



## P-380 - UTILIDAD DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG ULTRABAJA DEL ADULTO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Flores Funes, Diego; Martínez Fernández, Josefa; Guillén Paredes, María Pilar; Jiménez Ballester, Miguel Ángel; Pardo García, José Luis

Hospital Comarcal del Noroeste de la Región de Murcia, Caravaca de la Cruz.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Hirschprung (EH) es la ausencia congénita de células ganglionares en un segmento del colon distal. Esto conduce a una denervación espástica, con obstrucción funcional y dilatación progresiva del colon proximal (megacolon). Presentamos una EH del adulto que afectó a un segmento ultracorto del esfínter anal interno (EAI), y que se trató con infiltraciones periódicas de toxina botulínica (bótox).

**Caso clínico:** Varón de 15 años, sin antecedentes de interés, con regular situación social, que comenzó con dolor y distensión abdominal de 6 semanas y estreñimiento de 1 semana. En la analítica destacó hemoglobina de 5,4 g/dl e hipoproteïnemia severa. En la radiografía, tomografía computarizada (TC) abdominal y enema opaco se evidenció un megacolon mayor en colon sigmoide hasta la unión rectosigmoidea, con área de disminución de calibre compatible con EH. Tras 12 días de estabilización, sin resolución del megacolon ni de la desnutrición, se realizó sigmoidectomía y proctectomía del segmento afecto (Swenson), con cierre del muñón rectal de 2-3 cm y colostomía terminal. Buena evolución posterior, con colostomía muy productiva, desaparición del megacolon y buena tolerancia oral. Anatomía patológica confirma EH en unión rectosigmoidea. A los 3 meses, se realizó colonoscopia y rectoscopia con biopsias parcheadas, con presencia de células ganglionares en todas las muestras, por lo que se decidió reconstrucción del tránsito, con buena evolución posquirúrgica. Sin embargo, a los 6 meses, presentó un nuevo cuadro de megacolon, que mejoró significativamente con lavado anterógrado y retrógrado. Se repitió colonoscopia con biopsias, con presencia de células ganglionares, y se completó el estudio con manometría anorrectal, que evidenció una ausencia de relajación del EAI en el reflejo rectoanal, compatible con EH ultrabaja/acalasia del EAI. Se propuso miectomía posterior del EAI que rechazaron, por lo que se optó por infiltraciones cada 2 meses con bótox. Tras 1 año de tratamiento, el paciente presenta 4-6 deposiciones diarias, con buena continencia, manteniendo el tránsito adecuado y sin recidiva del megacolon hasta la actualidad.

**Discusión:** La EH del adulto es muy infrecuente, con menos de 500 casos publicados. Se achaca a casos inadvertidos en la infancia, por falta de seguimiento pediátrico, y por buena tolerancia, dado que suele afectar a segmentos ultracortos muy distales y el colon proximal conserva suficiente fuerza propulsiva que vence la obstrucción. En todos los casos, es fundamental el estudio completo

con TC, colonoscopia con biopsia gruesa, enema opaco, y especialmente con manometría anorrectal, ya que pueden existir varios segmentos agangliónicos (en este caso, en la unión rectosigmoidea y en el EAI), por lo que es imprescindible descartar la acalasia del EAI. El tratamiento es quirúrgico, con un procedimiento *pull-through* en segmentos distales largos (operación de Duhamel, Soave o Swenson), pero en segmentos ultracortos del recto inferior y EAI, se debe plantear una miectomía posterior del EAI y del recto distal. En casos seleccionados, sin segmento agangliónico en las biopsias, miectomía ya realizada, incontinencia, o negativa del paciente, se puede plantear infiltración con toxina botulínica, con una eficacia del 60-80%, aunque levemente inferior a la miectomía.