

II Reunión del International Colorectal Club.

Dublin, Irlanda, 22 de Julio de 1995

Dr. F.L. Heinen

Tal como se había programado en 1994 en Hamburgo, se realizó en Dublin la segunda reunión del Pediatric International Colorectal Club presidida por el Dr. Alberto Peña y el Dr. Prem Puri como organizador local.

En el anfiteatro del Royal College of Surgeons estuvieron presentes los siguientes colegas: P. Puri, Kobayashi y F. Quinn (Irlanda), A. Bianchi y E. Kiely (UK), A. Peña, A. Coran, Georgeson y J. Levy (USA), I. Izaguirre (España), V. Jassoni, P. Caffarena, M. Rivoscechi, F. Cozzi y A. Zaccara (Italia), R. Rintala (Finlandia), A. Schärli y R. Leuthardt (Suiza), T. Miyano, J. Yokohama, H. Ikawa y K. Munakata (Japón), A. M. Holschneider, G. Willital y D. Kluth (Alemania), J. C. Hochner, L. Olsen (Suecia) y F. Heinen (Argentina).

La reunión consistió en la presentación de 15 trabajos sobre anomalías anorrectales y patología colorectal infantil y en tres mesas redondas sobre:

- Complicaciones y controversias en el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung.
- Resultados en el tratamiento de las Malformaciones Anorrectales.
- Manejo de la constipación severa, inercia colónica, acalasia del esfínter anal interno y de la aganglionsis ultracorta.

Resumimos a continuación los principales aportes de los concurrentes:

Enfermedad de Hirschsprung

El Dr. Bianchi presentó los resultados del tratamiento neonatal y sin colostomía de 54 pacientes con aganglionsis colónica, operados en los últimos 11 años. Utilizó la técnica de Swenson en 45 casos, en tanto que su coautor prefirió el descenso endorrectal de Soave en 9 pacientes de esta serie. Pudieron evaluar los resultados funcionales en 26 pacientes mayores de 5 años. Un paciente operado al comienzo de la serie presentó estenosis del ansa descendida, lo cual llevó a efectuar en adelante una anastomosis oblicua más amplia. Sólo 2 pacientes tienen actualmente déficit de continencia. Dos niños presentaron episodios de distensión abdominal que respondieron al tratamiento médico. No se observaron pacientes con enterocolitis postoperatoria.

Los autores prefieren el tratamiento neonatal para no alterar el proceso de "aprendizaje cerebral" ("brain learning") en el que la corteza cerebral elabora los datos propioceptivos del área colorectal-esfinteriana.

El Dr. Peña expresó cierto escepticismo,

comentando que a pesar de los trabajos de Freeman utilizando potenciales evocados y de la experiencia comparada por muchos cirujanos, nadie podía aún demostrar fehacientemente que la reparación neonatal sea crucial para el resultado posterior.

El Dr. Puri, quien revisara hace ya muchos años la experiencia del Dr. Nixon, encontró mejores resultados funcionales en los pacientes operados precozmente por aganglionsis o anomalías anorrectales. Se mencionó que la cirugía en neonatos y más aún sin la protección de una colostomía implicaría mayor riesgo de complicaciones si esta táctica fuera adoptada masiva e indiscriminadamente. El Dr. Bianchi insistió en que con una adecuada preparación colónica, prefería la cirugía neonatal y sin colostomía, que sólo fue necesaria en 5 de los 6 con aganglionsis colónica total.

El Dr. Coran se refirió a su serie de 250 pacientes con descenso endorrectal y anastomosis primaria: hasta 1990 realizaban una colostomía neonatal y el descenso a los 6 meses de edad. Desde 1990 cambiaron la táctica y comenzaron a operar neonatos con la técnica de Soave sin colostomía. Hasta ahora lo han hecho en 40 recién nacidos sin haber tenido casos de estenosis. Registraron enterocolitis postoperatoria en el 16% de los casos.

El Dr. Miyano de Tokio comentó que prefiere realizar el descenso con la técnica de Duhamel sin colostomía, difiriendo la anastomosis 2 semanas para la que utiliza sutura mecánica (GIA). Pero en 15 neonatos con aganglionsis ha realizado un descenso endorrectal sin colostomía con buenos resultados.

El Dr. Caffarena de la Clínica Gaslini de Génova, donde trabajara el Dr. Soave, refirió que allí realizan el descenso sin colostomía a las 2 semanas de vida. La anastomosis la difieren 6 días, dejando por ese lapso el intestino descendido, exteriorizado por el ano. Sólo optaron por la colostomía en los pacientes con enterocolitis. La estenosis ha sido una complicación frecuente y el 10% de los pacientes tuvieron constipación postoperatoria.

La mayoría de los grupos utilizan la biopsia por succión y la tinción histoquímica para Acetilcolinesterasa. Todos han encontrado casos de Displasia Neuronal Intestinal asociada a la aganglionsis, aunque aún es una entidad poco clara.

El Dr. Georgeson mostró en videolaparoscopia un descenso abdominoperineal tipo Swenson por aganglionsis colónica. Mediante 2 accesos de 5mm en ambos hipocondrios y un acceso umbilical para la cá-

mara, realiza la esquelización vascular del segmento aganglionar. Luego disecciona el espacio perirrectal pélvico por debajo de la reflexión peritoneal hasta llegar al nivel prostático. Completa la disección por vía perianal y descendiendo el intestino ganglionar, realizando una anastomosis primaria.

Esta técnica fue ya realizada en 18 pacientes, 9 de los cuales eran recién nacidos. En ninguno se realizó colostomía. Las ventajas de esta cirugía menos invasiva son: el menor dolor e ileo postoperatorio y una deambulación y alimentación completa a los 2 días de la operación. El costo también justifica este abordaje.

La Enterocolitis Postoperatoria (EP)

El Dr. Coran mencionó un reciente estudio sobre la EP en los pacientes con enfermedad de Hirschsprung. Clasificaron la EP en 3 grados clínicos y en 5 grados histológicos. Fueron comparados 25 pacientes con EP con otros 25 pacientes operados por aganglionosis que no la presentaron. Existirían factores inmunológicos particulares en el grupo que presentó EP y algunos aspectos histológicos que permitirían predecir el desarrollo de EP en los pacientes operados.

El Dr. Quinn evaluó específicamente como investigador no involucrado en la asistencia, 116 pacientes operados por aganglionosis por varios cirujanos en Dublín que emplearon diferentes técnicas. Encontró un 25% de EP, déficit de continencia en alrededor del 35% de los casos y constipación en aproximadamente el 50% de los pacientes operados por la técnica de Soave y Duhamel y de sólo 8% cuando se utilizó la técnica de Swenson. La diferencia de los resultados del grupo de Dublín parece más relacionada con la rigurosidad del estudio efectuado por un observador no involucrado, que con diferencias en la población o con el tratamiento utilizado.

Etiología de la Aganglionosis

El Dr. Hochner (Uppsala, Suecia) expuso sus estudios sobre la alteración genéticamente determinada en el segmento aganglionar, donde observa falta de receptores para neurotrofina 4-5 en los filletes nerviosos hipertrofiados. Hay varias investigaciones en curso que tratan de determinar cuál es la alteración primaria en la aganglionosis: si esta consiste en una anomalía en la migración celular desde la cresta neural o si en cambio, existe una alteración en la matriz tisular intestinal que motivaría la pérdida posterior de las células ganglionares que migraron.

Acalasia del Esfínter Interno

El Dr. Puri expuso sobre la entidad llamada Acalasia del Esfínter Interno (AEI) que ha observado en 15 pacientes constipados. El autor cree que sería una enfermedad mucho más frecuente que la aganglionosis de segmento ultracorto. Los pacientes tienen una biopsia rectal normal tomada de 1 a 3 cm del margen anal sobre la línea pectínea y carecen de reflejo inhibitorio en la manometría rectoanal.

El Oxido Nítrico (ON) es un neurotransmisor de las fibras no-adrenérgicas no-colinérgicas (NANC) que intervendrían en la relajación del esfínter interno.

La tinción inmunohistoquímica para la NA Diaphorase que detecta la presencia de Oxido Nítrico (ON) en las fibras nerviosas permitió comprobar que en los pacientes con AEI no hay contenido de ON en las fibras nerviosas. Cuando se diagnostica una AEI indica una miectomía posterior obteniendo mejoría de la constipación.

El Dr. Levy refirió que en la Universidad de Cornell se están realizando estudios para el tratamiento de la acalasia inyectando toxina botulínica.

El Dr. Holschneider coincidió que la AEI es diferente de la aganglionosis de segmento ultracorto y que en el 95% de los pacientes con AEI o Acalasia anal esta es de origen psicógeno o miógeno en pacientes con esclerosis o fibrosis perianal. El Dr. Schärli preguntó como se supone que el esfínter interno anal es influido por la psiquis. Esto no tuvo respuesta alguna.

Aganglionosis de segmento Ultracorto

El Dr. Munakata presentó su experiencia en el diagnóstico y tratamiento de la aganglionosis ultracorta detectada por biopsia por succión realizada a 2 cm. de la línea pectínea. La tinción para Acetilcolinesterasa mostró hipertrofia de los troncos nerviosos y ausencia de células ganglionares. Recomienda una miectomía como tratamiento. El Dr. Puri insistió sobre la rareza de la aganglionosis ultracorta y la mayor frecuencia de la AEI.

Malformaciones anorrectales

El Dr. Coran presentó un video realizado en 1986 sobre una técnica abdominoperineal para el tratamiento de una niña de 6 meses con una cloaca. El aspecto urogenital no fue reconstruido y la colostomía fue descendida al periné sin la visión directa del aparato esfinteriano y sin aprovechar el recto caudal.

La técnica no fue muy ponderada por el auditorio por no separar la uretra de la vagina y por descender el intestino en forma "ciega", tal como se hace en el procedimiento sacroperineal de Stephens o el descenso abdominoperineal de Rhoads en la década del 50.

Se consideró que la técnica mostrada solo era adaptable a casos de cloaca de confluencia baja y que en modo alguno podía considerarse adecuado para casos de confluencia urogenital alta. La opinión fue requerida al Dr. Peña quien aclaró que "había muchas formas de despegar un gato", pero él prefería el abordaje sagital posterior con una mayor exposición y precisión en la reconstrucción. Refirió que en las cloacas de confluencia alta, era predecible la necesidad de cateterismo transuretral intermitente para evacuar la vejiga y que en esos pacientes debía asegurarse una uretra visible desde el periné. Con el abordaje expuesto en el video sólo podría lograrse ese objetivo en casos de confluencia baja. Pero en esos casos de mejor pronóstico funcional, la re-

construcción esfinteriana podía asegurarse mejor con una mayor exposición. El Dr. Coran aclaró que presentaba el video sólo para estimular la discusión. El también utiliza el abordaje sagital posterior en las cloacas y no proponía esta operación en su reemplazo. Sólo la utilizaría nuevamente en casos de confluencia baja, hecho que tampoco conformó a los presentes. El Dr. Yokohama comentó que con la técnica a ciegas no podía asegurarse una reconstrucción precisa del complejo esfinteriano.

Tratamiento de la Fístula Vestibular

Siendo muy frecuentes en todas las series las niñas con ano imperforado y fístula vestibular, se discutieron las diferentes tácticas quirúrgicas. Aquellos que utilizan el abordaje sagital posterior restringido con la protección de una colostomía y aquellos que prefieren una traslocación anal sin colostomía, como la descrita años atrás por W. Potts.

El Dr. Coran refirió que realiza la traslocación anal sin colostomía desde hace 30 años y que tiene resultados funcionales y estéticos comparables a los obtenidos con el abordaje sagital posterior. El Dr. Kiely y el Dr. Miyano también realizan la operación de Potts sin colostomía, el primero admitió que por el aspecto cosmético perineal, el abordaje sagital era preferible.

El Dr. Peña puntualizó que siendo esta una malformación de excelente pronóstico de continencia, no debían admitirse malos resultados ni exponer al paciente a riesgos de infección. En su experiencia, muchos pacientes le fueron referidos por complicaciones luego de operaciones sin colostomía protectora. Por esa razón él prefería realizar la reconstrucción sagital posterior al mes de vida, con una colostomía. Aún luego de una experiencia de 904 pacientes con anomalías anorrectales operados, aconseja no prescindir de la colostomía en las malformaciones excepto en las fístulas cutáneas.

El Dr. Heinen presentó una serie de 75 pacientes con fístula vestibular operadas, incluyendo 12 adolescentes, en las que se obtuvo una continencia normal en 98% de los casos. En esa serie se observó que el 53% de las niñas tenían constipación.

Todos los presentes coincidieron en que la constipación de estas niñas era frecuente y que la causa más probable debía ser un trastorno primario en la motilidad intestinal.

El Dr. Peña presentó su trabajo sobre los resultados en 245 pacientes operados primariamente por diferentes tipo de malformaciones anorrectales. Estos pacientes fueron evaluados entre 6 meses y 13 años postoperatorios, sobre un total de 792 pacientes operados por Abordaje Sagital Posterior. Estos resultados se resumen en la Tabla 1.

Manejo de la incontinencia

Se discutió el enema anterógrado por una apendicostomía continente para el tratamiento de los pacientes con incontinencia severa o con constipación sólo manejable con enemas. Esta técnica fue popularizada por

	Defecación Voluntaria	Continencia completa	Constipación
Atresia Rectal (n:5)	100 %	100%	40%
Fístulas cutáneas (bajas) (n: 14)	100%	100%	28%
Ano imperforado s/fístula (n:17)	76.5%	52.9%	50%
Fístulas vestibulares (n:44)	93.2%	65.9%	61.4%
Fístulas uretrales bulbares (n:52)	80.9%	34%	55%
Fístulas uretrales prostáticas (n:59)	66.7%	26.3%	41%
Cloacas (n:38)	71.1%	31.6%	27.7%
Fístulas vesicales (n:19)	15.8%	0%	18.2%
Fístulas vaginales (n:4)	75%	0%	
Total (N: 387)	74.3%	40.8%	43.1%

Tabla 1: análisis de 245 pacientes operados por el Dr. A. Peña.

el Dr. Patrick Malone y está siendo utilizada cada vez más en los pacientes que no responden o no aceptan los enemas.

El Dr. Peña dijo haberlo aplicado en algunos pacientes con buenos resultados. Prefiere ostomizar el apéndice cecal en el ombligo, sin realizar su inversión ni colgajos cutáneos específicos. El Dr. Bianchi lo utiliza teniendo precaución de dejar sólo 3 cm. de apéndice y una corta invaginación en su base.

Resección Sigmoidea

El Dr. Peña aclaró su postura de ofrecer una resección sigmoidea a aquellos pacientes con constipación severa y megarrecto que presentan buen pronóstico de continencia. Insistió en oponerse a realizar una resección rectal completa y descenso endorrectal como fuera propuesto por R. Powell y Raffensperger en 1983, y prefiere conservar como reservorio una porción rectal distal. Para aquellos con mal pronóstico de continencia prefería el manejo intestinal con enemas, dieta, laxantes.

El Dr. Holschneider y el Dr. Schärli se manifestaron francamente en contrario de la resección del megarrecto

Estudio de la continencia

El Dr. Willitat mencionó la forma en que estudia los factores de la continencia rectoanal. Utiliza la manometría con registros de la presión en reposo y en máxima contracción voluntaria tomados simultáneamente en 4 puntos radiales del canal anal. Se puede determinar así el sector donde hay déficit esfinteriano. Agrega una endoscopia rectoanal para valorar el cierre o la falta de colapso luminal durante la contracción esfinteriana. Algunos pacientes fueron estudiados además con laparoscopia para observar el tamaño del recto, su pared y su movimiento.

Resultados de la Transposición Muscular con Recto interno (Pickrell)

El Dr. Schärli presentó su experiencia en

41 pacientes operados durante 1969-1995 utilizando la técnica de Pickrell trasponiendo el músculo recto interno (gracilis) de un muslo para rodear el canal anal. En 5 pacientes realizó una trasposición muscular bilateral. Sólo lo indica en aquellos pacientes que tienen pérdida completa de la acción esfinteriana evaluada manométricamente y que conservan sensación propioceptiva. Se requiere una tensión de 30cm de H₂O al confeccionar el neoesfínter. Los pacientes deben recibir un entrenamiento específico durante 2 años postoperatorios. No está indicado en pacientes constipados, en menores de 5 años ni en pacientes con anomalía sacra o déficit neurogénico.

El Dr. Schärli informó sobre los resultados en 24 pacientes seguidos durante 7 años: el 30% mejoró mucho su continencia, otro 60% mejoró parcialmente y sólo un paciente no mostró cambios luego de esta operación.

Manométricamente se comprobó un aumento de la presión en la contracción voluntaria. La presión en reposo no se modifica a menos que se agregue estimulación constante (marcapaso) que motivaría la transformación de las fibras musculares tipo I a tipo II que pueden mantener un tono constante. En teoría luego que las fibras musculares fueron predominantemente tipo II, podría prescindirse del marcapaso. Esto es motivo de continuos estudios.

Tratamiento de la constipación con Polietilenglicol (PEG)

El Dr. Levy (Universidad Cornell, New York) informó sobre el uso de Polietilenglicol (PEG) (Golately®, Colyte®), para el tratamiento de la encopresis y constipación en 20 pacientes incluyendo niños operados por malformaciones anorrectales. El PEG es administrado por vía oral durante 1 hora, diariamente o cada 2-3 días mezclado con leche ("milkshake") en volumen adecuado al peso del niño. En niños pequeños 180-250cc. y hasta 500cc. en niños mayores.

Utiliza el PEG regularmente durante meses logrando disminuir la consistencia de las heces, evitando la impactación y facilitando las deposiciones aún en los pacientes que requieren enemas. La solución de PEG es preparada en bidones y puede conservarse refrigerada durante 3 semanas.

Dr. F. Heinen

Larrea 1381, PB2
(1117) Buenos Aires
Argentina