NUEVOS CONCEPTOS SOBRE LA ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG (*)

Por los Dres. RAUL ORTEGA y REINALDO PASSALACQUA

Jefes de la Sección Pediatría y Laboratorio de Radiología del Hospital Clínico de Concepción.

La presencia de un colon gigante ha oscurecido en parte la conducta diagnóstica y terapéutica en la enfermedad de Hirschprung. Es cierto que mucho es lo que se había avanzado en lo que respecta a evidenciar en ella un defecto de inervación, lo cual, a su vez, indujo a intervenciones quirúrgicas (simpatectomías) o medicamentosas (parasimpaticomiméticos) que, desgraciadamente, o no han dado resultados o los obtenidos son discutibles.

Es conveniente tener presente la clasificación de Bodian y cols. en dos tipos de la enfermedad: una, el verdadero megacolon congénito o enfermedad de Hirschprung, y otra, el megacolon idiopático. En el primero los síntomas se inician precozmente, a menudo en el nacimiento, con signos obstructivos que hacen sospechar una peritonitis del recién nacido, a lo cual sigue la pertinaz constipación que no siempre es bien aliviada por los lavados intestinales y catárticos; se suman periódicos episodios de fenómenos obstructivos por la gran retención de gases y deposiciones que obligan a la extracción digital, y a veces, a colostomías de urgencia.

En el tipo idiopático los fenómenos no adquieren tal gravedad: el niño sufre de constipación y de una falsa diarrea, tiene el "temor de la defecación", ensucia constantemente sus ropas por deposiciones líquidas dependientes de la constipación, rara vez se producen fenómenos obstructivos y el cuadro tiene una tendencia a la curación en el curso de los años o es influida —real o aparente-

mente— por la simpatectomía o los parasimpaticomiméticos. En la enfermedad de Hirschprung, por el contrario, estas drogas suelen producir más daños que beneficios: el intestino se contrae con más intensidad, sin que se logre vencer la zona de espasmo; el resultado son cólicos y la exageración del relieve de las asas sobre la pared abdominal.

Esta división en dos tipos es de importancia desde luego para juzgar del valor de algunos éxitos de los parasimpaticomiméticos; así, en la serie recién publicada por Carson (nov. de 1949) de éxitos favorables y aun duraderos con Urecholine (uretano de cloruro de beta metil colina), los casos parecen corresponder al tipo idiopático. La división también se justifica, pues el aspecto radiográfico y la conducta quirúrgica son distintos en uno y otro caso.

Estudio radiológico. — Hasta hace poco la atención se ha centrado en destacar la presencia de un colon dilatado e hipertrófico. La consigna parece haber sido inyectar con el enema la mayor cantidad de bario que fuera posible, como puede verse en la radiografía N° 1 tomada a uno de nuestros enfermos antes de conocer la nueva técnica.

A fines de 1948, Swenson y Bill publicaron la observación hecha en 20 enfermos de Hirschprung, en todos los cuales, siguiendo una técnica especial de investigación radiológica, demostraron la presencia de un área de espasmos en el recto y hasta rectosigmoide, en el límite inferior de la zona de dilatación del intestino. La técnica consiste en la instilación lenta del enema baritado bajo control radioscópico, hasta evidenciar

(*) Presentado a la Sociedad de Pediatría de Concepción. Sesión del 20 de diciembre de 1949.

la parte más baja del colon dilatado. Cuando se continúa la inyección y se toma la radiografía en frontal, el área de espasmo desaparece detrás del intestino dilatado, por lo cual es necesario detenerse en el preciso momento en que se

la inyección está hecha con alguna presión y en la segunda de acuerdo con la técnica lenta. Corresponden ambas a uno de nuestros enfermitos, en el que, además, existían malformaciones múltiples en otros órganos.

La N° 1 muestra el colon totalmente lleno de bario (técnica antigua). La N° 2 muestra un esbozo del segmento espástico que se evidencia muy claramente en la N° 3, en que se sigue la técnica de instilación lenta en el mismo enfermo. En la N° 4, al igual que en la N° 1, llenamiento de todo el colon y en las Nos. 5, 6 y 7, correspondiente al mismo niño, se hace muy evidente la zona de estrechez con dilatación por encima; en esta serie (5, 6 y 7) se aprecian también las contracciones del sector espástico. La radiografía N° 8 fué tomada a un niño normal de más o menos la misma edad que los anteriores.

observa la dilatación y tomar radiografía en lateral derecha. Por otro lado, cuando se instila a mucha presión el área espástica, es vencida y se dilata, como puede verse en las radiografías Nos. 2 y 3, en la primera de las cuales

Nosotros hemos podido observar en nuestros pacientes lo relatado por Bodian y cols., esto es, la comprobación radioscóptica de ondas antiperistálticas en la zona estrechada. Esto se vió muy claramente en el niño, al cual corres-

ponden las radiografías N° 4 y siguientes, la primera de ellas tomada de acuerdo con la antigua técnica y las otras (Nos. 5, 6 y 7), mostrando claramente la zona espástica y la dilatación por encima de ella. La radiografía N° 8 corresponde al recto y sigmoide de un niño normal de 18 meses de edad (ins-tilación lenta).

Apoyando la idea de Swenson y Bill de que es el sector espástico el obstáculo que lleva a la dilatación del colon, Bodian y cols. señalan que: 1) la colostomía alivia los síntomas inmediatamente y funciona normalmente; 2) los intentos de cierre de la colostomía fracasan a menudo; 3) los síntomas y signos reaparecen después del cierre exitoso de la colostomía; 4) la escisión de todo o parte del colon dilatado va seguida por la reaparición de síntomas y dilatación del intestino proximal al sitio de anastomosis con el segmento estrechado, y 5) se produce funcionamiento intestinal normal después de la rectosigmoidectomía.

El estudio radiológico de los casos de megacolon idiopático no revela, según Bodian y cols., la existencia de segmento estrechado, sino de dos tipos de alteraciones: o una dilatación tubular hasta el ano, o bien, una dilatación en forma de reservorio terminal.

Tratamiento quirúrgico. — Swenson y Bill concibieron en 1948 un método quirúrgico que permitiera la resección del recto y sigmoide, conservando el esfínter anal. Tras cuidadosos ensayos en perros, el método ha sido aplicado en 23 enfermos (1949) (*), en 15 de los

cuales se practicó una colectomía previa, pero esto no parece indispensable, puesto que se ha operado en un solo tiempo 3 lactantes, el menor de los cuales tenía 2 meses de edad. Todos los niños han curado, pero el tiempo de observación es todavía corto para pronunciarse en definitiva. En iguales condiciones se encuentran los 12 casos operados y publicados en el trabajo de Bodian y cols.

Resumen.

Presentamos algunas observaciones de enfermedad de Hirschprung, a propósito de las cuales comentamos los métodos antiguos y los actuales (Swenson y Bill) en el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad.

Summary.

We report some observations of Hirschprung's disease and we comment on old and present-day methods (Swenson and Bill) of diagnosis and treatment of congenital megacolon.

Bibliografía.

- BODIAN, M.; STEPHENS, F. D. and WARD, B. C. H. — Hirschprung's disease and idiopathic megacolon. *Lancet* 1: 6, 1949.
- CARSON, M. J. — Parasympathicomimetic drugs in the treatment of Hirschprung's disease. *J. of Ped.* 35: 570, 1949 (nov.).
- SWENSON, O. and BILL, A. H. — Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. *Surgery* 24: 212, 1948.
- SWENSON, O.; NEUHAUSER, E. B. D. and PICKETT, L. K. — New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon Hirschprung's disease. *Pediatrics* 4: 201, 1949.

(*) Tenemos información reciente de que a la fecha el número de operados es superior a 40 y de que Swenson y Bill han eliminado definitivamente la colostomía previa.