

## CASO CLÍNICO

### *Diagnóstico tardío de aganglionsis colónica y tratamiento primario sin colostomía*

#### *Delayed diagnosis of colonic aganglionsis with primary treatment without colostomy*

Jorge Enrique Uceda del Campo <sup>1</sup>

#### RESUMEN

Se presenta el complicado curso clínico de una lactante, sus dificultades diagnósticas iniciales, las maniobras terapéuticas subsecuentes y la resolución satisfactoria con un adecuado seguimiento.

**Palabras clave:** aganglionsis, colostomía.

#### ABSTRACT

The complicated clinical course of an infant is presented, including its initial diagnostic difficulties, subsequent therapeutic management and satisfactory results with long term follow up.

**Key words:** colonic aganglionsis, colostomy.

#### INTRODUCCIÓN

La aganglionsis colónica o enfermedad de Hirschsprung es una obstrucción funcional debida a la ausencia congénita de las células ganglionares en los plexos de Auerbach y Meissner. La incidencia es 1/5000 nacimientos vivos. Es cuatro veces más común en niños, con excepción de aganglionsis extensas en que la relación es 1.5/1. El segmento agangliónico es hipertónico y contraído; el intestino proximal luce dilatado y edematoso. En 75% de los casos solo se afecta el recto y sigmoides, mientras que la aganglionsis colónica total ocurre en el 8%, usualmente tomando una porción del íleon distal.

En el 80-90% de pacientes se presentan en el período neonatal, 90% no pasan meconio durante las primeras 24 horas de vida. Vómito bilioso, distensión abdominal y constipación son típicos. Más adelante

se presentan con estreñimiento de diferente intensidad. Un tercio de pacientes presentan diarrea, indicando enterocolitis. La severidad de ésta es variable, pero puede progresar a un cuadro de megacolon tóxico que puede ser fatal. La descompresión vía un tubo rectal es salvadora.

#### REPORTE DEL CASO CLÍNICO

Una lactante de 28 días se presentó en la emergencia con vómitos biliosos de 24 horas de evolución. Al examen, presentaba gran balonamiento abdominal sin dificultad respiratoria. Estaba hidratada y alerta. La sonda nasogástrica tenía escaso drenaje bilioso. Los ruidos hidroaéreos se encontraban hipoactivos. El ano era normal.

**Antecedentes:** Nacida en una clínica local, a término, de parto eutócico y con un peso de 3200 gramos. Al día siguiente fue dada de alta, tolerando lactancia materna. Sin embargo, regresó a los 5 días con letargia, anorexia y deposición sanguinolenta. Se tomaron radiografías y fue diagnosticada como enterocolitis necrotizante (ECN), siendo tratada conservadoramente. Un cirujano pediatra consultado diagnosticó enterocolitis necrotizante grado II. La paciente recibió antibióticos y nutrición parenteral total periférica sin intralípidos. Salió de alta dos semanas después, a los 21 días de edad.

**Manejo en Emergencia:** Las radiografías de abdomen mostraban asas dilatadas con niveles hidroaéreos (Gráfica 1A).

Con la historia de una enterocolitis necrotizante neonatal y la presencia de un cuadro obstructivo, la posibilidad de una estenosis colónica indicaba realizar un enema contrastado, el cual mostró una aguda obstrucción a nivel del sigmoides proximal (Gráfica 1B).

<sup>1</sup> Cirujano Pediatra, Universidad Ricardo Palma, Diplomado por Boards Americanos de Cirugía General y Cirugía Pediátrica



**Gráfica 1A.** Obstrucción intestinal.



**Gráfica 1B.** Enema contrastado mostrando obstrucción en sigmoides proximal.

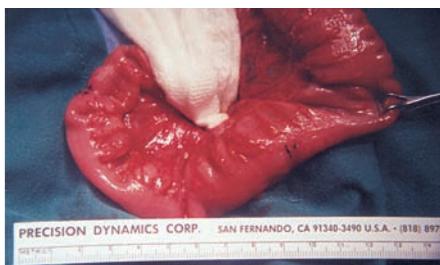
**Operación:** Con el diagnóstico pre-operatorio de obstrucción colónica secundaria a una estenosis por ECN, se programó una laparotomía. A través de una incisión transversal paraumbilical izquierda se encontraron múltiples asas distendidas en el ileon y colon. Liberando el colon descendente de su fijación retroperitoneal, la angulación entre su extremo inferior y el sigmoides desapareció y la obstrucción fue resuelta. Al exponer y palpar este segmento colónico no pudimos detectar los característicos cambios de las estenosis post-enterocolitis necrotizante (edema local, engrosamiento cicatricial de pared, irregularidad y eritema superficiales), pero sí llamó la atención una “zona de transición” de unos 5 cm de largo en el área previamente obstruida (Gráfica 2A). Luego de una descompresión distal, se tomaron

dos biopsias seromusculares (Gráfica 2B) que se enviaron a Patología para su fijación y estudio ulterior. Solucionado el proceso obstructivo agudo, cerramos la incisión por planos.

La paciente evolucionó favorablemente y salió de alta al 5to. día de haberse presentado en la Emergencia, tolerando 2 onzas de leche materna cada tres horas. El reporte histológico demoró por encontrarse las muestras en estudio.



**Gráfica 2A.** La movilización del colon izquierdo libera la obstrucción. Notar zona de transición.



**Gráfica 2B.** Luego de la descompresión colónica se muestran las zonas biopsiadas.

**Revisión de hospitalización neonatal:** Mientras la paciente se recuperaba, la familia pudo recién proporcionarnos las radiografías de su primer ingreso: La placa tomada a los 7 días de edad muestra ausencia de neumatosis intestinal, pero sí distensión de la cámara gástrica y del colon transverso (Gráfica 3). La dilatación colónica permaneció durante la hospitalización. La Gráfica 4 muestra una radiografía representativa, tomada a los 11 días de edad. Por último, la radiografía tomada a los 21 días de edad (día del alta) exhibía niveles hidroaéreos (Gráfica 5). La Gráfica 6 es una fotografía tomada en casa al día siguiente del alta.



**Gráfica 3.** Edad 7 días. No se aprecia neumatisis.



**Gráfica 4.** A los 11 días, continúa dilatación colónica.



**Gráfica 5.** Niveles hidroaéreos a los 21 días de edad.



**Gráfica 6.** Abdomen a los 21 días de edad.

**Seguimiento post-operatorio:** Luego de un curso satisfactorio de 11 días, la paciente amaneció estreñida. Una radiografía de abdomen demostró recurrencia de la distensión colónica y una vista lateral delineó un recto adelgazado (Gráfica 7). Por entonces, la biopsia distal fue reportada agangliónica. A los 45 días de edad, la paciente fue re-hospitalizada para preparar el colon con irrigaciones de solución salina entibada, dos veces al día, con la finalidad de llevar a cabo una operación de Soave sin colostomía.



**Gráfica 7.** Distensión colónica proximal y contractura rectal.

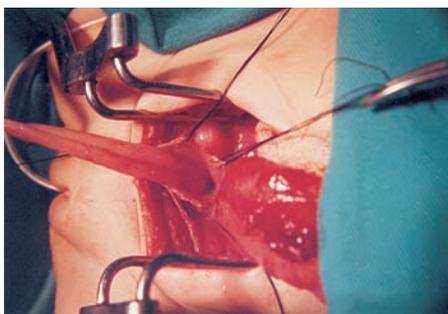
Las irrigaciones se llevaron a cabo utilizando una sonda de Foley 18F, insertándola por una distancia de 15 cm, calculando llegar a la zona gangliónica. 48 horas después, el control radiográfico demostró una excelente descompresión colónica (Gráfica 8). La administración de polietilenglicol con el Foley en posición y antibióticos orales completaron la preparación pre-operatoria.



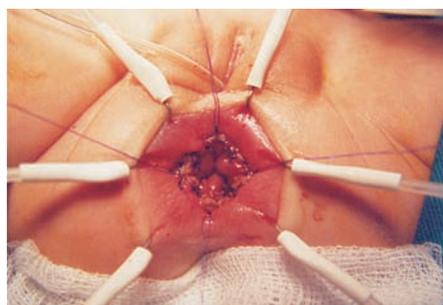
**Gráfica 8.** Excelente descompresión colónica pre-operatoria.

Operación de Soave: A las 7 semanas de edad, se practicó un descenso abdomino-perineal endorectal. La incisión fue mediana infraumbilical. Se tomaron biopsias por congelación para identificar el colon ganglionar más distal. A nivel pélvico, se comenzó la extirpación de la mucosa rectal en dirección distal, hasta llegar a un centímetro del borde anal. A través del manguito seromuscular resultante, luego de reseca el colon agangliónico intraperitoneal, se descendió el colon gangliónico hasta la región anal, realizándose una anastomosis coloanal con puntos separados de sutura con PDS 5-0 (Gráfica 9 y 10). La incisión fue cerrada por planos, la piel con sutura intradérmica continua.

La evolución fue favorable y la paciente salió de alta el tercer día post-operatorio.



**Gráfica 9.** A nivel pélvico, se separa la mucosa rectal hasta 1cm de la mucosa anal.



**Gráfica 10.** Anastomosis coloanal completada.

El último seguimiento de la paciente fue al cumplir un año de edad. Su crecimiento y desarrollo ha sido excelente. Su peso y talla han sido 9.750 kilos y 76 centímetros, respectivamente. No ha habido recurrencia del estreñimiento y no se han registrado episodios de enterocolitis. El tacto rectal fue negativo.

#### COMENTARIO

La saga de esta paciente comienza a poco de nacer. Si bien 90% de los niños con enterocolitis necrotizante son prematuros, en neonatos a término se presenta tempranamente, se localiza en el colon y el *Clostridium Perfringens* es cultivado con frecuencia <sup>(1)</sup>. La historia clínica revisada no registró aislamiento de enteropatógenos y la radiografía de abdomen no mostró la neumatosis intestinal típica de esta afección. Por otro lado, la evolución radiológica claramente muestra dilatación colónica persistente que debería haber sido estudiada con un enema contrastado. Es así como la paciente es dada de alta con signos tempranos de obstrucción colónica, la cual se presentó una semana después, motivando una intervención quirúrgica.

Con respecto al hallazgo quirúrgico de una "zona de transición" a pesar del sexo de la paciente, lo prudente era tomar las biopsias seromusculares respectivas. Si los detalles de la primera hospitalización hubieran sido conocidos, el diagnóstico podría haber sido más evidente. Es preciso recordar que la enfermedad de Hirschsprung se puede manifestar con un cuadro de enterocolitis, probablemente en relación con una deficiencia de MUC-2, un gen de mucina importante para prevenir translocación bacteriana <sup>(2)</sup>. Por otro lado, la construcción de una colostomía es cada día menos favorecida en el tratamiento de la aganglionosis <sup>(3-5)</sup>.

El diagnóstico actual de la enfermedad de

Hirschsprung descansa en la biopsia rectal por succión y la tinción de la lámina con acetilcolinoesterasa, metodología aún inexistente en el Perú, pero que traerá innegables beneficios para facilitar la identificación o ausencia de los plexos ganglionares <sup>(6,7)</sup>.

Finalmente, la irrigación salina es clave para

descomprimir el colon, siempre que se use un tubo que alcance la zona ganglionar. La sonda de Foley 18F facilitó grandemente la tarea, haciendo posible realizar un descenso quirúrgico sin complicaciones.

Más de 4 meses de seguimiento han permitido observar la total recuperación de la paciente.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kosloske AM: Necrotizing enterocolitis. En Oldham KT et al. Surgery of infants and children. Philadelphia, Lippincott-Raven 1997 p.1201.
2. Mattar AF & al: MUC-2 mucin production in Hirschsprung's disease: Possible association with enterocolitis development. J Pediatr Surg 2003; 38:417-421.
3. Coran AG: Response to Orvar Swenson's Hirschsprung's disease-A complicated therapeutic problem: Some thoughts and solutions based on data and personal experience over 56 years. J Pediatr Surg 2004;39: 1454-1455.
4. Cilley RE & al: Definitive treatment of Hirschsprung's disease in the newborn with a one stage procedure. Surgery 1994;115:551-556.
5. Teitelbaum DH, Coran AG: Primary pull-through for Hirschsprung's disease. Semin Neonatol 2003; 8:233-241.
6. Hirose R & al: The simple technique of rectal mucosal biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1993;28:942-944.
7. Pini-Prato A & al: Rectal suction biopsy in the diagnosis of intestinal disganglionsis: 5-year experience with Solo-RBT in 389 patients. J Pediatr Surg 2006; 41:1043-1049.

**Correspondencia:** Jorge E. Uceda del Campo  
jorgeucedat@yahoo.com

**Recibido:** 05-11-07

**Aceptado:** 21-04-08