

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN EL ADULTO

A. Martín-Lagos Maldonado, M.E. Cervilla-Sáez de Tejada, A. Barrientos-Delgado, J. Salmerón-Escobar

Unidad de Aparato Digestivo. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Resumen

La enfermedad de Hirschsprung (EH) o megacolon agangliónico del adulto es un trastorno motor intestinal resultado de la aganglionosis congénita del colon, que produce finalmente una obstrucción funcional intestinal. Su diagnóstico en adultos es muy poco frecuente, pudiendo causar complicaciones graves como en el caso que presentamos.

Descripción del caso

Se trata de una mujer de 34 años con leve retraso intelectual y episodios de estreñimiento aliviados con laxantes desde la infancia. A los 28 años presenta un episodio de volvulación intestinal resuelto con colonoscopia de descompresión. En enema opaco aparece un megacolon entre 13-30 cm del margen anal, con calibre normal a partir del colon transverso medio. La biopsia muscular del recto evidencia la ausencia de células ganglionares e hiperplasia

de fibras nerviosas del plexo intramural, siendo diagnosticada de EH. La paciente rechaza cirugía en dicho momento. Cinco años después consulta por síncope. En TAC tóraco-abdominal (**Figuras 1 y 2**) se aprecia una ocupación del hemitórax izquierdo por megacolon con desplazamiento mediastínico derecho y colapso pulmonar izquierdo. Tras descompresión colonoscópica urgente, se realiza de forma programada colectomía hasta a transversal y resección anterior de recto con anastomosis colorrectal termino-lateral. En la actualidad la paciente no refiere clínica digestiva, pero persiste una parálisis hemidiafragmática izquierda y leve hipoplasia pulmonar izquierda.

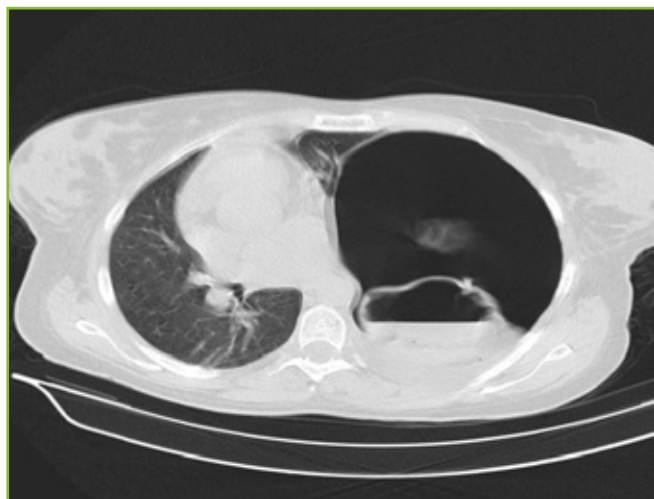
Discusión

La EH es un trastorno motor intestinal secundario a un defecto en la migración de los neuroblastos, de forma segmentaria o completa, que deriva en una obstrucción intestinal funcional¹. Existe un componente genético, siendo los protooncogenes RET los más relacionados. Su diagnóstico en la edad adulta probablemente corresponda a casos congénitos no detectados previamente (5%) o pacientes mal diagnosticados de estreñimiento crónico, y suele realizarse tras alguna complicación como la volvulación intestinal^{2, 3}. Como ocurrió en nuestra paciente, el retraso diagnóstico y terapéutico puede conducir al desarrollo de complicaciones graves como la herniación intestinal con compromiso

CORRESPONDENCIA

Alicia Martín-Lagos Maldonado
Unidad de Aparato Digestivo. Hospital Clínico San Cecilio.
Avenida Dr. Olóriz, nº 16, CP 18012, Granada.
Telf: 605448674

aliciamartin-lagos@hotmail.com



Figuras 1 y 2

TAC toracoabdominal.

cardiorespiratorio o la parálisis diafragmática. El diagnóstico diferencial incluye causas de estreñimiento y megacolon en el adulto (**Tabla 1**). Aunque los hallazgos radiográficos apoyan el diagnóstico mostrando la zona de transición entre el cambio de calibre normal (segmento agangliónico) al colon proximal dilatado (región gangliónica), la biopsia rectal aporta el diagnóstico definitivo^{4,5}. La resección quirúrgica del segmento afectado consigue resultados favorables en la mayoría de los pacientes^{6,7}.

Tabla 1. Causas de megacolon en el adulto

Megacolon agangliónico congénito: Enfermedad de Hirschsprung Displasia neuronal intestinal Megacolon adquirido - Enfermedad de Chagas (T.cruzi) - Secundario a estreñimiento - Pseudobstrucción intestinal crónica - Megacolon tóxico: infección, inflamatorio, otros

BIBLIOGRAFÍA

1. Haricharan RN, Georgeson KE. Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg* 2008; 17:266-75.
2. YüKsel I, Ataseven I, Ertugrul L, Basar O, Sasmaz N. Adult segmental Hirschsprung's disease. *South Med J* 2009; 102:184-5.
3. Fortea C, Martínez D, Rivadulla I, Daroca JM, Paiva G et al. Hirschsprung's disease in adults. *Rev Esp Enferm Dig* 2011; 3:150-151.
4. De Lorijn F, Reitsma JB, Voskuil WP, Aronson DC, Ten Kate FJ et al. Diagnostic of Hirschsprung's disease: a prospective, comparative accuracy study of common tests. *J Pediatr* 2005; 146:787.
5. De Lorijn F, Kremer LC, Reitsma JB et Benninga MA. Diagnostic test in Hirschsprung's disease: a systematic review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 42:996
6. Bonnard A, de Lagausie P, Leclair MD, Marwan K, Lanquepin J et al. Definitive treatment of extended Hirschsprung's disease or total colonic form. *Surg Endosc* 2001; 15:1301.
7. Coran AG, Teitelbaum DH. Recent advances in the management of Hirschsprung's disease. *Am J Surg* 2000;180:382.