

Índices de fiabilidad de la manometría anorrectal para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung en cualquier edad

M. López Alonso, A. Hernández Orgaz, J. Ribas Serna¹

¹Departamento de Fisiología Médica y Biofísica, Facultad de Medicina de Sevilla.
Hospital Universitario Infantil «Virgen del Rocío»

RESUMEN: La manometría anorrectal (MR) y la biopsia rectal por succión (BS) son los dos métodos diagnósticos, fundamentales y universalmente reconocidos, de los trastornos funcionales del intestino distal, especialmente de la enfermedad de Hirschsprung (EH). La fiabilidad del método en el recién nacido y neonato ha sido siempre y es objeto de controversia.

Material y método. Durante el período 1980-2001 hemos realizado 2.227 registros manométricos de 1.744 pacientes en los que el motivo esencial del estudio fue el diagnóstico de EH. En los primeros años utilizamos una sonda de minicámaras y un sistema cerrado, desde 1984 utilizamos un método propio, con una sonda de 4 vías, conectada a un sistema abierto de perfusión continua que nos permite realizar cualquier tipo de estudio de presiones estacionario.

Resultados. Los índices de fiabilidad diagnóstica correspondientes a estos registros fueron: sensibilidad 98%, especificidad 97%, valor predictivo positivo 85%, valor predictivo negativo 99%, falsos positivos 3,4% y falsos negativos 1,8%.

Conclusiones. La MR es un método asequible, escasamente invasivo, sin complicaciones, y tiene una fiabilidad que la convierte en el método de elección para el diagnóstico de la EH en cualquier edad.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Hirschsprung; Manometría anorrectal; Índices de fiabilidad.

RELIABILITY INDEX OF ANORECTAL MANOMETRY FOR THE DIAGNOSIS OF HIRSCHSPRUNG DISEASE

ABSTRACT: The anorectal manometry (AM) and suction rectal biopsy (BS) are the main and accepted methods for diagnosis of Hirschsprung disease (HD). The reliability of these methods in newborns have been subject of controversy up to the present.

Material and methods. For diagnosis of HD purpose we have performed 2227 AM records in 1744 children. Initially we used a minichamber type probe joined to a close system to perform AM. From 1984 we developed a new type of 4 ways miniprobe connected to an open system which improved the reliability of the records.

Results. The indexes of reliability for our database have been the following: sensitivity 98%, specificity 97%, positive predictive value 85%,

Correspondencia: Manuel López Alonso. Dto. de Cirugía Pediátrica, Unidad de Motilidad Digestiva, Hospital Infantil «Virgen del Rocío», Avda. Manuel Siurot s/n 41013, Sevilla.

E-mail: manuel.lopez.alonso.sspa@juntadeandalucia.es

Recibido: Mayo 2003

Aceptado: Julio 2003

negative predictive value 99%, false positive 3.4% and false negative 1.8%.

Conclusions. AM is a non invasive method with a high reliability, available in our hospital. It is a choice method for diagnosis of HD.

KEY WORDS: Hirschsprung disease; Anorectal manometry; Indexes of reliability.

INTRODUCCIÓN

La manometría anorrectal (MR) y la biopsia rectal por succión (BS) son los dos métodos diagnósticos, fundamentales y universalmente reconocidos, de los trastornos funcionales del intestino distal, especialmente de la enfermedad de Hirschsprung (EH)⁽¹⁻⁴⁾. La fiabilidad del método en el recién nacido y neonato ha sido objeto de controversia, pero cada año se publican trabajos que apoyan con sus resultados el diagnóstico manométrico en el período neonatal⁽⁵⁻¹⁰⁾. El interés del diagnóstico en el período neonatal se centra en que la BS no está exenta de riesgos y problemas de interpretación, y en que el tratamiento definitivo en el período neonatal es hoy factible siempre y cuando tengamos un diagnóstico seguro de la enfermedad. Con este método eliminamos los tratamientos paliativos y la enterocolitis neonatal, la más grave y frecuente complicación de la EH.

MATERIAL

Durante el período 1980-2001 hemos realizado 2.604 registros manométricos, de los cuales hemos seleccionado para este trabajo 2.227 de 1.744 pacientes con un cuadro clínico de: retraso en la primera deposición de meconio en 360 pacientes; obstrucción funcional distal en el período neonatal en 202, y, finalmente, estreñimiento en cualquier edad en 1.182. El objetivo del registro fue el diagnóstico de EH. La edad en el momento del estudio fue menor de 31 días en 385 registros, menor de un año en 705, entre 1-5 años 609, entre 5-10 años 384 y mayores de 10 años 144 (Tabla I).

Tabla I Edad de los pacientes, 2.227 registros.

Mayores de 10 años	144
De 5 años a 10 años	384
De 1 año a 5 años	609
Menores de 1 año	705
Período neonatal	385

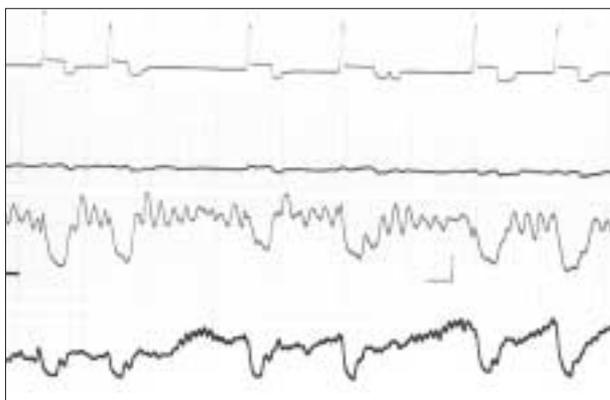


Figura 2. Registro manométrico en el que se demuestra la presencia de reflejo rectoesfinteriano. Calibración 20 mmHg en la barra vertical y 10 seg en la horizontal. De arriba abajo corresponde a: estímulos, registro a nivel proximal (recto), medial (esfínter interno) y distal del canal anal.

MÉTODO

En los primeros años utilizamos un sistema cerrado y una sonda metálica de minicámaras con dos tamaños para el lactante y el niño preescolar. Esta sonda no podía utilizarse en el neonato por su tamaño y rigidez. Desde 1984 utilizamos un método propio, con una sonda de 4 vías, fabricada por nosotros (Fig. 1), conectada a un sistema abierto de perfusión continua con un flujo de 3 ml/hora, y una columna de presión que dispone de transductores, amplificadores, VTR, osciloscopio y convertidor analógico digital, que nos permite realizar cualquier tipo de estudio estacionario de presiones.

Conseguidas las condiciones de reposo adecuadas, introducimos la sonda situando todos los agujeros en la ampolla rectal y realizamos una retirada estacionaria centímetro a centímetro para medir la longitud del canal anal y obtener la presión al inicio, la presión máxima y la presión al final del canal anal. A continuación situamos dos agujeros de medición en la «zona de fluctuaciones anorrectales» (área de influencia del esfínter interno) y el agujero distal en la «zona lisa» distal (área de influencia del esfínter externo) (ambas zonas han sido descritas con detalle en otras publicaciones)^(5,6) e iniciamos la distensión del balón rectal empezando por la distensión más pequeña para conseguir el umbral de la onda de relajación refleja. Aumentamos la distensión milímetro a milímetro hasta conseguir la onda de

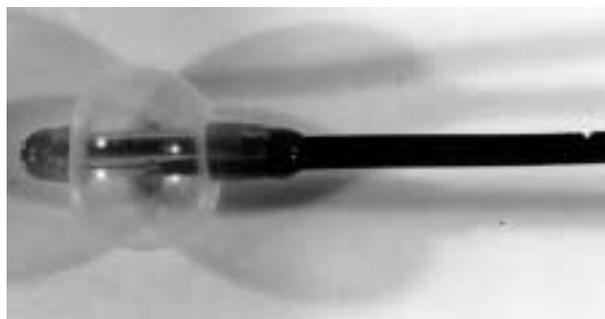


Figura 1. Sonda de 4 vías con balón de distensión en el extremo, separado 25 mm del agujero proximal; 3 agujeros para toma de presión laterales situados radialmente 90° y separados 5 mm entre sí.

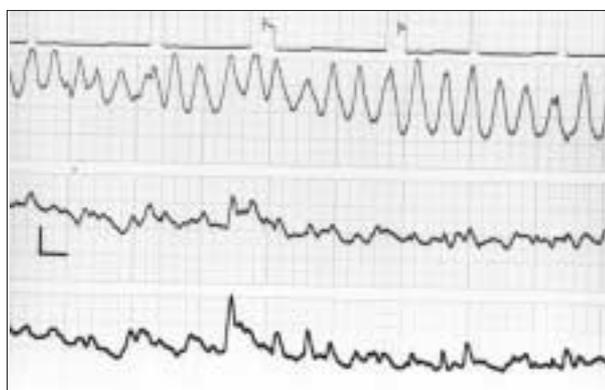


Figura 3. Ausencia de reflejo: calibración 20 mmHg barra vertical, 10 seg barra horizontal; fluctuaciones anorrectales muy grandes típicas de la EH y ausencia de reflejo.

relajación adecuada sin llegar al volumen crítico que provoca los intentos de expulsión de la sonda y puede despertar al paciente, y con esa distensión realizamos un número de estímulos suficiente (30-50 en caso de presencia de reflejo), hasta conseguir un mínimo de cuatro ondas de relajación refleja seguidas (Fig. 2).

En el período neonatal si no demostramos la presencia de reflejo (Fig. 3), realizamos registros periódicos (semanales) y al final del período neonatal, coincidiendo con el tercer o cuarto registro, si no hemos demostrado el reflejo realizamos la biopsia rectal por succión y obtenemos una muestra de sangre del niño y de los padres para estudio genético. En pacientes mayores si no demostramos la presencia de reflejo después del registro manométrico, obtenemos la biopsia rectal por succión y el estudio genético.

RESULTADOS

De los 2.227 registros hemos obtenido: 1.795 registros con presencia de reflejo y diagnóstico final distinto de EH; 340 con ausencia de reflejo y diagnóstico final de EH; 24 registros con

ausencia de reflejo y una alteración de la inervación distinta a la EH como la displasia neuronal colónica o el hipoganglionismo; 62 registros con ausencia de reflejo en los cuales el resultado final no confirmó ninguna alteración de la inervación, y finalmente 6 registros con presencia de reflejo y diagnóstico final de EH (Tabla II). En este período, hemos operado 155 pacientes con el diagnóstico de EH mediante MR y BS confirmando el diagnóstico en todos los casos. Los índices de fiabilidad diagnóstica correspondientes a estos datos son: sensibilidad (porcentaje de pacientes con EH en los que se demuestra la ausencia de reflejo) 98%, especificidad (proporción de pacientes que no tienen la EH y se demuestra reflejo) 97%, valor predictivo positivo (probabilidad de padecer la enfermedad cuando no se demuestra reflejo) 85%, valor predictivo negativo (probabilidad de estar libre de la enfermedad cuando se demuestra reflejo) 99%, falsos positivos 3,4% y falsos negativos 1,8%. La prevalencia fue del 16% (Tabla III).

DISCUSIÓN

En este trabajo presentamos todos los registros realizados desde el inicio. Los errores fueron disminuyendo según hemos ido ganando experiencia y puliendo el método. Cuando nos convencimos de que la sonda metálica no era útil para neonatos porque precisaba muchas manipulaciones en el canal anal que alteraban las condiciones fisiológicas del mismo, y las dimensiones de las cámaras sobrepasaban el canal anal sin utilidad ninguna de registro, iniciamos una línea de investigación en la manometría neonatal, con proyectos financiados por el FIS, cuyo resultado fue una sonda adecuada y un método prácticamente no invasivo que demostró la eficacia de la MR en el período neonatal^(5,6,8).

Es un método caro, sin contabilizar el material, la dedicación y el personal especializado que precisa hace difícil su rentabilidad si las exploraciones que se realizan y el área que abarca no son suficientes. Contar con la ayuda de personal auxiliar especializado con dedicación exclusiva a la unidad de motilidad digestiva garantiza unos buenos resultados. Si se realizan pocos registros, obviamente el personal auxiliar no puede tener dedicación exclusiva y el entrenamiento y realización de la técnica se deterioran. Un número de registros

Tabla II Resultados de 2.203 registros

	<i>Reflejo no</i>	<i>Reflejo sí</i>	<i>Total</i>
Enf. Hirschsprung	A (340)	B (6)	A+B (346)
Sin enfermedad	C (62)	D (1.795)	C+D (1.857)
Total registros	A+C (402)	B+D (1.801)	N (2.203)

suficientes que justifiquen personal auxiliar con dedicación exclusiva estaría entorno a los 20 registros semanales; en la Unidad de Motilidad del Hospital Infantil «Virgen del Rocío» se realizan un promedio semanal de 6 manometrías anorrectales, 12 manometrías esofágicas y pHmetrías y 4 *biofeedback* de todas las edades (Tabla IV).

Para que el registro sea demostrativo necesitamos unas condiciones de reposo adecuadas y unas condiciones manométricas del canal anal óptimas. En recién nacidos, las condiciones de reposo se consiguen generalmente con facilidad después de una toma en que el pequeño suele quedarse dormido; en el niño preescolar la paciencia y las dotes de convencimiento de cada cual jugarán un papel primordial. De todas formas, tampoco podemos emplear demasiado tiempo en conseguir estas condiciones ya que en el gasto de la exploración, uno de los factores es el tiempo que empleamos. Cuando no conseguimos las condiciones de reposo adecuadas en un tiempo razonable (15-30 min), sedamos al paciente con hidrato de cloral oral 100 mg/kg. Conseguimos una sedación profunda en unos 5-10 min, no precisamos la asistencia de un anestésico, la sedación se mantiene por lo general más de una hora, tiempo suficiente para realizar el registro manométrico y la biopsia rectal por succión si es necesaria; el paciente se despierta de forma tranquila. Entre los inconvenientes del hidrato de cloral debemos señalar que no tiene un tiempo fijo para conseguir la sedación en los pacientes ni para despertarse; en algunos pacientes no se consiguen las condiciones de reposo adecuadas y algunos presentan una fase de agitación molesta antes de dormirse, pero en general en un gran porcentaje de pacientes la acción es eficaz y rápida.

Para que las condiciones del canal anal sean óptimas debemos eliminar las manipulaciones del canal anal los días previos y sólo en caso de que exista retención fecal, prescribir

Tabla III Índices de fiabilidad diagnóstica

<i>Índices</i>	<i>Fórmula</i>	<i>Cálculo</i>	<i>Resultado</i>	<i>Porcentaje</i>
Sensibilidad	A/A+B	340/346	0982	98
Especificidad	D/C+D	1795/1857	0966	97
Valor predictivo (+)	A/A+C	340/402	0845	85
Valor predictivo (-)	D/B+D	1795/1801	0996	99
Falsos positivos	1-Especificidad	1-0,966	0034	3,4
Falsos negativos	1-Sensibilidad	1-0,982	0018	1,8

Tabla IV Estudios realizados en los últimos cinco años

Desglose por estudios	1998	1999	2000	2001	2001
Manometrías esofágicas	354	299	321	303	416
PHmetrías esofágicas	353	301	326	304	417
Manometrías rectales	235	211	195	230	216
Biopsias rectales	74	84	78	71	69
Biofeedback	106	212	182	147	103
Total	1.122	1.107	1.112	1.055	1.221

enemas de limpieza con suero fisiológico 2 o 3 días previos, el último la noche anterior al registro.

Los registros falsos positivos (que no se demuestre reflejo y no sea una EH) se producen generalmente porque las condiciones de reposo del paciente o fisiológicas del canal anal, desde el punto de vista manométrico (presión, fluctuaciones anorrectales), son deficientes o por errores técnicos (el más frecuente utilizar una distensión rectal pequeña, inadecuada). Existen algunos pacientes, muy pocos, con cuadro clínico de retraso de meconio y obstrucción intestinal funcional distal que en el primer registro no se demuestra la presencia de reflejo y aparece en registros sucesivos. Estudiado concienzudamente este registro, no encontramos ninguna de las causas señaladas más arriba a las que atribuir la ausencia del reflejo y con mucha prudencia podríamos hablar de aparición retrasada del mismo. Estos registros no tienen mayor importancia siempre y cuando nos apoyemos en la biopsia rectal por succión y repetamos el registro y la biopsia las veces que sean necesarias para que ambos métodos sean concordantes.

Los registros falsos negativos (que se demuestre reflejo y sea una EH) están siempre causados por errores técnicos, y los más frecuentes son: desplazamiento de la sonda al distender el balón y utilizar distensiones demasiado grandes que abren el canal anal cayendo la presión sin que exista reflejo; esto ocurre generalmente en el agujero de registro proximal y no ocurre en los distales, además, la caída de presión es brusca y no corresponde a una onda de relajación pero puede equivocarnos (Fig. 4). Estos registros sí que son potencialmente peligrosos, ya que al catalogar al paciente como «sano» retrasamos su diagnóstico con el consiguiente aumento de morbilidad o incluso podemos perderlo.

Los índices de fiabilidad diagnóstica, teniendo en cuenta que se trata de una trayectoria de 20 años durante la cual se ha perfeccionado un método diagnóstico, se ha fabricado una nueva sonda, y porqué no decirlo, hemos ido aprendiendo de los errores cometidos, son especialmente didácticos para aquellos que están iniciándose en este método. Si hubiéramos seleccionado los registros realizados en los últimos cinco años, por ejemplo, los resultados hubieran sido magníficos, pero podrían conducirnos a una sobrevaloración engañosa para aquellos que tienen una experiencia limitada en este método o aún no han empezado.

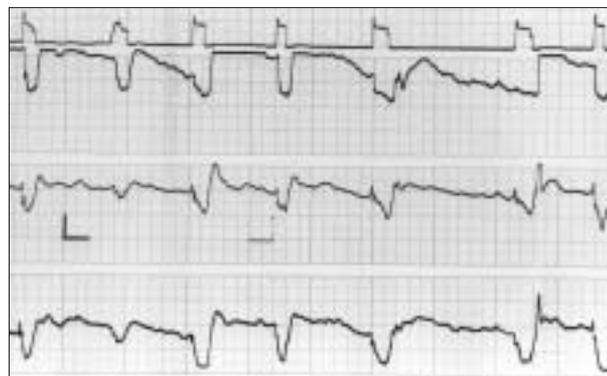


Figura 4. Falso negativo. La caída brusca de la onda se debe a desplazamiento de la sonda a otra zona de presión distinta, y no es el resultado de una onda de relajación.

CONCLUSIONES

Este método diagnóstico es asequible y escasamente invasivo. Sin contabilizar el material, precisa dedicación y personal especializado, lo cual lo convierte en un método caro. No hemos registrado ninguna complicación. Los índices de fiabilidad diagnóstica son muy altos. Debe realizarse en todos los pacientes con un cuadro de obstrucción funcional distal y estreñimiento para confirmar o excluir la EH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yokoyama J, Kuroda T, Matsufugi H, Hirobe S, Katsumata K. Problems in diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal manometry. *Prog Pediatr Surg* 1989;24:49-58.
2. Gil Vernet JM, Casasa JM, Lloret J, Marhuenda C, Broto J, Boix Ochoa J. Manometría anorrectal en la enfermedad de Hirschsprung. *Cir Pediatr* 1992;5(3):135-40.
3. Molina M, Prieto G, Carrasco S, Nestares C, Polanco I. Estudios de motilidad digestiva:manometría anorrectal. *Pediatrka* 1996;16(1):12-18.
4. Molina M, Prieto G, Velasco A, Sarria JM, Polanco I. Anorrectal manometric findings in children with chronic constipation. *Pediatrka* 1998;18(3):115-20.
5. Lopez-Alonso M, Ribas J. Technical improvement for anorectal manometry in newborns. *J Pediatr Surg* 1991;26(10):1215-8.
6. Lopez-Alonso M. Estudios manométricos en el recién nacido. *Cir Pediatr* 1992;5(2):66-71.
7. Núñez R, Vargas I, Cabrera R, Espinosa J, Blesa E. Manometría anorrectal en el recién nacido. *Cir Pediatr* 1993;6(3):111-3.
8. Lopez-Alonso M, Ribas J, Hernández A, Anguita FA, Gomez de terrors I, Martinez Caro A. Efficiency of the anorectal manometry for the diagnosis of Hirschsprung's disease in newborn period. *Eur J Pediatr Surg* 1995;5(3):160-3.
9. Emir H, Akman M, Sarimurat N, Kilic N, Erdogan E, Soylet Y. Anorectal manometry during the neonatal period:its specificity in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg* 1999;9(2):101-3.
10. Benninga MA, Omari TI, Haslam RR, Barnett CP, Dent J, Davidson GP. Characterization of anorectal pressure and anorectal inhibitory reflex in preterm end term infants. *J Pediatr* 2001;139(2):233-7.