

Rehbein versus De la Torre en la enfermedad de Hirschsprung

J.Mª Gil-Vernet H.*, G.F. Royo***, N. Brun***, J. Broto**, C. Gine**, A. Moreno***

*Jefe de Sección Cirugía Pediátrica, **Cirujano Adjunto, ***MIR Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica – Unidad de Cirugía y Motilidad Digestiva. Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebrón. Barcelona.

RESUMEN

Se realiza un estudio retrospectivo con un seguimiento de cuatro años, de 46 pacientes intervenidos de enfermedad de Hirschsprung (EH). Mediante técnica de Rehbein (TR) con anastomosis mecánica lo fueron 36, y los otros 10 por descenso endoanal De la Torre (TEPT). Todos fueron diagnosticados por radiología, manometría e histoquímica. En el acto quirúrgico se realizó una biopsia peroperatoria de la zona intestinal afectada, y comprobación de la normalidad ganglionar de la zona descendida.

El 16,6% de los pacientes intervenidos mediante TR presentaron acalasia, por la presencia de tres centímetros agangliónicos restantes, mientras que los pacientes intervenidos mediante TEPT no presentaron esta complicación, al ser eliminado por completo el aganglionismo. Así mismo, la TEPT ha permitido ser realizada más precozmente, disminuyendo la morbilidad, menor estancia hospitalaria, rapidez en la alimentación postoperatoria, y buen resultado cosmético. Ninguno presentó infección, estenosis, sangrado o incontinencia.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Hirschsprung; Técnica de Rehbein; Técnica de De la Torre; Descenso endorrectal transanal.

REHBEIN'S PROCEDURE VERSUS DE LA TORRE IN HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

ABSTRACT

The authors perform a retrospective study with a 4 years follow up of 46 patients operated of Hirschsprung's disease (HD). In 36 cases by with staplers Rehbein technique (TR) and in 10 others with De la Torre endorectal pull-through (TEPT).

In all them diagnosis was achieved by mean of radiology, manometry, and histochemical procedures. During the surgical procedure was performed in all cases biopsies to confirm the neuronal integrity of the colon descended.

In the TR group, 16.6% of patients presented rectal achalasia with constipation due to 3 cms. aganglionic rectum remnant, while in the TEPT group this circumstance are not presented because all aganglionic rectum was eliminated.

Correspondencia: J.Mª Gil-Vernet Huguet. Avda. Diagonal 614. 5º-2ª. 08021 Barcelona. E-mail: jmgilvernet@hotmail.com

Presentado en Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Zaragoza 2008. Del 25 al 28 de Junio de 2008

Recibido: Junio 2008

Aceptado: Noviembre 2008

Otherwise TEPT technique permits an earlier application, diminishing the hospitalization time, shortening the start of feeding and with a good cosmetic result.

None of this patients presented infection, stenosis, bleeding or incontinence.

KEY WORDS: Hirschsprung' disease; Rehbein's procedure; De la Torre Procedure; Transanal endorectal pull-through.

INTRODUCCIÓN

Ante la sospecha clínica de enfermedad de Hirschsprung, confirmamos su existencia por radiología, manometría anorrectal e histoquímica⁽¹⁾, siendo su tratamiento siempre quirúrgico.

Históricamente han sido descritas y utilizadas diversas técnicas para realizar la resección del segmento agangliónico y descenso del intestino correctamente inervado, Swenson⁽²⁾, Duhamel^(3,4), Soave⁽⁵⁾, Rehbein^(6,7), con y sin colostomía previa. Modificaciones a las técnicas han permitido avances significativos; Boley⁽⁸⁾ preconiza la anastomosis anal post descenso tipo Soave⁽⁵⁾, y Georgeson⁽⁹⁾ describe la vía laparoscópica ayudada por una disección transanal. En 1998 De La Torre^(10,11) describe la vía transanal con disección más extensa (mucosectomía rectal, resección del segmento agangliónico y anastomosis del colon normogangliónico).

Aunque por escuela tuvimos una especial preferencia por la técnica de Rehbein (TR)^(6,7), la atractiva descripción del descenso endoanal por De la Torre Mondragón (*transanal endorectal resection and pull through*) (TEPT)^(10,11) despertó enormemente nuestra atención. Posteriormente a su realización nos planteamos el estudio comparativo entre ambas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Fueron 46 los pacientes sometidos a este estudio, siendo 36 los tratados mediante TR y los otros 10 con TEPT.

De los 36 tratados con TR, 29 eran de afectación sigmoidea, 5 de colon izquierdo, incluyendo transversal en uno, y el otro con afectación total.

De los 10 tratados mediante TEPT, eran 8 las formas rectosigmoideas, un caso con síndrome de Mowat-Wilson⁽¹²⁻¹⁶⁾ llegaba su afectación hasta transversal, y el último correspondía a una afectación cólica total.

Técnica de Rehbein (TR)

Laparotomía media con disección del sigma y recto. Apertura de la reflexión peritoneal traccionando del peritoneo pelviano con puntos fijados al separador de Rehbein. Identificación de la zona de transición realizando biopsias de confirmación, en la zona estrecha y por encima de la zona dilatada, donde se normaliza el espesor de la pared intestinal, como posible zona normal a descender. Disección del perirecto con la confirmación de las biopsias peroperatorias. Resección rectal y colectomía de la región afectada, incluyendo la zona dilatada. Sutura mecánica T-T a 3 cm de la línea cutaneomucosa y fijación de la reflexión peritoneal al mesocolon^(6,7,17).

Transanal endorectal resection and pull through (TEPT)

Exposición del canal anal. Tracción de la mucosa de forma circunferencial con múltiples puntos colocados 2 mm por encima de la línea pectínea. Mucosectomía ascendente hasta llegar a pasar la reflexión peritoneal. Sección circunferencial de la muscularis mucosae entrando en la cavidad peritoneal. Disección a través de la capa serosa del colon con coagulación o ligadura de los vasos del meso hasta sobrepasar la zona dilatada del colon^(10,11). Biopsia peroperatoria y anastomosis coloanal a nivel de la línea dentada. Con apertura posterior del manguito muscular.

RESULTADOS

TR

La edad de intervención mínima fueron los seis meses de vida, debido al mínimo tamaño de diámetro de colon que se precisa para realizar la sutura mecánica. Su estancia media de 7 días.

De los 36 pacientes a los que se les realizó el descenso TR, presentaron complicaciones 9 de ellos (25%):

- Acalasia anal seis (16,6%), presentando además en dos de ellos enterocolitis.
- En un caso leve sangrado por granulomas en la línea de sutura.
- Una relaparotomía por invaginación intestinal.
- Un fallo de sutura mecánica que precisó una colostomía, para posteriormente por vía sagital posterior rehacer la sutura, y finalmente cierre de la derivación intestinal.

TEPT

La edad de intervención mínima fue de 1,5 meses, y la máxima de 4 años. La estancia media hospitalaria fue de 4 días.

Se ha observado en todos ellos un aumento en el número de deposiciones (seis a siete por día), para pasar posteriormente de una a dos entre el primer y tercer mes del postoperatorio. La resección cólica completa por aganglionismo cólico total se mantiene en seis deposiciones diarias.

En ningún caso se presentó infección, sangrado, estenosis o incontinencia.

DISCUSIÓN

Existe en el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung una alta incidencia de complicaciones postoperatorias, independientemente de la técnica utilizada. Si realizamos el estudio comparativo de nuestros resultados mediante TR, con el resto de autores que han publicado sus resultados con la misma técnica⁽¹⁸⁻²²⁾, nos sentimos satisfechos de los obtenidos, al no tener en nuestra casuística incontinencia fecal, menor porcentaje en el fallo de sutura y menor estreñimiento y enterocolitis.

La existencia de acalasia post TR en un 16,6% demuestra que la técnica, si bien cumple con la premisa de extirpar el colon afecto y región dilatada adyacente, no cumple con la de eliminar la espasticidad del esfínter interno agangliónico que permanece, y que en algunos de ellos llega a presentarse como una obstrucción baja, que debe reconocerse para ser tratada adecuadamente^(8,23,24).

La técnica endoanal (TEPT) nos ha permitido realizar la cirugía a menor edad, en nuestra casuística 1,5 meses, eliminando tiempo de *nursing* y colostomías, es por tanto de menor morbilidad^(24,25). La edad máxima realizada fue de cuatro años, con mayor dificultad en la cirugía por la longitud de la mucosectomía y posterior resección, nos planteamos por ello una edad límite en su utilización.

La TEPT nos ha permitido eliminar todo el segmento agangliónico sin dejar zonas acalásicas⁽²⁷⁻²⁹⁾.

En las formas rectosigmoideas, la TEPT tiene un mejor resultado estético, al no precisar ningún tipo de apertura abdominal. No hemos tenido hasta el momento con la técnica ninguna complicación de las descritas, infección, sangrado, estenosis o incontinencia fecal. Protocolizamos la realización de hematocrito en el postoperatorio inmediato, y a las 12 y 24 horas como control.

No fue nuestra intención inicial realizar TEPT en formas más extensas a las rectosigmoideas. En los dos casos en que tuvimos que realizar además una laparotomía, fue una sorpresa para nosotros. En uno (síndrome de Mowat-Wilson), nos sentimos engañados por la radiología compatible con una forma rectosigmoidea. En el otro, con afectación cólica total, disponíamos de una biopsia previa, realizada en el transcurso de una derivación de colostomía anterior, con presencia ganglionar, lo cual hizo plantearnos una TEPT como técnica a realizar. Posteriormente comprobamos en las biopsias peroperatorias

rias que se trataba de una afectación total. Fueron revisadas tres veces las biopsias por el departamento de Anatomía Patológica, llegando a la conclusión que tenía forzosamente que tratarse de una forma de enfermedad de Hirschsprung parcheada.

El síndrome de Mowat Wilson se caracteriza por retraso mental, microcefalia, baja talla, facies característica asociados a enfermedad de Hirschsprung. Genéticamente ha sido identificado como una cromosomopatía; delección en el locus 2q 22-q23⁽¹²⁻¹⁶⁾.

Debemos concluir que la TEPT ha sido para nosotros una intervención limpia y segura, sin complicaciones en los casos realizados con un tiempo de seguimiento de cuatro años, que nos ha conducido a modificar nuestro protocolo indicándola como técnica de elección en todas las formas de afectación rectosigmoidea. Aunque pueda discutirse como técnica de elección en formas cólicas totales, en nuestro caso no ha evolucionado mal hasta el momento.

En caso de dudas en la extensión de la enfermedad vale la pena considerar la realización de las biopsias previas peroperatorias por laparoscopia, en el mismo acto, antes de iniciar la mucosectomía.

BIBLIOGRAFÍA

- Gil-Vernet H. JM, Broto J, Guillen G. Diagnóstico diferencial Hirschsprung-Neurodisplasia intestinal. Fiabilidad de las pruebas diagnósticas. *Cir Pediatr.* 2006; 19: 91-94
- Swenson O, Sherman JO, Fisher JH. The treatment and postoperative complications of congenital megacolon: a 25 years follow-up. *Ann Surg.* 1975; 182: 266-273.
- Duhamel B. Une nouvelle opération pour le mégacolon congénital: l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du colon et son application possible au traitement de quelques autres malformations. *Press Med.* 1956; 64: 2249-2250.
- Duhamel B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child.* 1960; 35: 28-39.
- Soave F. La colono-ano-stomia senza sutura dopo mobilizzazione ed abbassamento extramucoso del rettosigma. Una nuova tecnica chirurgica per la terapia della malattia di Hirschsprung. *Ospedal Ital Chir.* 1963; 8: 285-291
- Rehbein F. *Kinderchirurgische Operationen.* Stuttgart: Hipokrates; 1976.
- Holschneider AM, Rassouli R: Rehbein's procedure (Deep Anterior Resection). En: Holschneider AM, Puri P (Eds). *Hirschsprung's disease and Allied Disorders.* Third Edition. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2008. p. 349-358.
- Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery.* 1964; 56: 1015-1017.
- Georgeson KE., Fuenfer MM, Hardin WB. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg.* 1995; 30: 1017-1022.
- De la Torre Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 1283-1286.
- De la Torre L, Ortega A. Transanal versus open enorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease. *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 1630-1632.
- Mowat DR, Croaker GD, Cass DT, Kerr B, Chaitow J, Adés LC, Chia NL, Wilson MJ. *J Med Genet* 1998; 35: 617-623.
- de Pontual L, Pelet A, Trochet D, Jaubert F, Espinosa-Parrilla Y, Munnich A, Brunet J-F, Goridis C, Feingold J, Lyonnet S, Amiel J. *J Med Genet.* 2006; 43: 419-423.
- Mowat DR, Wilson MJ, Goossens M. Mowat-Wilson syndrome. *J Med Genet.* 2003;40:305-310.
- Caheux V, Dastot-Le Moal F, Kääriäinen H, Bondurand N, Rintala, R Boissier B, et al. *Human Molecular Genetics.* 2001; 10.14: 1503-1510.
- Motoko Ohtsuka, Hirokazu Oguni, Yasushi Ito, Tomohiro Nakayama, Mari Matsuo, Makiko Osawa, Kayoko Saito, Yasukazu Yamada, Nobuaki Wakamatsu. *J Child Neurol.* 2008; 23: 274.
- Wester T, Hochner J, Olsen L. Rehbein's anterior resection in Hirschsprung's disease, using a circular stapler. *Eur J Pediatr Surg.* 1995; 5: 358-62.
- Rassouli R, Holschneider AM, Bolkenius M, Menardi G. et als. Long-term results of Rehbein's procedure: a retrospective study in German-speaking countries. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13: 187-194.
- Hoffman-von-Kap-herr S, Enger E. Early complications of Hirschsprung's disease in the literature. En: Holschneider AM (ed) *Hirschsprung's disease.* New York: Thieme Stratton. p. 243-249.
- Holschneider AM. *Hirschsprung's disease.* Stuttgart: Hipokrates; 1982.
- Fuchs O, Boob D. Rehbein's Procedure for Hirschsprung's Disease. An Appraisal of 45 years. *Eur J Pediatr Surg.* 1999; 9: 389-391.
- Snyder CL, Ashcraft KW. Late complications of Hirschsprung's disease. En: Holschneider AM, Puri P (eds). *Hirschsprung's disease and allied disorders.* Amsterdam: Harwood Academic Publishers; 1982. p. 431-439.
- Dübbers M, Holschneider AM, Meier-Rige W. Results of Total and Subtotal Colon Resections in Children. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13: 195-200.
- Wester T, Zetterlind L, Fredin K, Olsen L. Postoperative obstructive symptoms are common after Rehbein's procedure for Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2006; 16: 100-103.
- Rintala R.J. Transanal coloanal pull-through with a short muscular cuff for classic Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2003;13: 181-186.
- Shankar KR, Losty PD, Lamont GL, Turnock RR, Jones MO, Lloyd DA, Lindahl H, Rintala RJ. Transanal endorectal coloanal surgery for Hirschsprung's disease: experience in two centers. *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 1209-1213.
- Elhalaby EA, Hashish A, Elbarbary MM, Soliman HA, Wishahy MK, Elkholy A, Abdelhay S, Elbehery M, Halawa N, Gobran T, Shehata S, Elkholy N, Hamza AF. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study. *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 345-351.
- Sapin E, Entonze A, Moog R, Borgnon J, Becmeur F. Transanal coloanal anastomosis for Hirschsprung's disease: comparison between endorectal and perirectal pull-through procedures. *Eur J Pediatr Surg.* 2006; 16: 312-317.
- Hadidi A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison with the open technique. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13: 176-180.
- Nasr A, Langer JC. Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 36-39.