Estudio etiológico en 50 Niños portadores de megacolon*

Dres B. Fadda,** J. Bengoa,** M. Figueroa,** H. Reyes,*** C. Reddersen.***

ABSTRACT

A clinical X-ray and histochemical study of 50 cases of megacolon was undertaken in order to establish etiology. The results showed that the patients could be classified in three groups: a) Hirschprung's Syndrome showed an abnormal intramural nervous system (44%); b) Functional megacolon with no evidence of a specific cause (40%); c) Secondary Megacolon when a primary functional or organic cause was demonstrated (16%).

The term "Hirschprung Syndrome" is useful given the varied alterations of the nerve plexi that are known today. Finally it is suggested that manometric methods are useful in studying functional megacolon.

La incorporación en los últimos años de nuevas técnicas en el estudio de pacientes portadores de megacolon ha demostrado que este cuadro clínico puede tener como etiología alteraciones orgánicas o funcionales muy variadas. Creemos que mientras mayores esfuerzos se dirijan a dilucidar la causa desencadenante de la enfermedad, su tratamiento podrá enfocarse en forma más racional y efectiva.

La aplicación de técnicas histoquímicas y manométricas en el diagnóstico del megacolon ha constituido en este sentido un significativo adelanto, lo que ha obligado a reconsiderar conceptos fisiopatológicos y clínicos de esta patología.

En un trabajo anterior¹ nos referimos a los fundamentos de la técnica histoquímica en este campo; hoy deseamos exponer la experiencia acumulada en nuestro Servicio después de 3 años de aplicación de dicho método diagnóstico.

MATERIAL Y METODO

Desde marzo de 1977 hasta septiembre de 1979 fueron remitidos a nuestro Servicio 50 pacientes menores de 14 años con el diagnóstico de constipación rebelde y megacolon. Con el fin de establecer su etiología se practicó en todos ellos estudio clínico, radiológico y biopsia intestinal o de esfínter interno para estudio histoquímico, ciñéndose a pautas preestablecidas. Cuando se estimó necesario, se completó este estudio con exámenes

específicos como hemaglutinación de Chagas y controles por psicólogo o neurólogo.

El estudio histoquímico de las muestras consistió en la evaluación de los niveles de acetilcolinesterasa, según la técnica de Karnovsky y Roots,² y la tinción específica de los plexos intramurales para examinar su morfología y densidad.

RESULTADOS

De los 50 niños estudiados (Tabla 1), veintidós presentaron alteraciones de los plexos intramurales (44% de la serie), ya sea a nivel de la pared rectal o exclusivamente a nivel del esfínter interno. Dada la variedad de las anomalías de inervación observadas, se englobó este grupo de pacientes bajo la denominación de Síndrome de Hirschprung, cuyas características analizaremos más adelante.

Tabla 1

Etiología del megacolon infantil
(50 pacientes)

	N.º pacientes	%
Síndrome de Hirschprung	22	44
Megacolon funcional	20	40
Megacolon secundario	8	16
Total	50	

*Trabajo financiado por el Servicio de Desarrollo Científico, Artístico y de Cooperación Internacional. Universidad de Chile. Proyecto M-357-792.

**Docentes del Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina. Universidad de Chile, Valparaíso. Médicos del Servicio de Cirugía Infantil Hospital E. Deformes, de Valparaíso.

***Médicos del Servicio de Cirugía Infantil del Hospital E. Deformes, de Valparaíso.

Otros 20 pacientes, o sea el 40%, eran portadores de un megacolon sin alteraciones concomitantes de los plexos intramurales; sus antecedentes anamnésticos y hallazgos clínicos tampoco permitieron establecer una causa precisa de su patología. Se agrupó a estos pacientes bajo la denomina-

ción de megacolon funcional y sus principales características clínicas fueron la constipación rebelde con ensuciamiento y el megacolon acompañado de megarrecto sin segmento estrecho demostrable.

Por último, un grupo de 8 pacientes (16%) fue rotulado como megacolon secundario, por presentar una patología psicógena u orgánica primaria causante del trastorno digestivo. Fue así como se pudieron constatar factores desencadenantes de origen psicógeno en 3 pacientes, de origen neurológico en 2 y varios en 3, incluyendo en estos últimos una sepsis de recién nacido, un síndrome de tapón meconial y un tumor ovárico.

Hemos querido comentar más en detalle el grupo de pacientes con Síndrome de Hirschprung, que presentó como característica común la presencia de un segmento intestinal espástico unido a la anormalidad de los plexos intramurales, fuera ésta congénita o adquirida, como ocurre en la Enfermedad de Chagas. El estudio histoquímico demostró en ellos cuatro tipos de alteraciones básicas (Tabla 2), que se presentaron aisladamente o asociadas entre sí:

Tabla 2

Síndrome de Hirschprung
(22 pacientes = 44%)

Aganglioneosis pura	= 4
Aganglioneosis + Displasia neuronal	= 2
Displasia neuronal pura	= 5
Hipoganglioneosis	= 5
Achalasia esfinteriana	= 4
Enfermedad de Chagas	= 2

a) Aganglioneosis: Ausencia de células ganglionares.

b) Hipoganglioneosis: Plexos con densidad celular anormalmente baja.

c) Displasia neuronal del colon: Hiperplasia y alteraciones morfológicas y de ubicación de las células ganglionares.

d) Achalasia esfinteriana: Aganglioneosis limitada al esfínter interno.

Las características histoquímicas de las alteraciones de este grupo se resumen en la Tabla 3. Es de hacer notar que no sólo la aganglioneosis puede presentar aumento de los niveles de acetilcolinesterasa, como se creyó en un comienzo, sino que también puede presentarla la displasia neuronal y la hipoganglioneosis.

En los pacientes portadores de un megacolon chagásico no se logró demostrar alteraciones microscópicas de la innervación intramural y su diagnóstico se basó en las pruebas de hemaglutinación positivas para esa enfermedad.

COMENTARIO

Los resultados obtenidos en el presente trabajo permiten apreciar la variada y compleja patología que puede manifestarse a través de un cuadro clínico común: el megacolon infantil.

La aplicación de la histoquímica en el estudio de esta patología ha permitido descubrir que, aparte de la aganglioneosis o Enfermedad de Hirschprung, existe una variedad de alteraciones en la innervación del intestino grueso y esfínter interno capaces de originar un megacolon. El hecho de que todas ellas presentan características clínicas y radiológicas indistinguibles ha llevado

Tabla 3
Características histoquímicas del Síndrome de Hirschprung

	ACE mucosa rectal	Células ganglionares	Fibras colinérgicas	Alteraciones esfínter interno
Aganglioneosis	+++	(-)	+++	+++
Hipoganglioneosis	±	Dismin.	±	+
Displasia neuronal	++	+++	++	++
Achalasia esfinteriana	Normal	+	Normal	+++
Enfermedad de Chagas	Normal	+	Normal	Normal

a autores europeos a englobarlas bajo el término de "Síndrome de Hirschprung", criterio que compartimos ampliamente.³ Es de hacer notar que se incluyen en este síndrome cuadros como la displasia neuronal y la hipoganglioneosis, clínicamente idénticas a la Enfermedad de Hirschprung, pero cuyas biopsias rectales pueden demostrar presencia de células ganglionares. Es fácil, por esta razón, rotular erróneamente dicha patología como megacolon funcional o dolichomegacolon. Para asegurar el correcto diagnóstico, el estudio histológico debe informar no sólo sobre la presencia o ausencia de los plexos intramurales, sino que también debe incluir una detallada descripción de la densidad y morfología de ellos. Esto último implica la toma de muestras con suficiente cantidad de submucosa.

Con los datos así obtenidos será posible diferenciar las entidades más arriba nombradas. La determinación de la acetilcolinesterasa, aumentada en casi todas las alteraciones de los plexos, es de gran ayuda diagnóstica.

Es un hecho demostrado que todos los cuadros clínicos incluidos en el Síndrome de Hirschprung presentan un compromiso morfológico y funcional del esfínter interno,⁴ lo que obliga a contemplar para ellos una esfinteromiectomía dentro del plan terapéutico.

El 40% de los pacientes estudiados fueron clasificados como megacolon funcional, diagnóstico al que se llegó después de excluir como causante de la dilatación intestinal las alteraciones de los plexos o de algún otro factor primario desencadenante. El estudio clínico-radiológico e histoquímico tanto de la pared rectal como del esfínter interno, no lograron dar orientación precisa sobre la etiología de este cuadro. Creemos que la aplicación de estudios de manometría y motilidad intestinal en este grupo de pacientes puede dar una interesante información sobre anomalías funcionales del complejo mecanismo de la defecación como causantes de la enfermedad.

De lo expuesto se puede inferir que el detenido estudio clínico del niño portador de un megacolon, unido a la utilización de los métodos diagnósticos actualmente a nuestro alcance, permiten

dilucidar con cierta precisión su etiología en un número importante de ellos. Esto a su vez facilita la planificación de un tratamiento más racional dirigido a corregir la causa subyacente y no su consecuencia, que es el megacolon.

RESUMEN

Los autores analizan la casuística de 50 pacientes portadores de megacolon estudiados desde el punto de vista clínico, radiológico e histoquímico, con el fin de establecer su etiología. Según los resultados obtenidos, se clasificó en tres grupos a los pacientes: a) Síndrome de Hirschprung (44%), cuya etiología radicó en alteraciones de la inervación intramural; b) Megacolon funcional (40%), sin alteraciones específicas que expliquen su causa; c) Megacolon secundario (16%), donde el estudio demostró una causa funcional u orgánica primaria.

Se comenta sobre la utilidad del término de Síndrome de Hirschprung, dada la variada gama de lesiones de plexos hoy conocidas. Por último, se sugiere la utilización de métodos manométricos en un intento por establecer los mecanismos desencadenantes del megacolon funcional.

REFERENCIAS

- ¹Fadda, B. Fundamentos del diagnóstico histoquímico en la Enfermedad de Hirschprung. Rev. Ch. Ped. Vol. 47, 1976.
- ²Morikawa, Y.; Donahoe, P. K.; Hendren, W. H. Manometry and Histochemistry in the Diagnosis of Hirschprung's Disease. Pediatrics 63, 6 June 1979.
- ³Klos, I.; Maier, W. A.; Monger, R.; Schweizer, P. Die Neuronale Kolondysplasie Z. Kinderch. 23, 1: 53-54 (1978).
- ⁴Fadda, B.; Daum, R. Histochemische Untersuchungen des Sphincter Ani Internus. Z. Kinderchir. 19, 1, July 1976.
- ⁵Marcondes, J. Enfermedad de Chagas del tracto digestivo. Rev. Méd. Ch. 107: 71, 1979.
- ⁶Attas, A. La Enfermedad de Chagas digestiva. I Simp. Parasitol. Chileno, 1977.
- ⁷Pieper, M.; Henrich, I.; Hofmann, S. Dolichokolon u Dolichosigma im Kindesalter. Z. Kinderch. 26, 3, März 1979.
- ⁸Karnovsky, M. S.; Roots, L. A Direct-Coloring Thiocoline Method for Cholinesterases. S. Histochem. Cytochem. 12, 219-221 (1964).
- ⁹Meier-Ruge, W. Hirschprung's Disease: Its Etiology, pathogenesis and Differential Diagnosis. Curr. Top. Path. Reprint, Vol. 59 (1974).
- ¹⁰Danús, O.; Larrain, B. Estudio manométrico en patología ano-rectal del niño. Pediatría, 22, 1, 1979.