

Artículo Original

## Eficacia de la técnica de Duhamel modificada mediante el descenso transanal retrorectal por video laparoscopia en pacientes pediátrico con enfermedad de Hirschsprung en Gastroped Sociedad Anónima Simplificada Barranquilla 2010 - 2013

Abello C<sup>1</sup>, Vivas JJ<sup>2</sup>, Jimenez L<sup>3</sup>.

### RESUMEN

**Objetivo:** Determinar la eficacia de la técnica de Duhamel modificada mediante el descenso transanal retrorectal por video laparoscopia en pacientes pediátrico con enfermedad de hirschsprung en Gastroped Sociedad Anónima Simplificada Barranquilla 2010 - 2012.

**Materiales y métodos:** Estudio descriptivo ambispectivo en el cual se estudiaron 26 pacientes pediátricos con enfermedad de hirschsprung atendidos en Gastroped Sociedad Anónima Simplificada Barranquilla 2010 - 2013, además Se tuvieron en cuenta las historias clínicas para obtener los datos de las variables que se analizaron en la población estudio.

**Resultados:** Se observó que el sexo masculino predominó con 69%, y la mayoría estuvo en el rango de edad entre 1 a 5 años (58%); en cuanto a las manifestaciones clínicas la mayoría presentó estreñimiento (81%); en relación a las complicaciones el 92% no presentaron.

**Palabras clave:** manifestaciones clínicas, hirschsprung, video laparoscopia.

### ABSTRACT

**Objective:** To determine the effectiveness of the modified Duhamel technique by lowering transanal retrorectal by video laparoscopy in pediatric patients hirschsprung disease in Barranquilla Simplified Gastroped SA 2010 - 2012.

**Materials and methods:** A retrospective and prospective in which we studied 26 pediatric patients with treated at Gastroped hirschsprung Simplified Barranquilla SA from 2010 to 2013, and were considered the medical records data for variables that were analyzed in the study population.

**Results:** We observed that male sex predominated with 69%, and most were in the age range 1-5 years (58%), in terms of the clinical manifestations presented most constipation (81%), in relation to complications, 92% did not.

**Keywords:** clinical manifestations, hirschsprung, video laparoscopy.

### Introducción

La enfermedad de Hirschsprung (**EH**) es un trastorno congénito derivado de la alteración en la migración de células ganglionares del plexo mientérico desde la cresta neural, es la causa de estreñimiento y obstrucción intestinal durante la infancia que más interesa al cirujano pediátrico.

Su incidencia es de 1/5.000 a 1/7.000<sup>1</sup> recién nacidos vivos y afecta predominantemente al sexo masculino en las formas comunes, no observándose diferencia entre sexos en los aganglionismos extensos (AE). Su etiopatogenia en muchos casos es de base genética (deleciones del protooncogén RET en el 50% de las formas familiares),<sup>2</sup> demostrándose mayor riesgo de padecer la enfermedad en los familiares de pacientes afectos de formas largas, siendo

<sup>1</sup> Cirujano Pediatra. Gastroped S.A.S. - Clínica General del Norte. [crisobal\\_abello@yahoo.com](mailto:crisobal_abello@yahoo.com)

<sup>2</sup> Asesor Metodológico. Universidad Metropolitana. [jvivas50@yahoo.com](mailto:jvivas50@yahoo.com)

<sup>3</sup> Residente de último año de Cirugía General. [lizliip@hotmail.com](mailto:lizliip@hotmail.com)

recomendable el estudio genético en estas familias. El tratamiento quirúrgico ha evolucionado en los últimos 30 años y más aún en la última década.<sup>3</sup>

La EH forma parte de los trastornos conocidos como disganglionismos que incluyen también el hipoganglionismo y la displasia neuronal intestinal y su incidencia varía según la etnia, estimándose en 1.5 por 10.000 nacidos vivos en población caucásica, 2.1 por 10.000 nacidos vivos en afroamericanos, 1.0 por 10.000 nacidos vivos en hispanos y 2.8 por 100.000 nacidos vivos en asiáticos. Es más frecuente en raza blanca y en recién nacidos de término. En hermanos la incidencia es de aproximadamente del 3.5%, aumentando según la longitud del segmento afectado hasta un 20%.<sup>4</sup>

La EH predomina en varones en una relación de 3-5:1.<sup>5</sup> Esta relación disminuye a 2:1 cuando el segmento afectado es más largo. El tratamiento de la EH es quirúrgico y está orientado a la remoción del segmento agangliónico, y anastomosar el segmento normal proximal con el recto distal o canal anal.

Los procedimientos que pueden llevarse a cabo son variados, y pueden realizarse en uno o dos tiempos operatorios. La elección de una u otra técnica está determinada también por la presencia de malformaciones digestivas, que pueden asociarse con alguna frecuencia a la EH.

Clásicamente existen tres procedimientos quirúrgicos, que son Swenson (rectosigmoidectomía), el cual reseca total o parcialmente el segmento agangliónico y usa el colon normal para ayudar a propulsar las heces estancadas hacia el exterior, y aliviar a los niños de la obstrucción parcial o total que tanto traumatiza a ellos y sus familiares.

Duhamel (Retrorectal Transanal Pull-Through) disminuye la disección de la pelvis en su porción ántero y latero rectal y excluye el mismo en vez de resecarlo. La operación original consistía en dividir y cerrar la parte proximal del recto, reseca la zona agangliónica parcialmente y descender en el espacio retrorectal al colon normal. Por la parte perineal, se realiza una incisión en la zona por encima de la línea perineal, pared posterior, disección del espacio retrorectal y descenso del colon por este sitio. La pared posterior del recto y la anterior del colon son tomados y "machacados" con una pinza de Kocher doble en V invertida;

estas pinzas se mantienen por 10-15 días hasta que, por necrosis, caen y Soave (Endorectal Pull-Through).<sup>6</sup> Nuevas técnicas permiten realizar el procedimiento en un tiempo operatorio sin realizar estomas, el uso de laparoscopia para hacer una cirugía menos invasiva y la realización de una resección transanal o perineal ayudándose si es necesario con laparoscopia.

Cada una de ellas parece ser igualmente efectiva en la correlación de la constipación. La incidencia de complicaciones postoperatorias está estrechamente relacionada con la experiencia de cada escuela quirúrgica.

### Materiales y métodos

Estudio descriptivo ambispectivo, en el cual la población objeto de estudio fueron todos aquellos pacientes pediátricos con enfermedad de hirschsprung atendidos en Gastroped Sociedad Anónima Simplificada Barranquilla 2010 - 2013, los cuales cumplieron con los criterios de inclusión, además se tuvieron en cuenta las historias clínicas para obtener los datos de las variables que se analizaron en la población estudio.

Se empleó un formato de recolección de datos, previamente elaborado, que garantizó el orden, y de esta manera facilitó su clasificación, digitación y tabulación.

La información se clasificó en variables cuantitativas, en las cuales el análisis se hizo por medio de tablas y figuras utilizando diagrama de barras y porcentajes.

### Resultados

Se tuvieron en cuenta 26 pacientes pediátricos que cumplieron con los criterios de inclusión, en donde se pudo observar que el sexo que predominó fue el masculino con 69% y el femenino con 31%. (Tabla 1)

**Tabla 1.** Sexo de los pacientes pediátricos con enfermedad de Hirschsprung

	N°	%
Masculino	18	69%
Femenino	8	31%
TOTAL	26	100%

Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con enfermedad de hirschsprung en Gastroped Sociedad Anónima Simplificada Barranquilla 2010- 2012

En cuanto al rango de edad de los pacientes con enfermedad de hirschsprung, se evidencia que el 58% pertenece entre las edades de 1 - 5 años, mientras que el 27% de los pacientes esta en entre 6 - 10 años, y el 12% son menores de un año y el 4% restante está entre 11 - 15 años. (Tabla 2)

**Tabla 2.** Rango de edad de los pacientes pediátricos con enfermedad de Hirschsprung

	Nº	%
< 1 año	3	12%
1 - 5 años	15	58%
6 - 10 años	7	27%
11 - 15 años	1	4%
<b>TOTAL</b>	<b>26</b>	<b>100%</b>

Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con enfermedad de hirschsprung en Gastroped Sociedad Anónima Simplificada Barranquilla 2010 - 2012

El 81% de las manifestaciones clínicas de los pacientes fue el estreñimiento, ya que la agangliosis que se presenta a nivel intestinal se presenta como una obstrucción funcional impidiendo el paso de las heces y enlenteciendo el tránsito intestinal, lo cual conlleva finalmente a una distensión abdominal y obstrucción. (Tabla 3).

**Tabla 3.** Manifestaciones clínicas de los pacientes pediátricos con enfermedad de Hirschsprung

	Nº	%
Estreñimiento	21	81%
Estreñimiento + Distensión Abdominal	2	8%
Distensión Abdominal	1	4%
Rectorragia + Fiebre	1	4%
Estreñimiento + Obstrucción Intestinal	1	4%
<b>TOTAL</b>	<b>26</b>	<b>100%</b>

Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con enfermedad de hirschsprung en Gastroped Sociedad Anónima Simplificada Barranquilla 2010 - 2012

El 88% de los pacientes no presentaron complicaciones, dando que esta modificación a la técnica de Duhamel es mucho más segura la realización de las anastomosis y el tiempo quirúrgico es menor; el 12% restante si presentaron como: vómito y fiebre en un 4% para cada una. (Tabla 4).

**Tabla 4.** Complicaciones clínicas de los pacientes pediátricos con enfermedad de Hirschsprung

	Nº	%
Vómito	1	4%
Fiebre	1	4%
No presentaron	<b>24</b>	<b>88%</b>
<b>TOTAL</b>	<b>26</b>	<b>100%</b>

Fuente: Historias clínicas de pacientes pediátricos con enfermedad de hirschsprung en Gastroped Sociedad Anónima Simplificada Barranquilla 2010- 2012

## Discusión

La enfermedad de Hirschsprung debe sospecharse siempre ante la presencia de cuadros de obstrucción intestinal o estreñimiento persistente durante la infancia, especialmente durante los primeros meses. Debe ser por lo tanto bien conocida por pediatras y cirujanos para su diagnóstico y tratamiento precoz.

Los pacientes con enfermedad de hirschsprung presentaron un rango de edad entre los < 1 año hasta los 15 años de edad, los cuales dicha patología tuvo mayor frecuencia entre 1 - 5 años de edad, diferente a lo mencionado por Berrocal T y Cols (1999),<sup>7</sup> en el cual el 80% de los pacientes manifestaron la enfermedad en el primer año de vida.

En relación con el sexo, se evidenció que predominó el masculino con un 69%, ya que una frecuencia cercana a 1 por cada 5.000 nacimientos y es más frecuente en varones, según Guiraldes (1997).<sup>8</sup>

El estreñimiento es un motivo de consulta frecuente en pediatría y puede ser causada por diferentes patologías, el cual fue la mayor manifestación clínica de los pacientes con enfermedad de hirschsprung en un 81%, según García (1998) (9) se estima que es el motivo de consulta de 3 a 5% de los niños atendidos en forma ambulatoria y 15 a 25% de los pacientes referidos a gastroenterología pediátrica. En los recién nacidos el síntoma más frecuente es el retraso en la eliminación de meconio, lo que en el 99% de los niños normales ocurre dentro de las primeras 48 horas de vida. En los casos en que se desarrolla una pseudo-obstrucción intestinal, el niño puede presentar distensión abdominal y vómitos.

El diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung se confirma con manometría y biopsia rectal. La

manometría rectal tiene una sensibilidad de 95% para esta patología, al demostrar ausencia del reflejo recto-anal (el EAI no se relaja tras la distensión rectal); es útil después del día 15 de vida. La biopsia rectal por succión es un procedimiento relativamente sencillo, que no requiere anestesia general y puede ser realizado desde el primer día de vida. Se demuestra ausencia de células ganglionares. Además, el examen histoquímico de la muestra presenta aumento de la enzima acetilcolinesterasa en la mucosa y submucosa del segmento afectado. Este procedimiento debe ser realizado con posterioridad al estudio con enema baritado debido al riesgo de perforación en el sitio de la biopsia.

### Conclusiones

Se concluye que con la técnica Duhamel modificada mediante el descenso transanal

retrorectal por video laparoscopia hace mucho más fácil y reproducible el acceso transrectal, además no se presenta contaminación intraabdominal dado que el tiempo séptico abdominal se omite porque sección del muñón y el grapado se hace con el asa exteriorizada, permitiendo la realización de una anastomosis posterior más segura por ser de espesor total y realizar un reforzamiento de la misma.

Además de evitar las estenosis y requerimiento de dilataciones postoperatorias, ya que permite determinar el largo del muñón rectal. Se le suman las ventajas de la técnica de Duhamel tradicional de no tocar o poner en riesgo estructuras importantes en relación con la pared rectal anterior y se reduce el tiempo quirúrgico y por ende la estancia hospitalaria de los pacientes con retorno a sus actividades en un menor tiempo y con una buena calidad de vida.

### Referencias Bibliográficas

1. Shimotake T, Go S, Inoue K, Tomiyama H, Iwai N. A homozygous missense mutation in the tyrosine E kinase domain of the RET proto-oncogene in an infant with total intestinal aganglionosis. *Am J Gastroenterol* 2001;96(4):1286-91.
2. Sakai T, Wakizaka A, Matsuda H, Nirasawa Y, Itoh Y. Point mutation in exon 12 of the receptor tyrosine kinase proto-oncogene RET in Ondine-Hirschsprung syndrome. *Pediatrics* 1998;101(5): 924-6.
3. Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T. Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. *J Pediatr Surg* 2005;40(1):197-201; discussion 201-2.
4. Luis L.A., Encinas J.L., Avila L.F., et cols. Enfermedad de Hirschsprung: enseñanzas de los últimos 100 casos. *Cir Pediatr* 2006; 19:177-181.
5. Kessmann J. Hirschsprung's Disease: Diagnosis and Management. *American Family Physician*. Vol 24, No 8, 2006: 1319-1323.
6. Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T. Hirschsprung's Disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. *J Pediatr Surg*. Vol 40. 2005: 197 - 202.
7. Berrocal T, Lamas M, Gutiérrez J, Torres I, Prieto C, del Hoyo ML: Congenital anomalies of the small intestine, colon and rectum. *Radiographics* 1999; 19: 1219-36.
8. Guiraldes E, Larrain F, Harris P: En Manual de Gastroenterología Pediátrica. Ediciones Universidad Católica de Chile 1997; 13-24.
9. García C: Constipación en el niño. Estudio por imágenes. *Pediatría al día* 1998; 14: 261-3.