

MEGACOLON CONGENITO. TRATAMIENTO POR RECTOSIGMOIDECTOMIA PARCIAL

(Operación de Swenson).

Dres. ARNULFO JOHOW, GUILLERMO LLODRA y ROSA VOLOSKY.

Se entiende por megacolon una enfermedad caracterizada por gran aumento del diámetro y espesor del colon, que se acompaña de dilatación del abdomen y estreñimiento rebelde.

Descartando los casos con obstrucción mecánica demostrable, siguiendo a Bodian y colaboradores¹, se divide esta afección en dos grupos: 1º Megacolon idiopático; 2º Enfermedad de Hirschsprung.

Megacolon idiopático.

No hay alteración en la eliminación de meconio. La constipación se presenta en forma atenuada y progresiva. Es frecuente la acumulación de grandes masas fecales, sin que exista mucha cantidad de gases. Los vómitos y episodios obstructivos agudos son raros. Se presentan con frecuencia cólicos intestinales, que a veces son desencadenados por los purgantes. La defecación puede ser acompañada de dolor y grandes esfuerzos. Al examen rectal, el esfínter es normal y el canal anal corto; el recto se encuentra totalmente lleno de materias fecales.

En este tipo de megacolon se pueden encontrar dos grupos de alteraciones radiológicas: en la mitad de los casos, más o menos, se comprueba un reservatorio terminal en forma de pera, que generalmente abarca el recto y la porción distal del colon; en la otra mitad se encuentra una dilatación tubular, que abarca también el recto y la S sigmoidea

y cuyo límite con el segmento normal es poco definido.

En la mayoría de estos enfermos, con megacolon idiopático, se obtiene considerable mejoría con el tratamiento médico: drogas parasimpáticos-miméticas, lavados intestinales a repetición, educación de los hábitos normales, laxantes, etc.

Enfermedad de Hirschsprung.

Predomina en el sexo masculino. La enfermedad se inicia al nacer, o pocos días después, con constipación (no se produce la eliminación de meconio por varios días). Posteriormente continúa la constipación, agregándose gran distensión abdominal por gases, sobre todo en la parte alta del abdomen. Con frecuencia se presentan cuadros de obstrucción intestinal, en ocasiones desde el período de recién nacido. No hay dolores abdominales y la defecación no es dolorosa. Se comprueba gran peristaltismo intestinal. El examen rectal revela: ano y esfínter normales, recto vacío y de tamaño normal, y en ciertos casos, espasmo de la región superior del recto. Los tratamientos, tanto médicos como quirúrgicos, anteriores a la operación de Swenson (colopexia, colectomía parcial o total, colostomía, sigmoidectomía, etc.), no dan ningún resultado. La enfermedad se reproduce poco tiempo después de la operación. Con la colostomía se obtiene considerable mejoría, pero la enfermedad reaparece cuando ésta se cierra.

Radiología. — Cuando se practica un enema baritado bajo la pantalla radiológica y se inyecta la substancia opaca en pequeña cantidad, a poca presión y lentamente, y se examina de preferencia en posiciones oblicuas, se puede observar un segmento de 10 cm más o menos de longitud, de calibre menor que el normal, de contorno irregular y con ausencia de peristaltismo, o bien, peristaltismo desordenado. Ocasionalmente se pueden ver movimientos anti-peristálticos. Por encima de este segmento estrechado se encuentra una dilatación de la porción proximal del intestino.

Histología. — Después de comprobarse por la radiología la presencia de un segmento estrechado por debajo de la dilatación, los estudios histológicos se han orientado a examinar este sector estrechado. Trabajos verificados por Bodian y colaboradores³ en 28 casos, de los cuales 26 han sido operados y 2 fallecidos sin operación, han permitido probar ausencia completa de células ganglionares en los plexos intra-murales de la extremidad distal del intestino grueso. Este segmento varía entre 4 y 26 cm y comprende todo el sector estrechado y frecuentemente una zona de 1 a 5 cm de la parte dilatada vecina. La extremidad distal se encuentra en el margen ano-cutáneo y la proximal en la unión del recto con la S. sigmoidea o región sigmoidea vecina, pudiendo extenderse algunas veces hasta el colon descendente y aun hasta el ángulo esplénico.

En el segmento estrechado (sin ganglios) se encuentran numerosas fibras nerviosas sin mielina, rodeadas de tejido conjuntivo y que ocupan los sitios habituales de los plexos nerviosos autónomos. Estas formaciones anormales constituyen otras de las características del segmento estrechado. En la zona dilatada las células ganglionares son normales.

Estos estudios anatómo-patológicos e histológicos, unidos a las recientes observaciones clínicas y radiológicas, demuestran en forma fehaciente que el sitio primario de la afección en la enfermedad

de Hirschsprung se encuentra en el segmento estrechado. La principal lesión histológica de este sector sería la ausencia de células ganglionares y su manifestación funcional, la ausencia de los movimientos peristálticos normales. Por consiguiente, la anomalía en la enfermedad de Hirschsprung está exclusivamente en la porción del recto o recto-sigmoide anteriormente descrita. La zona hipertrofiada y dilatada es la consecuencia de esta obstrucción parcial largo tiempo mantenida.

Tratamiento. — Planteado en esta forma el problema de la enfermedad de Hirschsprung, Swenson y colaboradores⁴ han ideado una operación que consiste en una recto-sigmoidectomía parcial con extirpación del segmento estrechado y conservación del esfínter anal. Estos autores tienen actualmente una estadística superior a 50 enfermos operados con resultados satisfactorios.

La intervención de Swenson se practica con dos equipos, uno de los cuales trabaja en el abdomen y el otro en la región perineal. Se secciona el intestino en la parte dilatada, bastante por encima de la estrechez, generalmente en la parte media de la S. sigmoidea. La extremidad distal es evertida a través del ano y se secciona a dos y medio centímetros del margen anal. En seguida la extremidad proximal es traccionada a través del ano y se sutura en dos planos con el resto de la extremidad distal en la proximidad del esfínter anal.

Esta es la técnica que se usó en nuestra paciente, cuya historia clínica relataremos a continuación:

C. B. M. — Obs. N° 50/15172.

Antecedentes familiares: Padres sanos. Kahn negativo. Hijo único. Un tío paterno murió de 6 días de edad; no expulsó meconio ni obró. Otro tío paterno muerto en 1942 de megacolon; recurría frecuentemente a la Asistencia Pública para hacerse sifonajes; falleció a los 19 años de edad a consecuencia de una obstrucción intestinal. El abuelo paterno sufre de constipación.

Antecedentes personales: Nacido el 20 de septiembre de 1948. Embarazo de término. Par-

to con fórceps. Peso: 3.250 kg. Alimentación artificial controlada por el Seguro Obrero. B. C. G. a los 12 meses.

Enfermedad actual: Al nacer presentó parálisis intestinal y no expulsó meconio hasta que se le colocó un enema al tercer día. Posteriormente sufre de constipación con retención estercorea, alternado con períodos de diarreas, hasta más o menos los 4 meses de edad. Un tránsito intestinal practicado en esa época demostró una dilatación del colon (Dr. Neira). Desde esta edad se exagera la estitiquez, presentando gran meteorismo y retención estercorea, debiendo recurrir en varias oportunidades a los Servicios de Primeros Auxilios, donde se le hacían sifonajes evacuadores. De vez en cuando presenta crisis de vómito. Desde la edad de un mes la madre recurre con frecuencia a los enemas. Desde los 4 meses se le practican cada 2 días (una taza de agua con vaselina o aceite de comer).

El 10-VI-49, a los 8½ meses de edad, se practica un **enema baritado**, que da el siguiente resultado: "la substancia opaca contrasta la ampolla rectal, S. sigmoidea, colon descendente y parte del transverso, observándose considerablemente distendidos y algo aumentados de longitud. Contornos lisos y regulares. No se aprecia dificultad al tránsito del medio de contraste. **Conclusión:** Megacolon".

A la edad de 10 meses contrae el sarampión, después del cual se hicieron 5 transfusiones de sangre para mejorar el estado general. Continúa con constipación rebelde, no obrando sino con sifonajes, que se hacían día por medio, y con gran meteorismo, debiendo recurrir a la sonda rectal diariamente. Ocasionalmente ha presentado vómitos alimenticios y biliosos. Las deposiciones eran duras, fragmentadas.

Ingresa al hospital el 24-IV-50 de 1 año 7 meses de edad, con un peso de 10 kg y talla de 77 cm.

Evolución en el Servicio: En el examen físico practicado al ingreso, se comprueba: Estado nutritivo deficiente, pálido, febril. Tórax ensanchado en su base. Corazón: punta late en el tercer espacio intercostal izquierdo un poco por dentro de la línea mamilar. Pulmones: nada especial. Abdomen: enormemente abultado, tenso, de forma globulosa, timpánico. Circulación venosa colateral acentuada. Ombligo plano. Circunferencia abdominal: 63 cm. Al percutir se observan contracciones del colon muy dilatado. No se palpan visceras. Resto del examen negativo.

Se practican los siguientes exámenes: **Enema baritado:** "la substancia opaca llena la ampolla rectal y la S. sigmoidea, observándose considerablemente distendida, a excepción de la porción distal del recto, que se aprecia de calibre normal. La transición entre el seg-

mento normal y la parte dilatada es brusca, dando la impresión de que a este nivel hubiere una estrechez que dificultara el vaciamiento de la porción proximal. **Conclusión:** Megacolon, probablemente secundario a estenosis a nivel del extremo distal del recto". **Radioscopia tórax:** normal. **Hemograma:** Hematíes, 3,900,000 con 73 % Hgb.; leucocitos, 12,600 sin alteraciones en la fórmula.

Durante su hospitalización sigue en las condiciones que al ingreso. Se alimenta bien. Se deja a permanencia una sonda rectal, por la cual expulsa gases y deposiciones. Día por medio se hacen sifonajes evacuadores con bicarbonato.

El 24-V-50 se practica la operación de Swenson y colaboradores, según la técnica anteriormente descrita. Como tratamiento preparatorio se le hicieron tres transfusiones de sangre y se le dió a tomar un gramo de estreptomicina diario durante una semana. Se hacen, además, sifonajes evacuadores de 10 litros de agua bicarbonatada. La operación, aunque larga (4 horas), se efectuó en buenas condiciones. Después de la intervención se coloca sonda de Miller-Abbott por 24 horas, que es sustituida posteriormente por sonda rectal. Se mantiene cinco días con fleboclisis, que había sido instalada durante la intervención. Se practican 2 nuevas transfusiones de 100 cc. Se inyecta penicilina y estreptomicina. Como alimentación se dió Eledón a dosis progresiva, que al cabo de 6 días fué sustituida por leche de vaca.

En general, el post-operatorio es satisfactorio, excepto una discreta eventración, que se presenta a los 7 días y que es tratada con afrontamiento, mediante tela adhesiva, con lo cual mejora progresivamente. Una semana después de la operación tiene su prima evacuación intestinal espontánea, para continuar luego obrando con regularidad en forma normal. Con cierta frecuencia, sufre de períodos de constipación de 2 a 4 días de duración, después de los cuales se presentan deposiciones espontáneas, abundantes, regularizándose el funcionamiento intestinal por 7 a 10 días. Dos y medio meses después de la operación se practica un control radiológico, mediante **enema baritado**, cuyo informe es el siguiente: "En comparación con el examen anterior se observa la desaparición de la zona estrechada, descrita a nivel del extremo distal del recto. Persiste la dilatación del colon pero la transición entre el ano y la porción dilatada se hace ahora en forma regular y paulatina".

El examen microscópico del segmento resegado durante la operación, practicado por el Dr. Barrientos, dió el siguiente resultado: "Corte entre la parte dilatada y la no dilatada (región intermedia). Se hacen tinciones especiales para células nerviosas; Nissl, Biels-

chowsky y Roger (impregnaciones argénticas). No se observa entre el límite de ambas capas musculares del colon elementos típicos de las células del plexo de Auerbach, lo que contrasta con las preparaciones del colon normal teñidas con los mismos métodos”

El 15-IX-50 es dado de alta. Buen estado general. Se alimenta bien. Su intestino funciona regularmente en la forma anteriormente descrita. La circunferencia abdominal es de 50 cm.

Resumen.

Se revisan los últimos conceptos etiopatogénicos de la enfermedad de Hirschsprung, destacando que la verdadera causa de esta afección no se encuentra, como se pensaba anteriormente, en la zona hipertrofiada y dilatada del colon, sino que por el contrario, en el sector estrechado del recto o región recto-sigmoidea. En este segmento estrechado se han comprobado por estudios histológicos, ausencia de células ganglionares y otras alteraciones nerviosas, que serían las causantes de la afección.

Se presenta el primer caso de enfermedad de Hirschsprung operado en Chile, con una nueva técnica basada en los conceptos antes mencionados y que consiste en una rectosigmoidectomía parcial con conservación del esfínter anal (operación de Swenson). Se describe esta operación.

Summary.

The latest etiopathogenic concepts of Hirschsprung's disease are reviewed, stressing that the real cause of it does not lie in the hypertrophic part of the colon, as was taught before, but on the contrary, in the stenosed section of rectum or sigmoid. In this narrow segment histological studies have demonstrated absence of ganglion cells and other neurological disorders, that would cause this condition.

The first case of Hirschsprung's disease to be operated in Chile by Swenson's technique, based in the above mentioned pathogenic concept is described.

Bibliografía.

- 1.—BODIAN, M.; STEPHENS, F. D. and WARD, B. C. H. — Hirschsprung's Disease and Idiopathic Megacolon. *Lancet* 1: 6, 1949.
- 2.—BODIAN, M.; STEPHENS, F. D. and WARD, B. C. H. — Hirschsprung's Disease. *The Lancet* 1: 19, 1950.
- 3.—SWENSON, O.; NEUHAUSER, E. B. D. and PICKETT, L. K. — New Concepts of the Etiology, Diagnosis and Treatment of Congenital Megacolon Hirschsprung's Disease. *Pediatrics* 4: 201, 1949.
- 4.—ORTEGA, R. y PASSALACQUA, R. — Nuevos conceptos sobre la Enfermedad de Hirschsprung. *Revista Chilena de Pediatría* 21: 74, 1950.