

Aganglioneosis total del colon. Táctica videolaparoscópica

Dres. F. Heinen, G. Elmo, P. Vallone, M. Bailez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina

Resumen

La cirugía de la aganglioneosis total del colon (ATC) está menos definida que en la aganglioneosis rectosigmoidea. Luego de la colectomía algunos prefieren la anastomosis ileoanal, otros un "pouch ileal en J" y otros, la técnica de Duhamel-Martin (DM) preservando un segmento de colon aganglionar anastomosado al íleon descendido por el espacio retrorrectal. Presentamos un caso de ATC en el que empleamos esta última técnica por videolaparoscopia. Un recién nacido (RN) de término presenta oclusión intestinal al 2° día de vida. El enema baritado, la biopsia rectal y biopsias seromusculares demostraron ATC incluyendo 12 centímetros del íleon distal. Se instaló una ileostomía en área ganglionar. A los 5 meses, se realizó la colectomía conservando 15 cm de recto-sigma y el descenso ileal abdomino-perineal a lo DM por videolaparoscopia. Se utilizaron 3 trócares de 5 mm. El primero en el hipocondrio derecho y uno en cada flanco. El bisturí armónico y los instrumentos rotaron por los 3 trócares. Sucesivamente se ligaron los vasos sigmoideos sin dañar la arteria rectal superior, el mesocolon izquierdo, el epiplón mayor, el mesocolon transversal y derecho. Por último se seccionaron ambas coalescencias parietocólicas y los ligamentos de los ángulos esplénico y hepático del colon. Luego se realizó la disección retrorrectal hasta el canal anal para el descenso ileal. Sin retirar los 3 trócares y con cirugía convencional se desmontó la ileostomía, se extrajo el colon e íleon terminal aganglionar y se preparó el íleon a descender. Obturando la minilaparotomía se logró visión laparoscópica para controlar el descenso y la anastomosis mecánica lateral ileo-rectal. El niño egresó al segundo día en excelente estado y a los 30 días se cerró la ileostomía. La colectomía endoquirúrgica tiene los beneficios de la cirugía miniinvasiva. Resulta conveniente preservar los ligamentos colónicos para la exposición del mesocolon y la sección de los vasos. Luego de la colectomía por ATC se pretende un bajo número de deposiciones diurnas. En la técnica de DM, la magnificación videolaparoscópica favorece la disección retrorrectal y el respeto de la vía urinaria y seminal. La fase "videoasistida" permite controlar el descenso ileal y la anastomosis mecánica ileo-rectal.

Palabras clave: Aganglioneosis total - Laparoscopia - Duhamel-Martin

Summary

Surgical management of total colonic aganglioneosis (TCA) is not as clear as that for rectosigmoid aganglioneosis. After the colectomy, some surgeons prefer the end-to-end ileo-anal anastomosis, others prefer a j-like ileal pouch, and others prefer the Duhamel-Martin technique (the ileum is anastomosed to the posterior aspect of a remaining aganglionic rectal segment). We herein report one case of a laparoscopic Duhamel-Martin procedure. A full term baby boy presented with intestinal occlusion on the second day of life. Barium enema, rectal biopsy and seromuscular biopsies confirmed total colonic aganglioneosis. The terminal ileum was aganglionic as well. A temporary ileostomy was done as the initial procedure. At the age of five months, a colectomy plus a Duhamel-Martin ileo-rectal anastomosis were performed, by means of a laparoscopic approach. We used three 5-mm ports (one in the RUQ, and one in each flank). All the surgical instruments rotated to all ports. Sigmoid and colonic vessels were transected sequentially, preserving the superior rectal artery. All the colonic attachments and the major omentum were cut. The posterior aspect of the rectum was dissected up to the anal margin. The ileostomy was taken down and the colon was pulled out through that incision. After that, the incision was closed, recovering the pneumoperitoneum. Under direct vision, a side-to-side ileorectal anastomosis was performed. The patient was discharged on the 2nd PO day. We

left a protective ileostomy that was taken down on the 30th PO day. Laparoscopic colectomy has all the advantages of MIS. Furthermore, the laparoscopic dissection of the retrorectal space allows an absolute control of the urinary tract, the vas deferens, and the ileo-rectal anastomosis.

Index words: Total colonic aganglionosis - Laparoscopy - Duhamel-Martin technique

Resumo

A cirurgia da aganglionose total do cólon (ATC) está menos definida que na aganglionose retossigmoídea. Após a colectomia alguns preferem a anastomose ileoanal, outros um "pouch ileal em J" e outros, a técnica de Duhamel-Martin (DM) preservando um segmento de cólon aganglionar anastomosado ao íleo abaixado pelo espaço retrorretal. Apresenta-se um caso de ATC no qual realizou-se esta última operação por videolaparoscopia. Um recém-nascido (RN) a termo apresenta quadro de obstrução intestinal no segundo dia de vida. O enema baritado, a biópsia retal e biópsias seromusculares mostraram ATC, incluindo 12 cm de íleo distal. Foi realizada ileostomia em área ganglionar. Aos 5 meses realizou-se colectomia conservando-se 15 cm de retossigmoíde e o abaixamento ileal abdomino-perineal à DM por videolaparoscopia. Utilizaram-se 3 trocartes de 5 mm. O primeiro no hipocôndrio direito e um em cada flanco. O bisturi harmônico e os instrumentos rodaram pelos 3 trocartes. Sucessivamente foram ligados os vasos sigmoídeos sem lesar a artéria retal superior, o mesocólon esquerdo, o epiloom maior, os mesocólon transverso e direito. Por último seccionaram-se as aderências parieto-cólicas e os ligamentos dos ângulos hepático e esplênico do cólon. A seguir foi realizada a dissecação retrorretal até o canal anal para a descida ileal. Sem retirar os 3 trocartes e com operação convencional se desfez a ileostomia, retirou-se o cólon e íleo terminal aganglionares e preparou-se o íleo a ser abaixado. Fechando a mini laparotomia obteve-se visão laparoscópica para controlar a descida e a anastomose mecânica lateral íleo-retal. A criança teve alta no segundo dia, em excelente estado e aos 30 dias fechou-se a ileostomia. A colectomia endo-cirúrgica tem os benefícios da cirurgia minimamente invasiva. É conveniente preservar os ligamentos colônicos para a exposição do mesocólon e a secção dos vasos. Após a colectomia por ATC se deseja um baixo número de evacuações diurnas. Na técnica de DM, a magnificação videolaparoscópica favorece a dissecação retrorretal e o respeito à via urinária e seminal. A fase videoassistida permite controlar a descida ileal e a anastomose mecânica íleo retal.

Palavras chave: Aganglionose total - Laparoscopia - Duhamel-Martin

Introducción

Sólo el 5-15% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung (EH) presentan aganglionosis total del colon (ATC). En la mayoría de los casos también están afectados los últimos 10 a 50 centímetros del íleon¹⁻⁴. La cirugía en la ATC está menos definida que en la aganglionosis rectosigmoídea. Las opiniones varían entre los que prefieren colectomía total y anastomosis ileo-anal directa, aquellos que preservan un segmento de colon aganglionar anastomosado al íleon descendido o quienes optan por un "pouch en J" ileal⁵.

Desde hace años se utiliza la operación de Duhamel-Martin (DM) o Duhamel "extendido" para el tratamiento de la ATC^{1-3,6,7}. Esta cirugía se basa en la idea que Lester Martin publicara en 1968 sobre conservar

un largo segmento de colon izquierdo y recto aganglionar para absorber agua y sodio de las heces, anastomosado lateralmente al íleon ganglionar⁸. El íleon desciende

al periné por el espacio retrorrectal como fue descrito por Duhamel hace más de 40 años⁹. Presentamos un caso en el que realizamos esta técnica por laparoscopia¹⁰.

Presentación del caso

Un recién nacido de término de 3700 gramos, cuya hermanastra y un primo tuvieron ATC y fueron operados en forma convencional, presenta a las 48 horas de vida vómitos biliosos, distensión abdominal y ausencia de deposiciones. La radiografía de abdomen y el enema de bario fueron com-



Fig. 1: Colon por enema. Observese la falta de un segmento estrecho colónico y las imágenes de oclusión ileal. Se realizó mapeo intestinal comprobando la aganglionesis colónica y del íleon terminal.

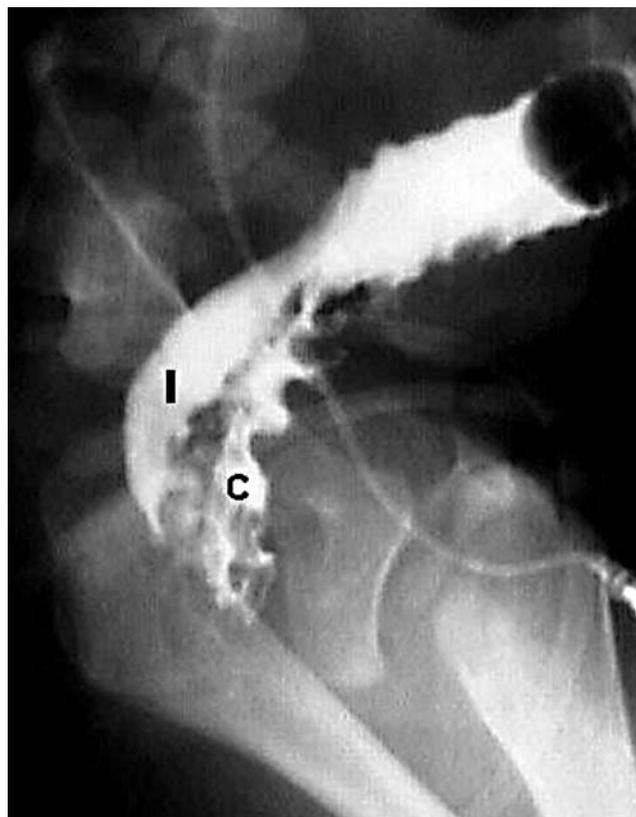


Fig. 2: Imágen contrastada del descenso ileal retrorrectal y la anastomosis ileorrectal lateral. (I: íleon ; R: recto aganglionar)

patibles con ATC y la biopsia rectal por succión demostró aganglionesis (Fig. 1). Se decidió una laparotomía para biopsias múltiples seromusculares por congelación intraoperatoria que mostraron aganglionesis en todo el colon y en los 12 centímetros finales del íleon, luego confirmado en la histología diferida. Se instaló una ileostomía en caño de escopeta en área ganglionar, a 20 cm de la válvula ileocecal. A los 5 meses y luego de una excelente curva de crecimiento, se realizó la cirugía definitiva. En base a las biopsias obtenidas previamente, se planeó realizar una colectomía videolaparoscópica conservando 15 centímetros de rectosigma y un descenso abdominoperineal del íleon terminal ganglionar en la forma de Duhamel-Martin (DM) (Fig. 2). Se llevó a cabo la preparación del intestino delgado con polietilenglicol oral, enemas de solución fisiológica en el colon distal y antibiótico intravenoso (Cefoxitina) en el preoperatorio inmediato.

Cirugía

Se dispuso el paciente transversal en la mesa de operaciones con el monitor a los pies y hacia la izquierda. La pelvis fue elevada 30° y se realizó la preparación estéril desde la línea mamilar hasta los miembros inferiores cubriendo éstos con una malla tubular estéril¹⁰. Una sonda vesical de Foley fue colocada por el cirujano luego de colocar los campos estériles. Para la colectomía se utilizaron 3 trócares de 5 mm. (Fig. 3). El primero se ubicó en hipocondrio derecho por punción directa teniendo precaución de no tocar el reborde hepático. Bajo visión se colocó un trócar en cada flanco equidistante entre la línea media y la línea axilar anterior. La óptica de 30°, el bisturí armónico (Ultracision®, Ethicon Endosurgery Inc., Cincinnati, Ohio) y una pinza de disección o prehección, rotaron en sentido antihorario por los 3 trócares según el progreso de la colectomía. Inicialmente se seccionó el peritoneo en el mesosigma y se realizó la coagulación-sección de los vasos sigmoideos cerca del

intestino sin dañar la arteria rectal superior. Sucesivamente se ligaron los vasos del mesocolon izquierdo, el epiplón mayor, el mesocolon transverso y el mesocolon derecho. Sólo después de completar todas las secciones vasculares, se disecaron y seccionaron ambas coalescencias parietocólicas y los ligamentos del ángulo esplénico y hepático del colon. El colon ya suelto y devascularizado quedó momentáneamente en la cavidad mientras se realizaba la disección endopelviana retrorrectal necesaria para el descenso ileal. Para esto se observaron los uréteres y conductos deferentes antes de abrir el peritoneo perirrectal en el fondo de saco de Douglas. Se inició la disección del espacio retrorrectal facilitada por la magnificación, llegando por debajo del nivel del elevador del ano. Un asistente colocó una falange en el ano para palpar el disector laparoscópico y marcar el límite caudal de la disección en el canal anal.

Dejando colocados los 3 trócares, se continuó con cirugía abierta videoasistida desmontando la ileostomía en forma convencional. A través de la minilaparotomía resultante en la fosa ilíaca derecha, se ligaron los vasos ileocecales y se completó la extracción de colon e íleon terminal aganglionar, cerrando con una ligadura el rectosigma seccionado. En el íleon ganglionar, se determinó la arcada vascular más conveniente que permitiera el descenso al periné. Se colocaron puntos tractores con Vicryl® 3/0 cerrando la luz del intestino a descender. La minilaparotomía pudo ser fácilmente obturada para lograr el neumoperitoneo y buena visión laparoscópica en la siguiente fase de la operación.

Se colocó un retractor anal autoestático y radial Loan Star® y múltiples puntos tractores de Vicryl® 5/0 en la semiluna posterior del canal anal a 1,5 cm por encima de la línea pectínea (Fig. 4). Se incidió la pared rectal distal a estos puntos y se entró en el espacio retrorrectal. Se disecó en forma roma en la línea media y se introdujeron sucesivas bujías de Hegar hasta la n° 15, para dilatar suavemente el espacio retrorrectal. Bajo control laparoscópico se introdujo desde el periné una pinza de Kelly que salió por la minilaparotomía. Se tomaron los puntos tractores del íleon para descenderlo al periné. Bajo visión laparoscópica se controló que el asa ileal descendida conservara buen color y que su mesenterio enfrentara el sacro, sin torsiones ni interposiciones.

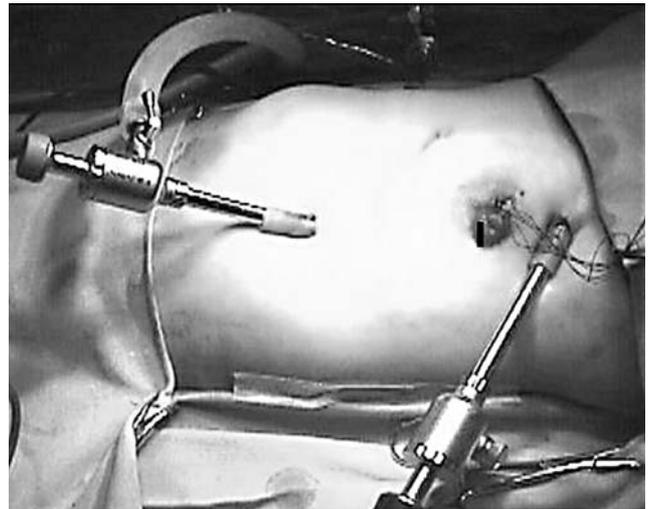


Fig. 3: Disposición de los 3 trocares utilizados. El instrumento de sección vascular fue rotando por los trocares en sentido antihorario.

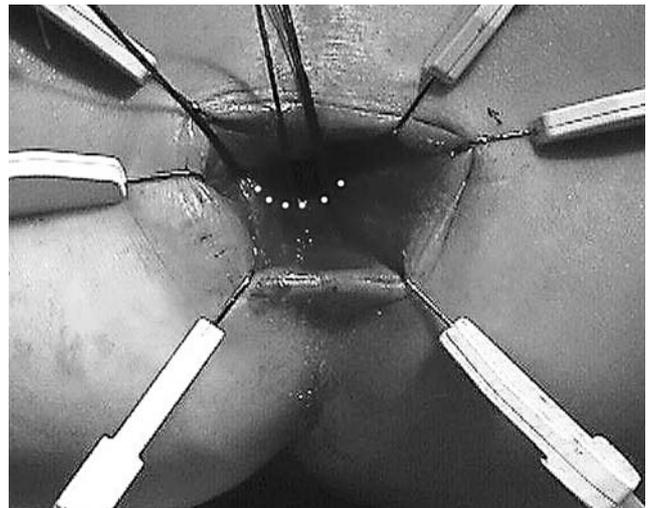


Fig. 4: Exposición del periné para acceder al espacio presacro por una incisión a 1,5 cm. de la línea pectínea (punteado)

La anastomosis ileo-anal se realizó con puntos separados de Vicryl® 4/0 uniendo el hemicírculo posterior del íleon descendido y todo el espesor del labio inferior del canal anal abierto. Para la anastomosis lateral íleo-rectal (íleocoloplastia) (Martin) se utilizó sutura mecánica introducida por el ano con control videolaparoscópico. La colocación de la sutura lineal GIA (Proximate TLC 55 Ethicon® Endosurgery, Johnson & Johnson) fue facilitada por puntos tractores colocados entre el extremo del íleon descendido y el labio superior de la apertura del canal anal. Luego del primer disparo de GIA se efectuó un segundo disparo, más proximal, utilizando una Endo GIA II 45 (Autosuture® USSC, Norwalk, Connecticut, USA) para



Fig 5: Abdomen luego de la cirugía y antes de cerrar la ileostomía temporal instalada en la minilaparotomía realizada.

completar la anastomosis lateral íleo-rectal. El extremo proximal del recto fue cerrado desde el abdomen a través de la minilaparotomía con sutura continua manual. En esa misma incisión se abocó el íleon proximal a 20 cm de distancia de la ileostomía previa.

El niño fue realimentado a las 12 horas de la cirugía y dado de alta al segundo día en excelente estado, siendo controlado en forma ambulatoria (Fig. 5).

Discusión

Salvo en rarísimas excepciones la ATC se manifiesta en las primeras semanas de vida por oclusión intestinal y constipación severa^{3,4,11}. La imagen en el enema de bario es menos categórica que en la EH rectosigmoidea. La ATC es más frecuente en varones⁴ y la incidencia familiar es de alrededor del 12%, mayor que la referida para las formas más frecuentes de EH^{3,4}. Es probable que existan más de una mutación genética relacionada con la ATC en los cromosomas 10 y 13^{12,13,14}. Es conveniente realizar estudios de mutaciones en la línea del RET proto-oncogen, en el gen GDNF y en el dominio de la tirosin quinasa NTN .

En las últimas décadas la mortalidad de la ATC ha ido disminuyendo desde un 30% al inicio de los '80 gracias a los avances en la alimentación parenteral y

al mejor manejo diagnóstico²⁻⁴ y terapéutico del neonato con enfermedad de Hirschsprung. La aparición de la cirugía miniinvasiva en los '90 parece contribuir a mejorar este pronóstico aún más.

En el manejo inicial de la ATC no es prudente tomar decisiones de reseca colon en base a biopsias por congelación. Esta técnica rápida permite elegir el área de íleon presumiblemente ganglionar donde instalar la ileostomía pero antes de decidir la colectomía, es preferible confirmar la topografía aganglionar con tinción de HE o inmunohistoquímica para acetilcolinesterasa^{4,10}.

En este caso la colectomía fue realizada enteramente por endocirugía y contrariamente a lo sugerido en la endocirugía de casos de EH rectosigmoidea¹⁰, en la ATC creemos conveniente no seccionar los ligamentos colónicos y las coalescencias parietocólicas para facilitar la exposición del mesocolon y la sección de todos los vasos colónicos.

En la cirugía descrita la magnificación laparoscópica permitió una disección retrorrectal segura, respetando la vía urinaria y seminal¹⁰.

En la ATC se utilizan variantes técnicas de la operación de DM buscando un número normal de deposiciones diurnas controladas. El resultado de la operación de DM es parecido a un "pouch en J" que otros proponen para la ATC^{2,5}.

Ninguna de las técnicas empleadas a demostrado ser claramente superior a las demás y son escasos los datos sobre resultados alejados⁴. Un segmento colónico de 12 a 15 centímetros anastomosado lateralmente al íleon descendido parece suficiente. Segmentos más largos tienen más posibilidad de dehiscencia anastomótica y mayor incidencia de enterocolitis postoperatoria⁴.

La fase "videoasistida" de la cirugía de este caso permitió el control endopelviano de la disección perineal retrorrectal, la adecuada orientación del íleon descendido y su mesenterio y el control visual sin interposiciones de la anastomosis lateral íleo-rectal con grapadoras mecánicas introducidas por el ano¹⁰.

En la anastomosis íleoanal, es importante preservar tanto el epitelio de transición que cubre las criptas y columnas de la línea dentada como la porción distal del esfínter interno anal que subyace y se extiende hasta 1 cm distal a esta línea¹⁰ (Fig. 4). La ileostomía protectora por 30-45 días es aconsejable por

que la anastomosis lateral es larga y expuesta a filtraciones^{4,5} (Fig. 2). Podemos cerrar la ostomía a los 15 días en aquellos casos que las pérdidas hidroelectrolíticas por ileostomía sean importantes⁵. Luego de sólo 3 meses de la operación el paciente presenta 8 a 10 deposiciones pastosas diarias importantes, pero como en casos similares operados en forma convencional, esperamos disminución progresiva en el número de las mismas¹⁵.

Bibliografía

1. Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M et al: Hirschsprung's disease. A survey of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 14: 588-597, 1979.
2. Klein MD, Phillipart AI: Hirschsprung's disease: Three decades' experience at a single institution. *J Pediatr Surg* 28: 1291-1294, 1993.
3. Ikeda K, Goto S: Total Colonic Aganglionosis with or without small bowel involvement: An analysis of 137 patients. *J Pediatr Surg* 21: 319-322, 1986.
4. Hoehner JC, Ein SH, Shandling B, et al: Long-term morbidity in total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 33 (7): 961-965, 1998; discussion 965-966.
5. Rintala RJ, Lindahl HG: Proctocolectomy and J-Pouch ileoanal anastomosis in children. *J Pediatr Surg* 37: 66-70, 2002.
6. Burrington JD, Wayne ER: Modified Duhamel procedure for the treatment of total aganglionic colon in Childhood. *J Pediatr Surg* 11: 391-398, 1976.
7. Coran A, Bjordal BR: The surgical treatment of total colonic and partial small intestinal aganglionosis. *J Pediatr Surg* 4: 531-536, 1969.
8. Martin LW: Surgical management of total colonic aganglionosis. *Ann Surg* 176: 343-346, 1972.
9. Duhamel B: A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* 85: 38-39, 1960.
10. Georgeson K: Laparoscopic-assisted pull-through for Hirschsprung's disease. *Sem Pediatr Surg* 11(4): 205-210, 2002.
11. Lal A, Agarwala S, Bhatnagar V, et al: Total colonic aganglionosis: Diagnosis and management in a 12 year old boy. *J Pediatr Surg* 34: 1413-1414, 1999.
12. Engum SS, Petrites M, Rescorla FJ, et al: Familial Hirschsprung's disease: 20 cases in 12 children. *J Pediatr Surg* 28: 1286-1290, 1993.
13. Tomiyama H, Shimotake T, Ono S, et al: Relationship between the type of RET/GDNF/NTN or SOX10 gene mutations and long-term results after surgery for total colonic aganglionosis with small bowel involvement. *J Pediatr Surg* 36 (11): 1685-1688, 2001.
14. Inoue K, Shimotake T, Iwai N: Mutational analysis of RET/GDNF/NTN genes in children with total colonic aganglionosis with small bowel involvement. *Am J Med Genet* 93 (4): 278-284, 2000.
15. Tsuji H, Spitz L, Kiely EM, et al: Management and long-term follow-up of infants with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 34 (1): 158-161, 1999; discussion 162.

Trabajo presentado en el 5º Congreso CIPESUR. Noviembre de 2003, Florianópolis, Brasil.

Dr. F. Heinen
Servicio de Cirugía Pediátrica
Hospital Alemán
Buenos Aires, Argentina