

Enfermedad de Hirschsprung complicada con perforación colónica durante el embarazo. Caso clínico

Drs. Eduardo Reyna-Villasmil, Mery Guerra-Velásquez.

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Maternidad "Dr. Nerio Belloso", Hospital Central "Dr. Urquinaona", Maracaibo, Estado Zulia.

RESUMEN

La enfermedad de Hirschsprung o megacolon primario es una condición poco común, más frecuente en los hombres que en las mujeres. Se presenta el caso de una paciente de 21 años, quien consultó a las 17 semanas de gestación por presentar malestar generalizado y dolor abdominal, al momento del ingreso la paciente no tenía síntomas de peritonitis, sólo dolor ligero en el abdomen inferior. Las radiografías de abdomen demostraron dilatación del colon transverso y descendente con aire subdiafragmático libre, lo cual indicaba perforación. La exploración durante la intervención confirmó dilatación colónica de aproximadamente 20 cm del colon transverso y descendente y dos perforaciones en esta porción. Se realizó una colectomía subtotal del colon transverso y descendente. El reporte de anatomía patológica estableció la ausencia de células ganglionares en los plexos de Auerbach y Meissner en todo el grosor de la pared de la porción colónica extirpada.

Palabras claves: Enfermedad de Hirschsprung. Megacolon. Embarazo.

SUMMARY

Hirschsprung's disease or primary megacolon is an uncommon condition, is more frequent in male than female. A case of a 21 years-old patient is reported, who consulted at 17 weeks of pregnancy, presenting general discomfort and abdominal pain, who at the moment of admittance has no symptoms of peritonitis, just slight pain on lower abdomen. Abdomen radiography showed ditalation of tansverse and descendent colon, with free subdiaphragmatic air, which indicated perforation. Exploration during surgery confirmed colonic dilatation of approximately 20 cm of transverse and descendent colon with two perforations in this segment. A sub-total resection of transverse and descendent colon was done. Pathology report established absence of nerve cells in Auerbach and Meissner plexus in all wall thickness of extirpated colonic portion.

Key words: Hirschsprung's disease. Megacolon. Pregnancy.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung o megacolon agangliónico congénito es una condición poco común que ocurre con una frecuencia de 1 por cada 5000 nacimientos (1). La enfermedad tiene una tendencia familiar y es más frecuente en los hombres que en las mujeres. En el 90% de los casos los síntomas aparecen a los 3 días después del nacimiento. La lesión principal de la enfermedad es la ausencia de plexo mioentérico (ganglios intramurales) produciendo segmentos de colon sin ganglios (2).

Se presenta el caso de una paciente de 21 años de edad con diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung y perfo-

ración colónica, durante el segundo trimestre del embarazo. Siendo una complicación poco frecuente en el embarazo (3), el tratamiento quirúrgico es efectivo, pero siempre asociado a parto pretérmino y cesárea.

REPORTE DEL CASO

Paciente de 21 años, II gestas I para, aparentemente sana, quien consultó a las 17 semanas de gestación por presentar malestar generalizado y dolor abdominal.

Al examen ginecológico se observó vagina y vulva normales, el útero tenía una altura compatible con la edad gestacional, se palpaba una masa blanda del lado izquierdo al útero, al tacto rectal se evidenciaron heces. El ultrasonido de ingreso mostró un embarazo intrauterino con feto único

Recibido: 21-01-05

Aceptado para publicación: 28-04-05

vivo sin complicaciones, la placenta estaba inserta en el fondo uterino.

Al momento del ingreso la paciente no tenía síntomas de peritonitis, sólo dolor ligero en el abdomen inferior. Las radiografías abdominales demostraron dilatación del colon transverso y descendente, con aire subdiafrágico libre lo cual indicaba perforación, motivo por el cual se realizó la laparotomía. La exploración durante la intervención confirmó dilatación de aproximadamente 20 cm del colon transverso y descendente y dos perforaciones en el segmento. Se realizó una colectomía subtotal de colon transverso y descendente. El reporte de anatomía patológica estableció la ausencia de células ganglionares en los plexos de Auerbach y Meissner en todo el grosor de la porción colónica extirpada.

La evolución posoperatoria no fue satisfactoria y la paciente fue ingresada en la unidad de cuidados intensivos debido a la aparición de sepsis de origen intraabdominal, lo que ocasionó la muerte de la paciente y su feto.

DISCUSIÓN

Se considera que en la vida embrionaria, las células ganglionares se desarrollan de la porción proximal a la distal, en la enfermedad de Hirschsprung el proceso es interrumpido en varias porciones a partir del recto (2). Cerca del 90% de los casos tienen cortos segmentos alterados, que van de 3 a 40 cm, intercalados con segmentos normales (1).

Esta enfermedad rara vez complica el embarazo, sólo se han reportado 8 casos entre 1954 y 1999 en la literatura mundial.

Etzal y col. (4) reportaron el caso de una paciente de 24 años, la cual parió un recién nacido femenino de 2.600 g realizándose extracción podálica, posterior a obstrucción del descenso fetal causado por impactación fecal (producto de enfermedad de Hirschsprung reconocida).

Grasby y Higgins (5) en 1955 describieron dos casos, ambos se presentaron a las 16 semanas y tenían historia de constipación crónica. El primer caso se presentó con dolor abdominal severo. El enema de bario confirmó el diagnóstico de megacolon, y este alivió los síntomas, la paciente presentó un parto espontáneo. El segundo caso fue una paciente de 19 años, que ingresó en trabajo de parto, el cual fue finalizado con fórceps por sufrimiento fetal, posterior a desimpactación de heces bajo anestesia general.

Balfour y Burke (6) describieron el caso de una paciente de 24 años, con antecedentes de colostomía del transverso debido a obstrucción intestinal a los 20 años, el edema de bario posteriormente demostró cambios compatibles con megacolon. Fue sometida a desimpactación fecal bajo

anestesia general a las 39 semanas de gestación, lo cual facilitó el descenso del móvil fetal, pariendo 2 días después un recién nacido vivo femenino de 3 200 g.

En 1980, Meier y Morfin (2) describieron un caso en paciente de 27 años, II gestas, I para, quien había sido sometida a resección de colon transverso y ascendente con anastomosis primaria a los 9 meses de edad. Presentó dolor abdominal tipo cólico, severo, a las 25 semanas de embarazo, acompañado de náuseas y vómitos. Fue sometida a laparotomía exploratoria de emergencia, encontrando megacolon, vólvulos y perforación colónica. Se realizó la cirugía de corrección, pero no se pudo descomprimir el intestino, por lo que se practicó colostomía del transverso al cuarto día del posoperatorio. A la paciente se le realizó cesárea a las 38 semanas, obteniéndose un recién nacido vivo femenino de 3 600 g.

Hjortrup y col. (7) reportaron el caso de una paciente de 25 años que fue ingresada a las 33 semanas de gestación por dolor abdominal severo. Sus antecedentes médicos revelaron constipación crónica pero nunca antes fue valorada. Se le realizó exploración abdominal quirúrgica, el diagnóstico fue megacolon, se realizó cesárea en el mismo acto quirúrgico, se obtuvo recién nacido vivo masculino de 1 500 g y se practicó colostomía del sigmoide.

En 1987, Sheld (8) describió el caso de una primigesta de 30 años de edad con historia de constipación crónica desde la infancia, quien fue diagnosticada como enfermedad de Hirschsprung a la edad de 27 años. Fue sometida a 4 desimpactaciones antes del inicio del parto. La paciente presentó trabajo de parto a término, pero fue sometida a cesárea de emergencia debido a desprendimiento prematuro de placenta, se obtuvo recién nacido vivo femenino de 3 200 g.

Oladipo y col. (1) reportaron el caso de una paciente de 18 años que fue ingresada a las 36 semanas de gestación por sangrado genital y dolor abdominal. La paciente se presentó en trabajo de parto con una presentación cefálica alta. Después de la administración de varios enemas y de evacuación de heces del recto se logró el parto vaginal de un recién nacido vivo masculino de 2 500 g.

La mayoría de los casos reportados de intervenciones quirúrgicas para las patologías colónicas se han asociado con morbilidad y mortalidad materna y fetal significativa. Bohe y col. (9) reportaron la realización combinada de colectomía subtotal y cesárea por dilatación colónica sin perforación en una paciente con un embarazo de 32 semanas. Boulton y col. (10) realizaron de forma exitosa una colectomía subtotal debido a colitis ulcerosa severa en una embarazada de 26 semanas de gestación, complicada con sepsis intraabdominal que necesitó drenaje y cesárea a las 32 semanas. Soin y col. (11) reportaron el primer caso de cirugía exitosa debido a colitis ulcerativa fulminante

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

con posterior parto vaginal a término.

En sólo dos de los casos previamente reportados (1,7) las pacientes habían sido vistas previamente por médicos antes que la enfermedad complicara el embarazo.

REFERENCIAS

1. Oladipo A, Daniel G, Jones A. Hirschsprung disease: an unusual presentation in pregnancy. *Obstet Gynecol.* 1999; 19:206-207.
2. Meier P, Morfin E. Hirschsprung's disease complicating pregnancy. *Am J Gastroenterol.* 1980; 74:36-39.
3. McEwan H. Ulcerative colitis in pregnancy. *Proc Royal Soc Med.* 1972; 65:279-281.
4. Eztel C, DiMedio M, Journey R. Dystocia caused by fecal impaction. *Am J Obstet Gynecol.* 1954; 68:725-726.
5. Grasby E, Higgins B. Megacolon in pregnancy causing dystocia. *J Obstet Gynecol.* 1955; 62:912-913.
6. Balfour R, Burke M. Hirschsprung's disease complicating pregnancy. *Br J Clin Pract.* 1976; 30:70.
7. Hjortrup A, Friis J, Mauritzen K. Aggravation of untreated Hirschsprung's disease during pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1982; 61:381-382.
8. Sheld H. Megacolon complicating pregnancy. *J Reprod Med.* 1987; 32:239-242.
9. Bohe M, Ekelund G, Genell S, Gennser G, Jiborn H, Leandroer L, et al. Surgery for fulminating colitis during pregnancy. *Dis Colon Rectum.* 1983; 26:119-122.
10. Boulton R, Hamilton M, Lewis A, Walker P, Pounder R. Fulminant ulcerative colitis in pregnancy. *Am J Gastroenterol.* 1994; 89:931-933.
11. Soin M, Thyveetil A, Desai B. Sub-total colectomy for perforated toxic megacolon in pregnancy. *Obstet Gynecol.* 1998; 18:601.

Correspondencia: Dr. Eduardo Reyna-Villasmil: Hospital Central "Dr. Urquinaona", Final Av. El Milagro, Maracaibo, Estado Zulia - Venezuela.
Cel: (0416) 260.52.33 • *e-mail:* sippenbauch@medscape.com