguen siendo una indicación formal a la colostomía en zona sana.

La Colostomía

No hay que despreciar, sin embargo, la colostomía, verdadera operación milagrosa en muchos casos. En las formas tolera-

das su indicación es, sin duda, excepcional, sea porque el niño tenga una edad suficiente para soportar la rectosigmoidectomía, sea porque la respuesta favorable al nursing no justifique un gesto quirúrgico paliativo.

En las formas malignas y en las formas largas su indicación es mucho más amplia. En las formas largas la colostomía sistemática, de principio, está ampliamente justificada. En las formas malignas que siguen ocluidas a pesar de la sonda rectal o que tienen una evolución desfavorable a pesar del nursing, la colostomía es también una necesidad.

Esta intervención no es nada banal en los niños pequeños. La anestesia reporta cierto peligro y las complicaciones por mínimas que parezcan, especialmente las diarreas infecciosas pueden ser muy graves.

Sin embargo, cuando la evolución es satisfactoria, se verá a estos niños mejorar espectacularmente y llegar a la edad de la intervención en excelentes condiciones.

La colostomía debe hacerse en zona sana para que sea eficaz. Se verificará por una biopsia hecha a este nivel y que debe mostrar un intestino normalmente innervado.

En general, se hará en el colon transversal, pero su situación será otra si, durante la intervención, se ve que la zona aganglionar es más extendida.

Pre-operatorio

Una preparación cuidadosa, de preferencia en medio hospitalario, será la mejor garantía de éxito para la intervención.

Unos 10 días antes de ésta, por lo menos, se harán los exámenes y análisis necesarios para establecer el equilibrio biológico del paciente. Si fuese necesario, las perfusiones intravenosas adecuadas y pequeñas transfusiones sanguíneas ayudarán a poner a estos niños en condiciones biológicas lo más cercanas posibles de la normalidad.

Se logrará vaciar el intestino completamente mediante pequeños enemas diarios, la introducción de una sonda rectal y la administración de productos aceitosos como la parafina. Los enemas se harán con soluciones saladas isotónicas.

El régimen alimenticio será rico en proteínas y pobre en residuos.

Se examinará cuidadosamente el aparato urinario, asegurando su desinfección mediante antibióticos.

La desinfección intestinal de principio, se hará con cautela. Es preferible no prolongarla mucho tiempo. Se administrará un tratamiento a base de sulafguanidina, estreptomycin, neomicina, unos cinco días antes de la intervención.

Los enemas con soluciones diluidas de neomicina pueden ser útiles, la víspera de la intervención.

Si existen fecalomas, hay que procurar evacuarlos mediante una perfusión, gota a gota, rectal.

Tratamiento quirúrgico

La resección del segmento aganglionar, como lo propuso Swenson, es la única intervención realmente eficaz. Algunas modificaciones han sido introducidas pero sin variar sus principios. Las principales son:

1) Operación de State ⁽¹⁸⁾ o resección intra abdominal. Los resultados han sido poco satisfactorios y las recidivas muy numerosas.

2) Operación de Duhamel ⁽¹⁹⁾ ⁽²⁰⁾ o "abaissement retro-rectal". Sus principios son los siguientes:

- Por vía abdominal se corta el recto, se cierra y se fija en el fondo del Douglas;
 - Después de resecar la zona estrecha-sigmoidea y la asa megacólica, se moviliza el colon pélvico, de manera de poder bajarlo hasta el recto, haciendo las secciones vasculares necesarias;
 - El espacio retro rectal se disocia en su línea media hasta llegar al nivel del plan muscular perineal;
 - Por vía perineal se hace una incisión sobre la mediacircunferencia posterior de la línea ano-cutánea;
 - La pared propia del canal anal es separada de la fase axial del esfínter externo, lo que permite alcanzar el despegamiento retro-rectal hecho por vía abdominal y bajar entonces el colon hasta el plan de la incisión cutánea;
 - El segmento cólico posterior se sutura a la piel retro-anal y dos pinzas fuertes se ponen adelante, una rama en el
-

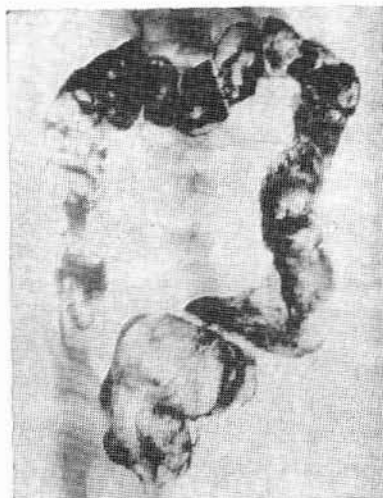
colón bajado y otra en el recto, formando entre ellas una "V" abierta hacia afuera. Una vez cerradas, ellas amarran sólidamente el colon bajado y el recto abandonado. Las pinzas de enterotomía caen espontáneamente de 4 a 8 días más tarde.

Las ventajas de esta técnica son las siguientes:

- a) Se reemplaza la anastomosis término-terminal por una enterotomía progresiva;
- b) Se preserva integralmente el aparato esfínteriano, conservando la mucosa anal sensitiva al mismo tiempo que se baja hasta el margen anal un colón funcional.
- c) Se suprime la disección del recto pelviano.

Esta técnica ha reemplazado en muchas partes la operación de Swenson, especialmente en los niños muy pequeños. Sus resultados parecen ser bastante satisfactorios con una mortalidad prácticamente nula.

Su indicación es, en todo caso, imperativa en las recidivas debidas a una primera resección insuficiente. (Fig. 4).



Aspecto Radiológico del intestino después de una intervención tipo operación de DUHAMEL.

3) **Operación de Swenson** modificada por Pellerin. Sus principios son:

--Decúbito dorsal, piernas abiertas y fijadas en rectitud a las piernas de la mesa, inclinada de 45 d.:

- Sonda vesical fijada al muslo. Dilatación anal;
 - Laparatomía oblicua izquierda. Se liga la *arteria epigástrica* y luego se hace la incisión del peritoneo, exteriorizándose el *sigmoides dilatado*;
 - El intestino delgado se quita del campo operatorio empujándolo hacia el abdomen superior por medio de paños abdominales y separadores. En las niñas se ponen dos hilos tractores en el ligamento redondo lo que abrirá el Douglas;
 - Sección del meso-sigmoideo. Se abre transversalmente el pliegue de reflexión rectovesical y se despega la fase posterior de la vejiga;
 - Ligadura de las ramas de la *arteria mesentérica inferior*;
 - Se prosigue entonces la disección del recto hacia abajo, quedándose lo más cerca posible de la pared rectal, en el tejido conjuntivo que lo rodea. Para facilitar esta disección se pasa una cuerda umbilical bajo el *rectosigmoides*;
- Los vasos se ligan a medida de su encuentro, prefiriendo ligar varias veces el mismo vaso que alejarse de la pared rectal;
- Se infiltra novocaina en el meso-sigmoides;
 - Se identificará de paso los dos uréteres y, en el niño, el canal deferente. En las niñas se despejará el recto de toda la vagina, acordándose que ésta es dos veces más grandes que el útero. Seccionar los ligamentos útero-sacros;
 - La disección se proseguirá hacia abajo hasta el plan de los músculos elevadores. Será suficiente cuando una torunda montada haciendo presión suave del lado abdominal, permite ver el levantamiento que produce en el periné alrededor del ano;
 - Habrà que ligar las *arteras hemorroidal superior y hemorroidal media*. En ningún momento se harán tracciones o maniobras violentas.
 - El *sigmoides y recto*, liberados de todas sus adherencias, pueden ser bajados fácilmente sin tracciones. Hacia arri-
-

ba el meso-colón se despega ampliamente. Se empieza un despegamiento colo-epiploico preparándose a una posible liberación del ángulo izquierdo que tal vez sea necesaria.

—El límite de la zona bien vascularizada se señala con una seda (hilo de seguridad.)

—Con seda gruesa se hace entonces una ligadura alrededor del recto-sigmoides, a la mitad de la zona estrecha. Un asistente introduce una pinza de J. L. Faure por el ano. Cuando esta pinza topa con el fondo de saco debido a la ligadura del recto-sigmoides, se abre y el cirujano empuja un poco el intestino de manera de invaginarle una pequeña porción sobre la que se cierra la pinza.

Tiempo perineal

El asistente jalará entonces la pinza hacia abajo con tracciones suaves y progresivas y pequeños movimientos laterales de manera de entubar el sigmoides dentro del recto y de voltear completamente este último hacia el exterior.

El cirujano ayuda desde el abdomen y vigila la tensión del meso y la vascularización del colon.

Se secciona entonces el canal anal circularmente a 1.5 ó 2 cms. del margen anal y se exterioriza el sigmoides hasta el hilo de seguridad vascular. Se secciona este intestino exteriorizado, dejándolo pasar unos 5 a 8 cms. Se introduce una sonda gruesa en su luz (unos pocos centímetros evitando que penetre hasta el orificio anal) y se fija amarrando el intestino alrededor con una seda gruesa, lo que asegura al mismo tiempo la hemostasis.

Tres puntos amarran los dos cilindros solidarizados a la piel del periné. Un pequeño dren se deja entre los dos cilindros durante cuatro días. Después de unos diez días se secciona el excedente de colon y la anastomosis se ha hecho espontáneamente. Unos cuantos puntos de catgut hacen la hemostasis y el prolapso se reintegra entonces por simple presión. Las ventajas de esta técnica son:

- 1) Evita las estrecheces ya que no se hace ninguna sutura a nivel de las anastomosis.

- 2) Se evitan las fístulas vaginales ya que no hay que temer las infecciones debidas a necrosis de la anastomosis (la vascularización del canal anal es muy mediocre) o permeabilizaciones de las anastomosis por incongruencia de las extremidades.
- 3) No se hace ninguna resección abdominal, lo que suprime todo riesgo de infección.

El inconveniente es el mismo de todas las intervenciones de este tipo: la larga, difícil y tediosa disección del recto pelviano.

Post-Operatorio

A partir del día siguiente de la intervención hay emisión normal de heces. Unos diez días más tarde se puede cortar

el excedente de colon exteriorizado y reintegrar el prolapso ya que la anastomosis se ha hecho espontáneamente. Esta pequeña intervención no provoca ningún desorden funcional y el niño continúa expulsando heces normales cada día.

La mejoría, tanto funcional como general, es espectacular. Los niños pueden irse del hospital unos quince días después de la intervención. Los que se han operado muy pequeños, entre 6 meses y dos años, continúan a veces con distensión abdominal y estreñimiento moderado un cierto tiempo, pero todo eso cede espontáneamente con la reeducación funcional.

Para evitar desórdenes urinarios, se deja una sonda vesical permanente durante los primeros cinco días. Se hacen aspiraciones duodenales únicamente en caso necesario. La antibioterapia se prosigue hasta el décimo o doceavo día.

La mejoría clínica inmediato no está en relación con las imágenes radiológicas. En efecto, si bien es cierto que el colon disminuye progresivamente de volumen, no da una imagen radiológica normal sino hasta mucho tiempo después de la intervención. No debe tampoco olvidarse que varias semanas después de la intervención el segmento cólico bajado puede parecer estrecho debido a un edema local persistente.⁽¹¹⁾ Eso no tiene, sin embargo, ninguna consecuencia sobre la función intestinal y desaparece espontáneamente en pocos meses. Hay que darle entonces más importancia a la retención de bario, en tiempo y en cantidad, que a la dilatación intestinal.⁽²¹⁾

Hipertonía Esfincteriana

Algunos niños, operados pequeños, entre 12 y 24 meses, siguen presentando durante un tiempo variable, más o menos largo según el medio familiar, una distensión abdominal y dificultades para evacuar sus materiales. Estos desórdenes tienen de particular su completa desaparición durante la noche, reapareciendo de nuevo al día siguiente. Todo se pasa como si existiese una hipertonía esfincteriana cuyo control cesa con el sueño. En la noche estos niños se ensucian, frecuentemente, hay emisión abundante de gases y de materiales y el abdomen no está distendido. Durante el día, el abdomen se distiende, pero la introducción de cualquier objeto por el ano (termómetro, dedo, supositorio) basta para provocar las heces y hacer desaparecer la distensión abdominal.

Siempre se trata de niños que no habían sido educados funcionalmente, pero con edad suficiente para tener conciencia de ello.

Esta hipertonía esfincteriana podría tener un origen psíquico. En efecto, ninguno de los niños operados antes de los 9 meses, a quienes se les pudo dar una educación funcional normal, no presenta el menor desorden, como tampoco los niños operados después de los dos años y medio, en el momento en que ya se puede contar con su colaboración. Es más, muy a menudo basta un simple cambio de medio (viaje al campo, vacaciones donde los abuelos), para que todo se componga. La duración de estos desórdenes es, muy a menudo, inversamente proporcional al grado de educación de los padres.

Swenson⁽¹⁵⁾ señala ya esta particularidad entre algunos de sus operados y realiza con éxito una esfincterotomía posterior.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Un análisis del conjunto de los hechos que hemos expuesto, nos permite hacer en primer lugar, una constatación esencial: el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung es muy fácil en el niño grande pero sigue siendo muy difícil en el recién nacido y el lactante pequeño.

Sin embargo, gracias a la radiografía y a la biopsia rectal, es posible hacer un diagnóstico precoz, y aplicar, a partir de ese momento un "nursing" muy vigilado que permitirá a estos niños alcanzar un peso suficiente para ser operados.

Si el "nursing" no parece dar resultado o si se trata de formas largas de la enfermedad, se podrá entonces recurrir a las intervenciones paliativas. Una sola intervención paliativa merece nuestra atención y es la colostomía de derivación. Esta última, sin embargo, no pone al niño al abrigo de las complicaciones y su indicación, indiscutible en ciertas formas malignas, tiene mucho menos razón de ser después del tercer mes de edad. La mortalidad pasada en esa edad, es casi casi y el "nursing" sólo será entonces suficiente para mantener éstos niños en buenas condiciones hasta el momento de la intervención definitiva.

Hay que admitir sin embargo, que la colostomía constituye una excelente medida de "salvamento" que se empleará cada vez que la evolución es desfavorable, sin esperar.

La rectosigmoidectomía cura definitivamente la enfermedad de Rirschprung, pero sus resultados son mediocres antes de los seis meses de edad, y su realización técnica es sumamente difícil y laboriosa. La operación de Duhamel evita justamente todas estas dificultades y pareciera que sus resultados son buenos.

Las formas precoces malignas de la enfermedad tienen una mortalidad muy alta. Se puede sin embargo recuperar por lo menos 50% de estos niños gracias al "nursing" y a las intervenciones paliativas.

Las formas largas son en general más graves que las cortas.

La hipertonia del esfínter no constituye una complicación seria y cederá gracias a una buena reeducación funcional sin dejar secuelas.

BIBLIOGRAFIA

1. EHRENPREIS TH. — Hirschsprung's disease in the neonatal period. Archives of disease in Childhood. London 1955, 30, N° 149, february, pp. 8-12.
2. SWENSON O. — Hirschsprung's disease (aganglionic megacolon). New england journal of medicine. Boston 1959, 260, N° 9, May 7, pp. 972-976.
3. BODIAN M. — Le Megacolon et son traitement. Archives francais de Pediatrie. 1950, 7, N° 7, pp. 661-679.
4. SWENSON O. y FISHER J. H. — Relation of megacolon and megaloureter. Year Book of Pediatrics. 1956-1957 series, p. 245.
5. LEHMANN P. — Le megacolon congenital ou Maladie de Hirschsprung Contribution á son étude anatomique, clinique et the rapeutique. Thése. Paris 1955.
6. THOMAS J. E. — Physiology of the digestif tract. The medicinal Clinics of North America. Philadelphia 1956, 40 N° 2, march, Nation Wide Number, pp. 273-293.
7. LAURENCE G. — Physiopatologie de la Maladie de Hirschsprung. (Dys-tonie aganglionnaire). La revue du Praticien. Paris 1959, 9, N° 32, 11, Dec., pp. 3423-3432.
8. BILL, ALEXANDER; CREIFHTON, ALLISON; STEVENSON, JOHN K. — The selection of infants and childrens for the surgical treatmen of Hirschsprung's disease. Surgery, Gynecology and Obstetrics. Chicago 1957, february, Voi. 104, N° 2, pp. 151-156.
9. SWENSON O. y DAVIDSON F. Z. — Similiarities of mechanical intestinal obstructions and aganglionic megacolon in the new-born enfant. A re-view of 64 cas. New England jour. of medicine. Boston 1960, 262, N° 2, jan. 14, pp. 64-67.
10. PELLERIN D. — Maladie de Hirschsprung du nouveau-né. Journées Pe-diatriques 1958 Paris. Impr. E. Lanord, pp. 251-258.
11. SAUVEGRAIN J., PELLERIN D. y FAURE C. — Etude radiologique des megacolons de l'enfance. Journal de radiologie, d'electrologie et archi-ces d'electricité médicale. Paris 1954, 35, N° 7-8, pp. 649-653.
12. Mac DONALD, R. G. y EVANS W. A. — Hirschsprung's disease. Roentgen diagnosis in infants. American journal of diseases of childrens. Vol. 87, Jan-Jun. 1954, pp. 575-585.
13. SAUVEGRAIN J. y ERRERA G. — Note sur le diagnostic radiologique de la Maladie de Hirschsprung chez le nouveau-né et chez le petit nourrisson. Journal de Radiologie d'electrologie et de Medecine Nu-cléaire. Paris 1957, 38, N° 7-8, juillet-aout, pp. 830-838.

14. NEZELOF C., PELLERIN D. y TIP MAM S. — L'interet de la biopsie rectale dans le diagnostic de la Maladie de Hirschsprung. Arch de anat. Path. Mars 1961, Vol. 9, N° 1, pp. 35-42.
 15. LAURENCE G. y LAGACHE G. — Chirurgie du mégacolon Congénital (Dystonie aganglionnaire). Arch. Fr. de Pédiatrie. Information et rapports du 61° congrés de Pédiatrie. 5-10 Octobre 1959. Paris, pp. 1-139.
 16. SWENSON O. — Follow-up on 200 patients treated for Hirschsprung's disease during a ten-year period. Annals of surgery. Philadelphia 1957, 146, N° 4, Oct., pp. 706-714.
 17. FEVRE M. — Le Megacolon dit congénital (Maladie de Hirschsprung) et son traitement. L. Hospital. Paris, mars 1959 (hors serie), 47° année, N° 962 bis, pp. 189-193.
 18. STATE D. — Physiological operation for idiopathic megacolon (Hirschsprung's disease). The journal of the American Medical Association. Vol. 149, N° 4, May 1952, pp. 350-355.
 19. DUHAMEL B. — Technique Chirurgicale Infantile. Masson et Cie. Editeurs. Paris 1957.
 21. ROVIRALTA E. y CASASA J. M. — Estado actual del diagnóstico radiológico del megacolon. Acta Pediatrica Española. Madrid 1960, 18, N° 205, Enero, pp. 1-10.
-