

Resultados a largo plazo en la colitis ulcerosa tratada con proctocolectomía e ileoanostomía en niños

S. Barrena, L. Martínez, F. Hernández, L. Lassaletta, M. Lopez-Santamaría, G. Prieto*, J. Larrauri**, J.A. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica, *Servicio de Gastroenterología Pediátrica, **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

RESUMEN

Objetivo. La colitis ulcerosa (CU) refractaria al tratamiento médico actual requiere una proctocolectomía total con ileoanostomía. El objetivo de nuestro estudio es analizar el resultado a largo plazo en estos pacientes.

Material y métodos. Revisamos los niños operados por CU entre 1992 y 2008 con atención a las complicaciones y el resultado a largo plazo. En aquellos en los que se restableció la defecación se evaluaron la continencia (escala de Holschneider modificada) y la calidad de vida (encuesta telefónica estandarizada)

Resultados. De 107 pacientes diagnosticados de CU, 3 tenían colitis indeterminada y se excluyeron, 26/104 se operaron (26%) con una edad media de 10,7±4.1 años. Ocho necesitaron una colectomía de urgencia (3 por megacolon tóxico y 5 por hemorragia grave). A 25 se les realizó una proctocolectomía e ileoanostomía (PCIA), con (16) o sin (9) reservorio en J e ileostomía temporal. Las complicaciones fueron frecuentes (40%) y en 5 niños fueron irreversibles (20%), por lo que son portadores de una ileostomía definitiva. En total, se requirieron 82 intervenciones. A largo plazo, los pacientes tienen 6,3±3 deposiciones/día. Todos son continentes durante el día y un 20% sufren escapes nocturnos. La media de la escala de Holschneider (0-12) fue de 8,8±2 (resultado aceptable-bueno). La calidad de vida era buena en todos, todos estaban escolarizados, con estudios universitarios o con vida laboral normal. Un 60% de los pacientes mayores de 18 tienen pareja estable.

Conclusiones. La naturaleza de la CU obliga a cirugía arriesgada y frustrante, pero ésta puede cambiar la vida de los pacientes proporcionándoles una calidad razonablemente buena después del primer año. Los cirujanos pediatras deben conocer esta enfermedad y sus resultados para aconsejar adecuadamente a las familias.

PALABRAS CLAVE: Colitis ulcerosa; Proctocolectomía; Continencia; Calidad de vida.

LONG-TERM RESULTS IN ULCERATIVE COLITIS TREATED WITH PROCTOCOLECTOMY AND ILEOANOSTOMY IN CHILDREN

ABSTRACT

Aim. The treatment of Ulcerative Colitis (UC) unresponsive to current medical treatment involves total proctocolectomy and ileoanostomy. The aim of this study was to assess the long term results in such patients.

Material and methods. We reviewed children treated from 1992 to 2008. The operations, complications and functional outcome were recorded. For those with preserved rectal defecation, continence (Holschneider score) and quality of life (standardized phone questionnaire) were assessed in the long term.

Results. 104 patients had Ulcerative Colitis (UC) and 3 undetermined colitis (excluded from the study). 26/104 UC patients (26%) aged 10.7±4.1 years required 82 operations. Eight had emergency colectomy for toxic megacolon (3, one death) or severe hemorrhage (5). 25 had restorative proctocolectomy and ileoanostomy (RPCIA) without (16) or with (9) J-pouch under protective ileostomy. Complications were frequent (40%). Permanent ileostomy was required in 5 children (20%). Twelve months postoperatively, RPCIA patients had 6.3±3 stools/day, all were continent during daytime and 25% have nocturnal leaks. Mean Holschneider score (0-12) was 8.8±2. Quality of life was good in all with normal school (all) or university attendance (7), 4 work and 60% of those older than 18 have sexual partners.

Conclusions. The nature of UC involves risky and frustrating surgery. However, it may provide a reasonably good quality of life for UC patients after the first year. Pediatric surgeons should be able to provide adequate preoperative counseling to patients and families.

KEY WORDS: Ulcerative colitis; Proctocolectomy; Continence; Quality of life.

Correspondencia: Prof. Dr. Juan A. Tovar. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046, Madrid. E-mail: jatovar.hulp@salud.madrid.org

Trabajo presentado en el XLVIII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica (Sevilla, Mayo 2009)

Recibido: Mayo 2009

Aceptado: Marzo 2010

INTRODUCCIÓN

La colitis ulcerosa (CU) es cada vez más frecuente en niños en nuestro medio. Su etiología y mecanismos desconocidos obligan a tratamientos médicos sintomáticos y, cuando estos fracasan o en alguna de las complicaciones más graves, a medidas quirúrgicas radicales que implican la supresión de toda la mucosa cólica, órgano diana de la inflamación y la

ulceración. Las operaciones por CU se llevan a cabo invariablemente en condiciones no ideales: zona operatoria inflamada, estado nutritivo deficiente, tratamiento corticoideo e inmunosupresor y, a veces, situación de urgencia. Estas condiciones redundan en una tasa de complicaciones considerable que pueden amenazar los resultados funcionales (1-3).

Aun en condiciones óptimas, la privación del colon con preservación de las estructuras de la continencia representa un desafío considerable para el paciente, que debe manejar un volumen fecal líquido varias veces superior al normal impulsado por peristaltismo ileal. La confección de reservorios en el íleon descendido disminuye el vigor de las contracciones, pero añade un componente ectásico que puede favorecer la aparición de *pouchitis*.

Como consecuencia de todo esto, el tratamiento quirúrgico de la CU es difícil, arriesgado y de resultados a veces desfavorables. El cirujano pediátrico, que se ve cada vez más a menudo obligado a tratar a estos enfermos, debe tener una idea clara de los riesgos y límites de los tratamientos disponibles. El presente trabajo intenta resumir la experiencia de un centro de referencia en esta patología con el fin de proporcionar datos realistas sobre las expectativas que los pacientes y sus familiares deben tener tras la cirugía.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos los pacientes diagnosticados de CU en nuestro centro entre 1992 y 2008. Las indicaciones quirúrgicas de urgencia se limitaron a los casos con hemorragia masiva incontrolable o al megacolon tóxico, y consistieron el colectomía total con ileostomía dejando un muñón rectal a.m. Hartmann para después completar la PCIA. En los demás casos se indicó la PCIA ante el fracaso del tratamiento médico, la corticorresistencia o el cese del desarrollo. Las operaciones se hicieron sin excepción bajo tratamiento corticoideo e inmunosupresor, y consistieron en una pancolectomía con proctectomía submucosa hasta 1 cm de las criptas anales. El íleon terminal movilizado se suturó a la mucosa a este nivel con o sin confección de un reservorio en J de unos 6 a 8 cm de longitud. La operación se terminó con una ileostomía temporal que se cerró 2 ó 3 meses después tras verificar clínica y radiológicamente que el montaje era satisfactorio. El tratamiento corticoideo se redujo a partir de la operación hasta suprimirlo.

Se recogieron datos demográficos y quirúrgicos, las complicaciones, la supervivencia y los resultados funcionales a largo plazo en cuanto a continencia. Para el estudio de ésta se realizó una entrevista personal, evaluándola según la tabla de puntuación de Holschneider⁽⁴⁾ modificada que oscila entre 0 (incontinencia) y 12 (continencia perfecta) (Tabla I). La calidad de vida se evaluó mediante una encuesta estandarizada, cumplimentada en entrevista personal o telefónica en la que se interrogó sobre aspectos de la esfera social, familiar, laboral y acerca de actividades de ocio.

Tabla I Escala de continencia de Holschneider modificada⁽²⁾.

	Puntuación
<i>A/ Frecuencia de deposiciones</i>	
1-2 deposiciones/día	2
3-5 deposiciones/día	1
>5 deposiciones /día	0
<i>B/ Consistencia de las heces</i>	
Normal	2
Semilíquida	1
Líquida	0
<i>C/ Urgencia de las deposiciones</i>	
Normal	2
Corto	1
Ausente	0
<i>D/ Necesidad de medicación</i>	
No	2
Ocasional	1
Continua	0
<i>E/ Manchado diurno</i>	
No	2
Con estrés	1
Permanente	0
<i>F/ Manchado nocturno</i>	
No	2
Frecuente (2-3 veces/semana)	1
Permanente	0
<i>Resultados: Normal 12 puntos; Bueno 9-11 puntos; Regular: 5-8 puntos; Pobre: 0-4 puntos</i>	

RESULTADOS

Recogimos resultados de 107 pacientes diagnosticados de colitis ulcerosa (CU), de los cuales 3 resultaron tener una colitis indeterminada con afectación del intestino delgado, por lo que se excluyeron del estudio. De los 104 pacientes restantes, 26 fueron operados a una media de edad de $10,7 \pm 4,1$ años (Fig. 1).

De estos pacientes, 8 (un 30,8%) requirieron una colectomía de urgencia por megacolon tóxico (n=3) o por hemorragias digestivas graves (n=5).

Veinticinco pacientes se beneficiaron de una PCIA con ileostomía de descarga temporal y el restante falleció con una fascitis necrotizante en el postoperatorio inmediato de una colectomía por megacolon tóxico. A 16 pacientes se les hizo ileoanostomía directa y a 9 con un reservorio en J.

Las complicaciones fueron frecuentes y afectaron hasta a el 40% de los pacientes (Tabla II). Aparte de infecciones o dehiscencias parietales u obstrucciones, comunes a otras inter-

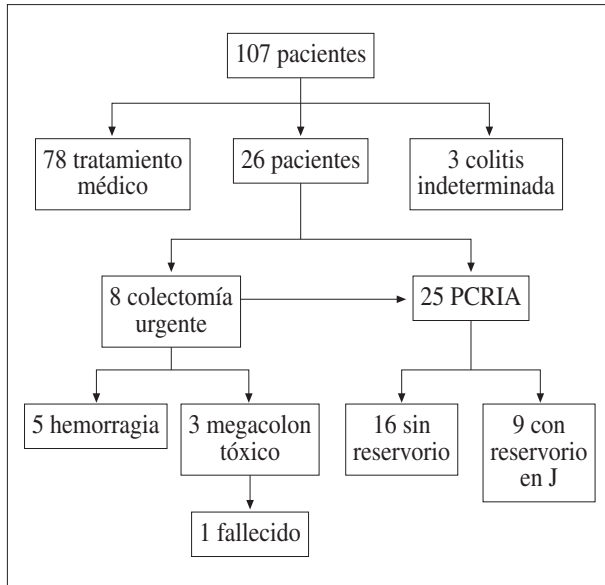


Figura 1. Esquema que muestra los tratamientos aplicados a los enfermos de nuestra serie. (PCRIA=proctocolectomía restauradora con ileoanostomía).

venciones abdominales, las más graves fueron abscesos pélvicos relacionados con isquemia del íleon descendido o, más a menudo, con supuraciones dentro del manguito rectal que evolucionaron hacia estenosis y/o fístulas. La mayoría de las complicaciones se concentraron en un pequeño grupo de pacientes en quienes tras múltiples intervenciones, se decidió una ileostomía definitiva. En algún caso en el que la mucosectomía rectal no llegó hasta cerca de las criptas hizo falta una operación complementaria para eliminar la actividad inflamatoria residual (Tabla III).

El número total de operaciones practicadas en este grupo de enfermos fue considerable: todos los pacientes requirieron al menos 2 (PCIA y cierre de la ileostomía), 8 requirieron previamente una colectomía urgente y las complicaciones impusieron intervenciones complementarias en un número considerable de estos enfermos, terminando en 5 de ellos con una derivación definitiva.

Dos de estos 26 pacientes han fallecido: uno por megacolon tóxico como ya hemos comentado y otro a la edad de 25 años por un colangiocarcinoma.

Tras el cierre de la ileostomía y el restablecimiento del flujo fecal por el ano, la frecuencia defecatoria fue muy alta durante las primeras semanas causando considerable incomodidad, eritema y hasta ulceración perianal. Las deposiciones eran en general líquidas en el 50% de los pacientes, pastosas en el 40% y de consistencia normal en el 10% restante. Con ciertas ayudas dietéticas, diferentes en cada caso, administración de loperamida y medidas locales, la frecuencia defecatoria fue disminuyendo hasta llegar entre los 6 y los 12 meses postoperatorios a su valor definitivo de $6,35 \pm 2,9$ deposiciones al día. El 50% de los pacientes tenían más de 5 depo-

Tabla II Complicaciones en los 25 pacientes operados.

Muestra el número de pacientes que han presentado complicación. También incluye el número de pacientes que han presentado al menos algún episodio de pouchitis.

Complicaciones	Nº de pacientes
Absceso intraabdominal	4
Obstrucción intestinal	2
Hemorragia recurrente	2
Fístula intestinal	1
Estenosis de la anastomosis	1
Pouchitis	4

Tabla III Operaciones realizadas en nuestros pacientes.

De ellas 31, entre las que se incluyen las colectomías de urgencia y las ileostomías definitivas, corresponden a pacientes con complicaciones.

Operaciones	Nº de intervenciones	Nº de pacientes
Colectomía de urgencia	8	8
Drenaje de absceso	8	4
Dilatación de estenosis	4	1
Obstrucción intestinal	2	2
Mucosectomía	2	2
Resección del reservorio	1	1
Ileostomía definitiva	5	5
PCRIA+cierre ileostomía programadas	51	25
Total	82	25

siciones al día, el 40% de 3 a 5 y el 10% menos de 3. A este respecto no se apreciaron beneficios aparentes de la adición del reservorio en J, pues la media de deposiciones en quienes lo llevaban ($6,28 \pm 2,7$) no fue diferente de la de los tratados con un descenso ileal directo ($6,58 \pm 3,2$). En los niños de menor edad la falta de alerta nocturna obligó al uso de pañales con la consiguiente renuncia al esfuerzo personal para obtener la continencia nocturna, lo que hizo estas operaciones más difíciles de sobrellevar cuando se practican antes de los 10 años.

Los 5 pacientes portadores de una ileostomía definitiva por complicaciones pélvicas irreversibles no pudieron ser incluidos en el estudio funcional. La continencia a largo plazo tras un seguimiento medio de 11 (1-17) años fue más que aceptable, pues la puntuación media de Holschneider fue de $8,8 \pm 2$ en la escala de 0 a 12. A este respecto no hubo diferencias entre los pacientes portadores de un reservorio y los que no lo tenían ($8,6 \pm 1,5$ vs. $8,9 \pm 2,35$ respectivamente).

Ninguno de los encuestados tiene incontinencia diurna aunque sí experimentan urgencia defecatoria, particularmen-

te cuando están en su domicilio. La continencia nocturna se conservó en un 80% de los pacientes, mientras que el 20% restante sufren fugas durante la noche. En 4 de ellos solo ocurren ocasionalmente, en situaciones de estrés o en períodos de diarrea, y un solo paciente las sufre de forma constante, aunque hay que tener en cuenta que tiene sólo 6 años y que en el momento de la entrevista llevaba menos de un año operado.

La mitad de nuestros enfermos con reservorio en J sufren episodios de *pouchitis* que empeoran la continencia y el bienestar logrado tras la colectomía y que requieren tratamiento medicamentoso (Metronidazol y a veces corticosteroides).

Aproximadamente un 50% toma medicación constipante (Loperamida o similares) (un 20% de forma continua y un 30% de forma ocasional).

Con respecto a la calidad de vida, todos los pacientes refieren llevar una vida normal. Todos los mayores de edad se encuentran trabajando o realizando estudios universitarios, realizan actividades sociales normales (incluidos viajes) y hacen ejercicio. Un 60% de ellos tienen pareja estable y su entorno más cercano conoce y tolera el problema con normalidad. En los menores de edad, el resultado es similar, llevan una vida familiar normal y su enfermedad no afecta al entorno. Todos están escolarizados y realizan actividades físicas. En relación con las actividades sociales, los padres de los más pequeños, que inicialmente tenían reticencias para viajar fuera de casa, se adaptan a un régimen de vida normal con el paso del tiempo.

DISCUSIÓN

El tratamiento de una enfermedad mal comprendida, basada en la eliminación del órgano diana del mecanismo patogénico no puede ser funcionalmente perfecto. Es más, las condiciones en las que invariablemente se realiza dicho tratamiento contribuyen a que se produzcan numerosas complicaciones^(1-3,5). El resultado es que el paciente con CU y el cirujano que lo opera deben saber que se exponen a riesgos no despreciables.

La práctica de la colectomía misma no ofrece grandes problemas, pero sí la de la proctectomía submucosa o la mucossectomía cuando se usan otros métodos para ella. La inflamación de la mucosa la hace muy adherente a la submucosa y a la muscular del recto, lo que puede hacer la disección no solo muy difícil, sino además peligrosa, porque cualquier resto de este tejido secretante puede comprometer el descenso endorectal. Otras técnicas alternativas, con uso de grapadoras circulares⁽⁶⁻⁸⁾ con o sin abordaje laparoscópico^(9,10), tienen que enfrentarse a dicha disección mucosa rectal o a dejarla en su sitio con el riesgo consiguiente de mantener la enfermedad en un territorio menor.

La mayoría de las complicaciones importantes, aparte de las propias de una intervención intraabdominal mayor como las oclusiones por bridas o los problemas de herida, se derivan de la disección de la mucosa rectal: abscesos del mangui-

to, fístulas o estenosis pueden hacer fracasar la funcionalidad de la operación. En efecto, esta tiene pocas posibilidades de marcha atrás, pues si se recortara más el ileon, las posibilidades de continencia disminuirían considerablemente. Por este motivo hay, como en esta, entre un 10% y un 20% de ileostomías definitivas en varias de las series más numerosas^(5,11-13), y este riesgo ha de ser explicado a los pacientes y sus familias antes de la operación. Por otra parte, el hecho de haber portado una ileostomía temporal tras la proctocolectomía, unido al sufrimiento importante causado por abscesos y fístulas, hace más aceptable la derivación definitiva cuando es necesaria.

Los pretendidos beneficios del reservorio no se confirman con las cifras de nuestra serie, aunque tenemos la impresión de que la urgencia defecatoria es algo menor cuando se emplea. El precio a pagar por esta opción es el riesgo de *pouchitis*, complicación que puede hacerse muy difícil de tratar y que ha sido en nuestra experiencia tan frecuente como en otras^(2,13).

Los resultados funcionales, aunque imperfectos –pues vivir sin colon no es lo mismo que vivir con él– son buenos en los casos que no se complican. El primer año es difícil, y esto también debe de ser explicado antes de operar. No es esperable llegar a una estabilización del número de deposiciones hasta pasados los 6 meses o algo más. En la mayoría de los casos, a partir de esa fecha los pacientes pueden hacer una vida muy normal. Tras una evacuación matinal, pasan la mañana en el colegio o en el trabajo sin mayores urgencias. Por la tarde y después de las tomas de alimento suelen evacuar más de una vez, y suelen levantarse una vez durante la noche. En conjunto pueden hacer una vida normal sin restricciones mayores que algunas privaciones dietéticas que son distintas para cada uno. En caso de gastroenteritis, el manejo de la continencia suele ser un problema.

Nuestros datos, coincidentes con los de otros autores^(14,15), confirman que los pacientes y sus familias están satisfechos del resultado que consideran su vida normal, lo que se confirma objetivamente al considerar sus actividades, y que pueden insertarse normalmente en una vida social, familiar y sexual normales.

El precio que deben pagar por ello es alto en cuanto a riesgo, sufrimiento y tasa de fracasos, pero el resultado es positivo en la gran mayoría de los casos operados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fonkalsrud EW, Thakur A, Beanes S. Ileoanal pouch procedures in children. *J Pediatr Surg.* 2001; 36: 1689-1692.
2. Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ. Surgical complications in relation to functional outcomes after ileoanal anastomosis in pediatric patients with ulcerative colitis. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 290-295.
3. Markel TA, Lou DC, Pfefferkorn M, et al. Steroids and poor nutrition are associated with infectious wound complications in children undergoing first stage procedures for ulcerative colitis. *Surgery.* 2008; 144: 540-545.

4. Holschneider AM. Elektromanometrie des Enddarms. Munchen, Wien, Baltimore, Urban & Schwarzenberg; 1983.
5. Morgan RA, Manning PB, Coran AG. Experience with the straight endorectal pullthrough for the management of ulcerative colitis and familial polyposis in children and adults. *Ann Surg.* 1987; 206: 595-599.
6. Davis C, Alexander F, Lavery I, et al. Results of mucosal proctectomy versus extrarectal dissection for ulcerative colitis and familial polyposis in children and young adults. *J Pediatr Surg.* 1994 29: 305-309.
7. Mattioli G, Castagnetti M, Gandullia P, et al. Stapled restorative proctocolectomy in children with refractory ulcerative colitis. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 1773-1779.
8. Lillehei CW. Ileal pouch-anal anastomosis for ulcerative colitis: technical considerations. *Semin Pediatr Surg.* 2007; 16: 194-199.
9. Georgeson KE. Laparoscopic-assisted total colectomy with pouch reconstruction. *Semin Pediatr Surg.* 2002; 11: 233-236.
10. Proctor ML, Langer JC, Gerstle JT, et al. Is laparoscopic subtotal colectomy better than open subtotal colectomy in children? *J Pediatr Surg.* 2002; 37:706-708.
11. Odigwe L, Sherman PM, Filler R, et al. Straight ileoanal anastomosis and ileal pouch-anal anastomosis in the surgical management of idiopathic ulcerative colitis and familial polyposis coli in children: follow-up and comparative analysis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1987; 6: 426-429.
12. Fonkalsrud EW, Loar N. Long-term results after colectomy and endorectal ileal pullthrough procedure in children. *Ann Surg.* 1992; 215: 57-62.
13. Fonkalsrud EW. Long-term results after colectomy and ileoanal pull-through procedure in children. *Arch Surg.* 1996; 131: 881-885.
14. Stavlo PL, Libsch KD, Rodeberg DA, et al. Pediatric ileal pouch-anal anastomosis: functional outcomes and quality of life. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 935-939.
15. Wewer V, Hesselfeldt P, Qvist N, et al: J-pouch ileoanal anastomosis in children and adolescents with ulcerative colitis: functional outcome, satisfaction and impact on social life. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005; 40: 189-193.