

México, D. F. octubre 31 del 2012

C. Dr. Jorge Espino-Vela
Editor en Jefe
Acta Pediátrica de México
Presente.

At'n: Dra. Haydeé Mariel-Hernández
CoEditora

Después de leer con sumo interés el artículo recientemente publicado en su prestigiada revista por De la Torre y Santos ¹, en el que mencionan los resultados obtenidos mediante la utilización de un recurso auxiliar relativamente novedoso para identificar la enfermedad de Hirschsprung, el que bien recuerdo fue seleccionado como uno de los tres mejores estudios de investigación presentado durante el más reciente congreso a ese respecto llevado a efecto en la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México y que sirvió como marco para la entrega de diplomas a los alumnos de los Cursos para Postgraduados de Alta Especialidad, me interesaron tres tópicos a los que si usted me lo permite me referiré de manera breve:

En primer término, me parece que si se analiza escrupulosamente el concepto de la enfermedad que los autores hacen al inicio del manuscrito, el vocablo **malformación**, no parece ser la palabra más afortunada ya que si se consulta en un diccionario en nuestro idioma, como el de la Real Academia Española ², se define malformación como **anomalía en el desarrollo, especialmente cuando constituye un defecto estructural** y paralelamente su equivalente en inglés, el Webster Dictionary ³, se refiere a malformation como **ill formation; irregular or anomalous formation; abnormal or wrong conformation or structure; often**

used of body parts such as limbs which do not developed properly during fetal maturation...

Por otro lado, y en el mismo inicio del manuscrito, se refiere a la enfermedad como **congenital rectal malformation that can affect more proximal segments of the colon**, lo que contrasta en forma diametralmente opuesta con la definición publicada en la más reciente versión del libro de texto más consultado por cirujanos pediatras y por residentes en el mundo ⁴ y que al texto dice: **Hirschsprung disease is a developmental disorder of the intrinsic components of the enteric nervous system that is characterized by the absence of ganglion cells in the myenteric and submucosal plexuses of the distal intestine**, lo que me parece que es lo correcto ya que de lo contrario, estaríamos aceptando tácitamente que la agangliosis extensa, es decir aquella cuya afectación va más allá del sigmoides, es con mucho la variedad clínica más frecuente, lo que no es verdad.

Finalmente y con relación a la altura de la obtención de la biopsia rectal, el documento refiere que **should be obtained from the rectum at least 3 cm above to the dentate line**, sin embargo es importante comentar que así como obtener la biopsia demasiado cercana a la línea dentada es riesgoso debido a que como se comenta, el primer centímetro proximal a la línea dentada es normalmente aganglionar, de igual manera, si la biopsia se obtiene muy proximal, es decir muy alejada por encima de la línea dentada 3 o más cm, entonces se corre el riesgo de dejar sin escrutinio histológico entre 1.5 y 2.0 cms en los que de existir los denominados segmentos ultracortos, estos pasarían desapercibidos ⁴.

ATENTAMENTE

Dr. Carlos Baeza-Herrera.

Jefe de la División de Cirugía. Hospital Pediátrico Moctezuma. Profesor titular de Cirugía y del Curso de Alta especialidad en Cirugía del Recién Nacido. Universidad Nacional Autónoma de México.

REFERENCIAS

1. De la Torre L, Santos K. Hirschsprung disease: Evaluation of calretinin and S-100 as ancillary methods for the diagnosis of aganglionosis in rectal biopsies. *Acta Pediatr Mex* 2012;33:246-51.
2. Real Diccionario de la Lengua española. 22ava. Edición. Madrid, España: Real Academia Española; 2001.
3. Merriam-Webster Dictionary. Fourth Edition. 2012.
4. Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*. Volume II. 7th Edition. Philadelphia: 2010. p. 1265-78.

México D.F. a 13 de Noviembre del 2012.

Dr. Jorge Espino-Vela

Editor en Jefe

Acta Pediátrica de México

Presente.

At'n: Dra. Haydeé G. Mariel-Hernández.

CoEditora.

Estimado Dr. Espino-Vela y Dra. Mariel-Hernández, es un gusto saludarlos y agradecemos el envío de la carta con los cuestionamientos del Profesor Baeza. La cual nos permite aclarar a él y a los lectores las confusiones que aún permean en el medio y que originan catástrofes a muchos pacientes.

El término defecto al nacimiento o malformación definido como anomalía en el desarrollo, especialmente cuando constituye un defecto estructural, es precisamente la anomalía que sucede en la enfermedad de Hirschsprung (EH). Habremos de puntualizar que el defecto estructural puede ser macro o microscópico como en este caso.

La enfermedad de Hirschsprung es una malformación congénita del recto, que es la parte más distal del intestino como lo señala el libro referido por el Dr. Baeza. Dicho de otra manera, en el 100% de los casos de EH el recto está afectado. Esta enfermedad rectal (aganglionosis) puede o no afectar segmentos más proximales, es decir: aganglionosis del recto más sigmoides, aganglionosis del recto más sigmoides y colon descendente, etc. El texto en inglés es muy claro y dice "Hirschsprung disease (HD) is a congenital rectal malformation that can affect more proximal"

Consideramos que es un error de interpretación del idioma.

La enfermedad de Hirschsprung de segmento ultracorto es una entidad no bien definida en la actualidad. Hoy se exige para su diagnóstico que el recto SÍ tenga células ganglionares, a diferencia de la aganglionosis del recto. Por ello el diagnóstico es manométrico y el término más recomendado es "acalasia ano-rectal".

El tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung, no importa la técnica utilizada, exige hacer la anastomosis en el recto, al menos 1 a 2 cm de la línea pectínea. Por lo tanto en el sentido expresado por el Dr. Baeza estaríamos dejando a todos los niños con enfermedad de Hirschsprung bien operados, ultracortos.

El realizar una biopsia de recto proximal a la línea pectínea, que es una zona agangliónica o hipogangliónica natural y normal, proporciona un espécimen histopatológico inadecuado para su estudio.

Por error de omisión de nosotros, no fueron incluidos todos los autores del artículo. En el escrito inicial para su primera revisión y en la carta de derechos de autor fueron señalados. Por lo que ofrecemos una disculpa a los coautores y solicitamos amablemente su apoyo para lograr la publicación de sus nombres como autores del mismo, señalamos la participación de cada uno en la realización del manuscrito en el siguiente orden:

- Luis de Torre MD (Primer Autor, diseño del estudio, análisis, redacción del escrito).
- Karla Santos MD (Diseño del estudio, obtención de datos, análisis, redacción del escrito).
- Roberto Vargas MD (Patólogo participante).
- Fabiola Lara MD (Patólogo participante).
- Luz Quiroz MD (Departamento de Patología: encargada de las pruebas de inmunohistoquímica).
- Alejandro Ruíz MD (Diseño del estudio, análisis).
- Bricia del Rosario MD (Patólogo participante).
- Luis Apaza MD (Análisis estadístico).

Sin más por el momento reiteramos nuestro agradecimiento y si se requiere información adicional en tan polémico tema, estamos a sus órdenes.

Dr. Luis De la Torre-Mondragón.
Dra. Karla Alejandra Santos-Jasso.