



## MEGACOLON AGANGLIONICO (HIRSCHPRUNG)

1. Es un estreñimiento de causa orgánica por una falta de peristaltismo intestinal motivada por la ausencia congénita de células ganglionares en recto-sigma, aunque en un 15% puede afectar a zonas más amplias de colon o incluso al colon completo. Esto produce una dificultad para la evacuación intestinal desde el nacimiento, precisando estímulo rectal, laxantes y/o enemas de limpieza. El diagnóstico se realiza por biopsia rectal bajo anestesia general y mediante enema baritado para averiguar la longitud aproximada del segmento agangliónico. Tras el diagnóstico y en espera del tratamiento quirúrgico, se deberá lograr un vaciamiento intestinal diario con laxante, estímulo o lavados rectales con sonda y suero fisiológico. Si no se logra la evacuación correcta y ante el peligro de una enterocolitis tóxica se realizará una colostomía.
2. El tratamiento quirúrgico tiene como objetivo la normal evacuación de las heces y consiste en la extirpación del segmento agangliónico e hipogangliónico (zona de transición), que podemos realizar por medio de dos técnicas diferentes.  
En el caso de que se haya tenido que realizar una colostomía, tras unos meses de espera hasta que el niño alcance al menos 8-9 Kg. de peso, procederemos al tratamiento definitivo mediante la técnica de Rehbein que consiste en la extirpación antes mencionada a través de una laparotomía media con sutura colorrectal termino-terminal a unos 3 cm. de ano, tras comprobación con varias biopsias intraoperatorias de que el descenso se realiza en zona gangliónica del colon. El cierre de la colostomía se efectuará unos 2 meses después.  
Si se ha podido manejar sin colostomía, alrededor del año de vida procederemos a realizar la técnica de De la Torre, que consiste en la exteriorización y resección de la zona agangliónica desde el ano, por lo que el niño no llevará ninguna cicatriz en el abdomen. En algunos casos esta técnica se podrá complementar con un abordaje laparoscópico para tomar biopsias de colon y realizar el tiempo vascular que permita descender la zona normal hasta ano.  
En cualquiera de las dos técnicas, aunque raramente, puede ser necesaria una transfusión sanguínea.  
Dadas las características complejas del proceso, basándose en los hallazgos quirúrgicos o de surgir cualquier imprevisto, el equipo médico podrá modificar la técnica programada y decidir la opción terapéutica más adecuada.
3. Riesgos: Estas intervenciones se realizan bajo anestesia general, de cuyos riesgos será informado por el Servicio de Anestesia. En cualquiera de las técnicas antedichas pueden existir complicaciones a pesar de una correcta intervención quirúrgica, debidas tanto a la propia técnica como a las peculiaridades clínicas del niño. Estas pueden ser complicaciones muy frecuentes y leves como el tenesmo rectal, acompañado de emisión de heces en pequeña cantidad y dermatitis del pañal. Otras complicaciones poco frecuentes son la estenosis de la anastomosis, diarreas o estreñimiento, la hemorragia, oclusión intestinal por bridas y absceso de la herida abdominal. Son complicaciones poco frecuentes y graves la infección de la zona perianal con absceso local y fístula rectal, que precisaría de la realización de una colostomía y la necrosis colónica por insuficiencia vascular. La enterocolitis tóxica que es un cuadro grave que aunque es muy poco frecuente tiene una alta morbilidad e incluso puede producir la muerte.  
En todos los casos y más en la técnica de De la Torre se produce un aumento del número de las deposiciones entre 5 y 7 al día lo que producirá una dermatitis en el área del pañal.
4. El médico me ha indicado que para la realización de esta técnica es necesaria una preparación previa, que consiste en: limpieza intestinal total que precisará de 24-48 horas de ingreso preoperatorio