
DR. JESÚS R. AMADO ■

Algunas Consideraciones en un caso de Enfermedad de Hirschsprung

Si es cierto que hoy no escapa al conocimiento de todos los médicos el estudio sintomático y la conducta que debe observarse en un caso como el que actualmente nos ocupa, la verdad es también el hecho de que aún no es posible, estudiando y enfocando en conjunto el síndrome de la Enfermedad de Hirschsprung, darse una explicación precisa, limitar los puntos uno a uno y quedar convencidos con satisfacción, que alivie acerca de la patogenia y la etiología de este cuadro morboso que sigue actualmente, a pesar de sus escasa frecuencia, arrojando una cifra de alta mortalidad, tal como si la experiencia de muchos años de práctica y estudios acumulados, no hubieran sido capaces de modificar el rumbo de su tratamiento por otros caminos de más seguros resultados. Hoy como entonces, allá por los años de 1886 y 1888, no se sabe más sobre esta enfermedad cuando el autor nombrado expone en una célebre conferencia un estudio clínico y anatómico de la enfermedad que lleva su nombre.

Sobre las causas inmediatas o lejanas que ocasionan el síndrome de Megacolon congenito y de la manera cómo estas mismas causas obran para producir el cuadro clínico de la enfermedad, se han citado como es de suponerse, infinidad de opiniones y teorías que, si ciertamente son capaces de explicar aisladamente uno o más casos clínicos, no son suficientes como veremos luego, para definir correctamente el mecanismo productor en todos los casos observados de Megacolon. Si para algunos la teoría idiopática y congénita, defendida ardientemente por Hirschsprung, Pierre Duval y otros, situando el Megacolon Congenito como enfermedad definida y esencial, sería capaz de dar una resolución correcta a su patogenia, para otros en cambio, a la cabeza de los cuales se encuentra Marfan, el cuadro, se explica como un síndrome consecutivo a una obstrucción mecánica en un sitio cualquiera del colon descendente. A tal respecto ellos reconocen el Megacolon no como enfermedad esencial pura sino como un simple síndrome de obstrucción o síndrome de Hirschsprung.

Entre las causas principales que estos autores mencionan como culpables de reproducir el Megacolon y en orden de frecuencia citaremos en primer término la acodadura del colon a nivel de la unión de la S sigmoidea y el recto, o sea en el sitio en que el intestino grueso se hace fijo para penetrar en el diafragma perineal.

Como todos sabemos y los que hemos tenido la oportunidad de operar alguno hemos podido constatar, el alargamiento del colon es una de las características más importantes en la verdadera Enfermedad de Hirschsprung, pudiendo decirse que nunca se ve faltar como síntoma patognomónico y adquiriendo en ciertos casos una

longitud sorprendente. Como consecuencia de este alargamiento sobreviene inevitablemente una acodadura en el sitio indicado, trayendo obligatoriamente el cuadro clínico de la enfermedad en cuestión. En nuestro caso, como veremos luego también existió este alargamiento con su acodadura característica.

La torsión del intestino, la existencia de repliegues o válvulas anormalmente desarrolladas, las estrecheces, congénitas o adquiridas, un defecto en la intervención, la acalasia del esfínter del ano, etc., han sido citados también entre las causas productoras del síndrome antedicho.

Como dijimos antes, nos parecen muy bien para justificar casos aislados o individuales. Cualquiera de estas causas por sí solas pueden reproducir el cuadro clínico de una obstrucción intestinal aguda o crónica, sin embargo, estudiando más detenidamente la cuestión no podemos aceptar la semejanza que ha querido verse entre la Enfermedad de Hirschsprung y Síndrome de Hirschsprung, de modo que algunos autores confunden los dos términos a tal punto que vendría a ser una misma y sola cosa con igual etiología e idéntica patogenia.

La Enfermedad de Hirschsprung es una entidad nosológica definida, con un síndrome puro bien definido, y con lesiones anatómo-patológicas bien definidas también, que presenta una patogenia muy oscura todavía pero muy diferente a la que podríamos considerar en la obstrucción intestinal crónica que no otra cosa es lo que ha tratado de estudiarse como síndrome de este mismo nombre. Acepto la diferenciación de términos que anota Sergent en su tratado de Patología Médica en la cual reconoce la Enfermedad de Hirschsprung como una enfermedad verdadera y congénita debida a una malformación preexistente antes del nacimiento y al propio tiempo un cuadro de oclusión intestinal que puede presentarse luego debido a cualquiera de las causas antes citadas. Pero no estoy *de* acuerdo cuando se quiere llamar Síndrome de Hirschsprung al cuadro conocido como tal, porque ninguna de estas causas pueden explicar la hipertrofia ni el alargamiento que se constatan siempre en la verdadera enfermedad de Hirschsprung.

Si verdaderamente alguna de ellas puede desarrollar un cuadro clínico bastante similar al Megacolon Congénito, es simplemente desde el punto de vista sintomático que los dos cuadros son similares y como tal no importará referirse a ello llamándolo Síndrome de Hirschsprung queriendo decir que presenta una sintomatología igual al observado en la Enfermedad de ese nombre, pero nos parece de todo punto inadecuado definir como tal los casos en que las lesiones anatómo-patológicas halladas sean las estudiadas y expuestas por Hirschsprung, aun en el caso en que se encuentre en ellas alguna o algunas de las causas acusadas como provocadoras de la cuestión. Siempre que las características de hipertrofia y alargamiento puedan comprobarse, debe catalogarse el caso como enfermedad verdadera y estudiarse como tal, porque si en estos casos.

repito, se encuentra algunas de las razones argumentadas, puede ser más bien consecencial que originaria: la acodadura del colon, por ejemplo, debido al alargamiento original. Para argumentar a mi favor citaré aquí una frase del Profesor Nobecourt en su tratado de Medicina Infantil cuando a propósito del Megacolon dice: "Parece ser una afección esencial distinta de las dilataciones que se hacen por encima de un obstáculo; en el Megacolon no hay estrecheces ni lesiones del peritoneo."

En contra de la teoría congénita o idiopática se ha argumentado que cómo se explicaría la hipertrofia congénita del intestino, cuando obedeciendo a una ley de Patología General solo la hipertrofia muscular *es* consecutiva a un exceso de trabajo. Esta es una verdad incuestionable que tampoco se explica por la teoría mecánica ni puede ser aclarada invocando la teoría simpática o nerviosa. El simpaticotónico es un estreñido porque el simpático impide los movimientos intestinales y disminuye el tono muscular. Sin embargo, es innegable la hipertrofia de las paredes del colon en toda su extensión o solo en el sitio del Megacolon cuando éste es parcialmente extendido.

En el caso que presento, tratándose de una niña de 17 días de nacida, la hipertrofia era tan grande que las bandeletas longitudinales del colon estaban desaparecidas para confundirse con toda la pared intestinal que de sí tenía en toda su extensión la apariencia de estar solo formada por una enorme bandeleta de tejido conjuntivo-fibroso. En este caso pregunto: ¿es posible dejar de suponerse que una hipertrofia de esa categoría no fuera congénita? ¿Es posible acaso imaginar que esa hipertrofia fuese consecutiva a una obstrucción mecánica o a un exceso de peristaltismo cuando esta criatura no movió espontáneamente sus intestinos ni una sola vez en sus pocos días de vida? ¿Podía explicarse esa hipertrofia como una defensa de la pared misma del colon para soportar la enorme dilatación consecutiva? No lo creemos así, puesto que aunque esto pudiera ser verdad, no puede serlo en este caso en que sólo tenía la pequeña enferma 17 días de nacida. Además, como es naturalmente más lógico, en las grandes dilataciones del intestino se ve casi siempre un adelgazamiento considerable de la pared, pudiendo observarse cuando la dilatación se prolonga, pérdidas, o mejor, sajaduras de la serosa intestinal.

La hipertrofia del colon de mi enferma era congénita, de esto no cabe la menor duda, el alargamiento inusitado existente era congénito también, la enorme dilatación cólica era una consecuencia natural.

La razón no ha llegado a explicar la causa de esta hipertrofia congénita que niegan muchos, pero es un hecho que existe y sería lógico relacionarla al mismo mecanismo, productor de esas otras hipertrofias congénitas (hígado, bazo, etc.) que se ven a menudo en pequeños pacientes heredo-sifilíticos o con taras degenerativas alcohólicas.

No creo pues, que se pueda negar la hipertrofia congénita y en el estado actual de las cosas es más fácil catalogarla entre las manifestaciones degenerativas hereditarias. ¿De que no es capaz la sífilis, la tuberculosis o la pobreza fisiológica misma que parezca peregrino relacionar la Enfermedad de Hirschsprung con tal o cual causa de origen?

Los autores que se han dedicado con esmero a estudiar pacientemente la enfermedad, nos citan casos y no pocos en los cuales la coexistencia de otras deformidades congénitas se aprecia al mismo tiempo que el Megacolon, pareciendo de este modo que no es aventurado pensar que el Megacolon o Enfermedad de Hirschsprung es una afección del mismo tipo y con la misma explicación patogénica que cualquiera otra de esas malformaciones embrionarias.

El caso que tuve ocasión de ver y de tratar de la manera que me pareció más indicada y ayudado por el Dr. García Díaz, fue una niña del Pro-Infancia que me envió mi buen amigo el Doctor Leónidas Guijarro para que interviniera si así me parecía indicado. La chica, cuenta la madre, tenía 15 días de haber nacido y su aspecto era el de uno de esos débiles congénitos moderados, no pudiendo ser explicado de otro modo el estado de desnutrición parcial que presentaba; pues a pesar de su enfermedad podía alimentarse al pecho casi normalmente.

Hijo tercero de una madre aparentemente sana (al padre no la conocí ni tampoco pude investigar antecedentes hereditarios de otra especie, por que la premura con que se desarrollaron los acontecimientos no dio cabida a una anamnesia como yo hubiera deseado) nació al igual de los dos anteriores sin inconveniente alguno.

Dice la madre que la tarde misma del día que nació, es decir a las pocas horas de haber nacido, notaron que la niña tenía un abdomen muy crecido y tanto que fue suficiente como para llamarles la atención pero sin que ella pueda asegurar si en el momento mismo del parto ya presentaba ese meteorismo como entonces. La niña no expulsaba gases ni meconio pero la presencia del ano normal los tranquilizaba y por vivir bastante lejos de la ciudad no llegaron a traerla sino muchos días después de nacida sin que hasta entonces hubieran logrado hacerla deponer ni con lavados intestinales ni con laxantes administrados! que parecían agravarla según su propia expresión.

En todo ese tiempo pudo alimentarse al pecho, habiendo vomitado dos veces en los 15 días transcurridos.

El abdomen era prominentísimo cuando yo examiné la pequeña enferma. Había una dilatación del colon que podía verse a travez de las paredes del abdomen. La palpación era imposible, y decidí hacer una exploración rectal que no me resultó, pues mi dedo no logró vencer el esfínter anal. Pasé entonces una sonda de goma, la cual siguió fácilmente su trayecto hasta que logré vaciar algo de meconio y mucho de gases. La exploración fue entonces más fácil al ceder parcialmente la dilatación del colon y pude comprobar la

presencia de un tumor abdominal, por lo menos así pensé entonces, desplazable difícilmente y con grandes dolores para la enfermita. La hice ver del doctor d'Empaire y pensó también como yo en que algo obstruía la luz del intestino, bien fuera tumor o estrechez congénita alta.

La radioscopía y la radiografía que ustedes pueden ver ahora, pudieron practicarse muy difícilmente. En primer lugar la sonda rectal no pudo ser pasada lo suficientemente alta y la substancia opaca salía por el recto al momento mismo de ser inyectada, en parte expulsada por los falsos esfuerzos de defecación que provocaba y en segundo lugar por los movimientos de agitación que sacudían la criatura. Sin embargo, como ustedes verán en ellas la sombra del estómago, del duodeno y primeras asas del yeyuno, son normales en las dos primeras radiografías hechas con substancia opaca ingerida y en la tercera el trayecto parcial del colon bastante distendido y terminando en saco cerrado en el lado izquierdo. Este dato lo pude eliminar prontamente por cuanto yo había pasado horas antes la sonda rectal y había podido vaciar en parte los gases acumulados.

El caso era quirúrgico y nos dejaba igualmente suspensos en cuanto a diagnóstico pre-operatorio. La idea de un Megacolon Congénito no fue tampoco descartada y pensando en una de esas posibilidades resolvimos abrir el abdomen llevados además urgentemente por la falta de evacuación absoluta de gases y meconio. En la misma mesa operatoria intenté de nuevo el sondeo de la enferma y esta vez no logré absolutamente vaciar nada de su contenido. Se trataba de una verdadera oclusión aguda.

Laparatomía media infra-umbilical. Líquido peritoneal sin lesiones del peritoneo. Asas delgadas sanas. Colon enormemente dilatado, hipertrofiado en sus paredes y alargado de tal forma que a nivel de su unión con el recto se plegaba en diversas maneras (explicado el fondo de saco izquierdo de la radio como también los éxitos y los fracasos del sondeo, dilucidado también el falso tumor que se tocaba antes de intervenir).

La dilatación era total y cosa rara podía apreciarse aún en sus ángulos derecho e izquierdo. A la derecha se prolongaba al ciego y apéndice y forzando la válvula iliocecal se veía igualmente lleno un trayecto como de 30 centímetros, aproximadamente, del íleo. A la izquierda, después de estirar las múltiples acodaduras, se veía terminar el colon de una manera digamos súbita porque materialmente podía limitarse el surco que separaba la ampolla enormemente ensanchada y el conducto que iba a ser recto y que el contraste chocante entre las dos dimensiones lo hacía aparecer anormalmente estrecho. En verdad yo creo que no había tal estrechez, sino que sólo era efecto de la imposible distensión del intestino en tal sitio. Hicimos el diagnóstico de Megacolon Congénito conviniendo en terminar la intervención por una colostomía izquierda a nivel de una asa cualquiera de la S ilíaca.

Cualquier otro tipo de intervención en esta enfermita hubiera sido más grave y por eso resolvimos practicar lo que menos pudiera afectar a quien ya estaba de sí bastante mal.

La imposibilidad de reducir aquellas masas cólicas que excedían más allá de lo que podía contener el pequeño abdomen, me obligaron a abrir una pequeña incisión de desagüe en el sitio donde ya había pensado hacer la fístula estercoral y protegiendo bien el resto del intestino y favorecido por el alargamiento cólico existente, pude vaciar muy hacia afuera y bien lejos de la cavidad abdominal el contenido abundante por demás del colon. Reduje las asas vacías ya y suturé la brecha intestinal a la parte inferior de la herida abdominal. Al efectuar la incisión del colon y después las suturas, pude darme cuenta del notable grosor de la pared.

La enferma siguió bastante bien en las primeras horas de operada. Su ano abdominal siguió vaciando grandes cantidades de meconio y gases y hasta pudo alimentarse como antes de la intervención, pero a las 12 horas de operada murió inesperadamente tal vez debido al shock operatorio.

La falta de experiencia en estos casos, culpa en gran parte de la rareza de la afección, nos impidió hacer un diagnóstico positivo antes de la intervención y entonces, aunque en este caso siempre se imponía urgentemente el tratamiento quirúrgico, hubiéramos decidido hacer la colostomía izquierda de primera intención, es decir, sin hacer sufrir al enfermo el traumatismo mil veces superior de una laparatomía mediana, en estos casos por supuesto más grave por la inevitable y perjudicial exposición de asas eventradas. El shock operatorio es siempre grande en estos casos y al tratarse de una niña de tan pocos días, sin defensas naturales ni organismo preparado para soportar una medicación post-operatoria ad hoc, era de esperarse la muerte por shock aun en el mismo acto quirúrgico.

A mi manera de ver, no era posible en este caso esperar inútilmente el tratamiento médico indicado, y de todas las intervenciones propuestas es ésta la menos agresiva aun cuando sólo sea meramente paliativo su resultado.

Los tratamientos quirúrgicos indicados para curar o mejor corregir el Megacolon, es decir los dos métodos que hoy se disputan su conveniencia: la colectomía y la iliosigmoideotomía, engloban una gravedad operatoria tal que hubiera sido atentatorio ponerlos en práctica en esta chica de la cual acabo de pintarles su precario estado general. Tal vez, en caso de haber sobrevivido mi pequeña paciente, en un tiempo lejano hubiera podido ponerse en práctica uno de esos métodos Quirúrgicos y es por eso que lamento de nuevo no haber procedido como dije antes, porque a veces queda la mortificación de pensar que si lo que no se hizo sería lo mejor.

Maracaibo: 8/9/41,

—Tomado de la "Revista de la Sociedad Médico-Quirúrgica del Zulia." — Maracaibo, Septiembre de 1941.