



Año 1917

N. 3280

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

tesis N. 3280

Enfermedad de Hirschsprüng

T E S I S

PRESENTADA PARA OPTAR AL TÍTULO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

HERIBERTO A. MASCHERONI

Ex-practicante del Instituto Jenner (1912)

Ex-practicante del Hospital Rivadavia (1912-1916)

Ex-ayudante de la Cátedra de Química Médica Biológica (1913-1917)

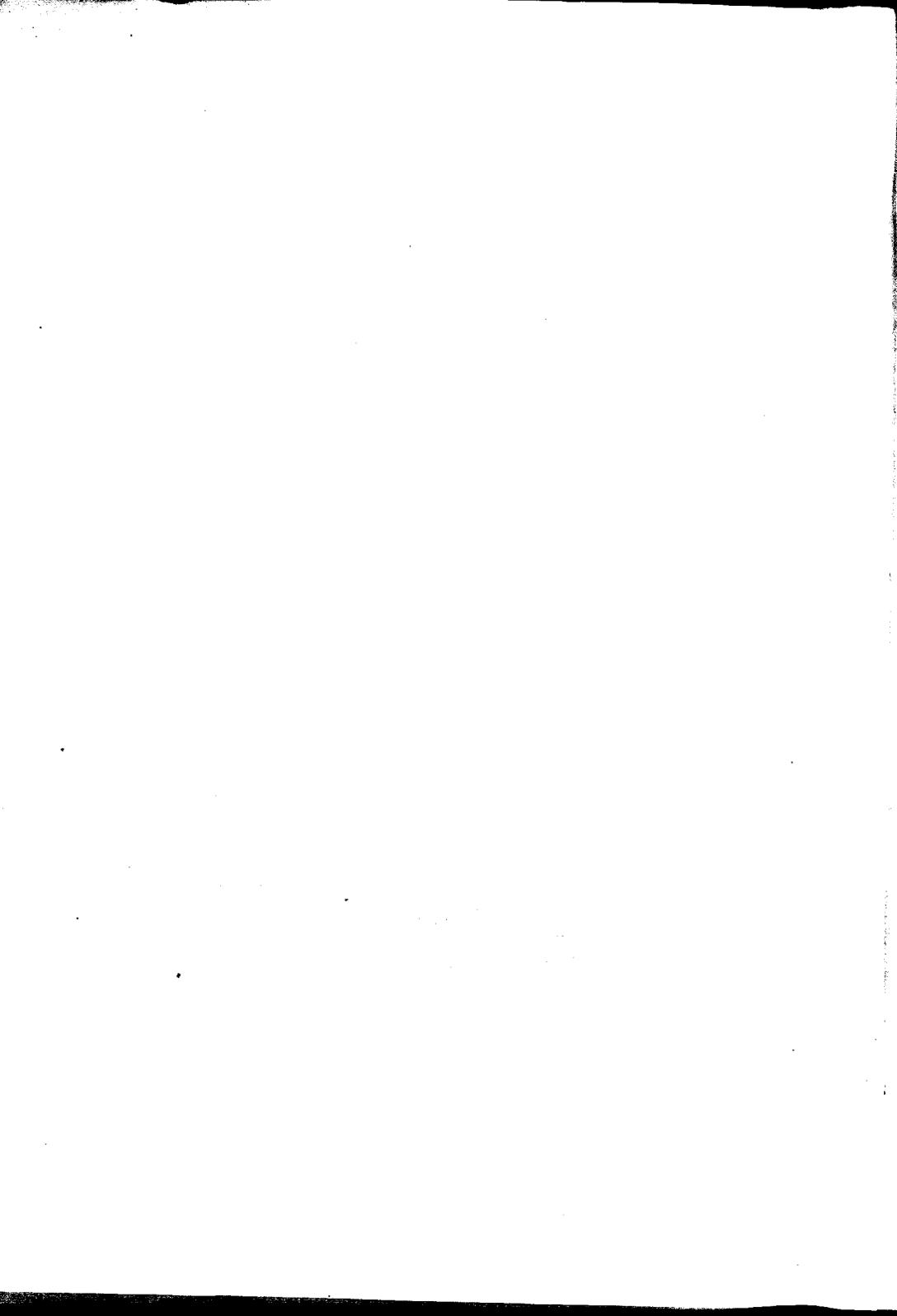


BUENOS AIRES

IMP. BOSSIO & BIGLIANI CORRIENTES 2151

1917

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRÜNG



Año 1917

N. 3280

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

Enfermedad de Hirschsprüng

T E S I S

PRESENTADA PARA OPTAR AL TITULO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

HERIBERTO A. MASCHERONI

EX-practicante del Instituto Jenner (1912)

EX-practicante del Hospital Rivadavia (1912-1916)

EX-sucudante de la Cátedra de Química Médica Biológica (1913-1917)



BUENOS AIRES

IMP. BOSSIO & BIGLIANI CORRIENTES 3151

1917

La Facultad no se hace solidaria de las
opiniones vertidas en las tesis.

Artículo 162 del R. de la Facultad.

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ACADEMIA DE MEDICINA

Presidente

DR. D. JOSÉ PENNA

Vice-Presidente

DR. D. DOMINGO CABRED

Miembros Titulares

1. DR. D. EUFEMIO UBALLES
2. » » PEDRO N. ARATA
3. » » ROBERTO WERNICKE
4. » » JOSÉ PENNA
5. » » LUIS GÜEMES
6. » » ELISEO CANTÓN
7. » » ANTONIO C. GANDOLFO
8. » » ENRIQUE BAZTERRICA
9. » » DANIEL J. CRANWELL
10. » » HORACIO G. PIÑERO
11. » » JUAN A. BOERI
12. » » ANGEL GALLARDO
13. » » CARLOS MALBRÁN
14. » » M. HERRERA VEGAS
15. » » ANGEL M. CENTENO
16. » » FRANCISCO A. SICARDI
17. » » DIÓGENES DECOUD
18. » » BALDOMERO SOMMER
19. » » DESIDERIO F. DAVEL
20. » » GREGORIO ARAOZ ALFARO
21. » » DOMINGO CABRED
22. » » ABEL AYERZA
23. » » EDUARDO OBEJERO

Secretarios

DR. D. DANIEL J. CRANWELL
» » MARCELINO HERRERA VEGAS





FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ACADEMIA DE MEDICINA

Miembros Honorarios

1. DR. D. TELÉMACO SUSINI
2. » » EMILIO R. CONTI
3. » » OLHINTO DE MAGALHAES
4. » » FERNANDO WIDAL
5. » » ALOYSO DE CASTRO



FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

Decano

DR. D. ENRIQUE BAZTERRICA

Vice Decano

DR. D. CARLOS MALBRAN

Consejeros

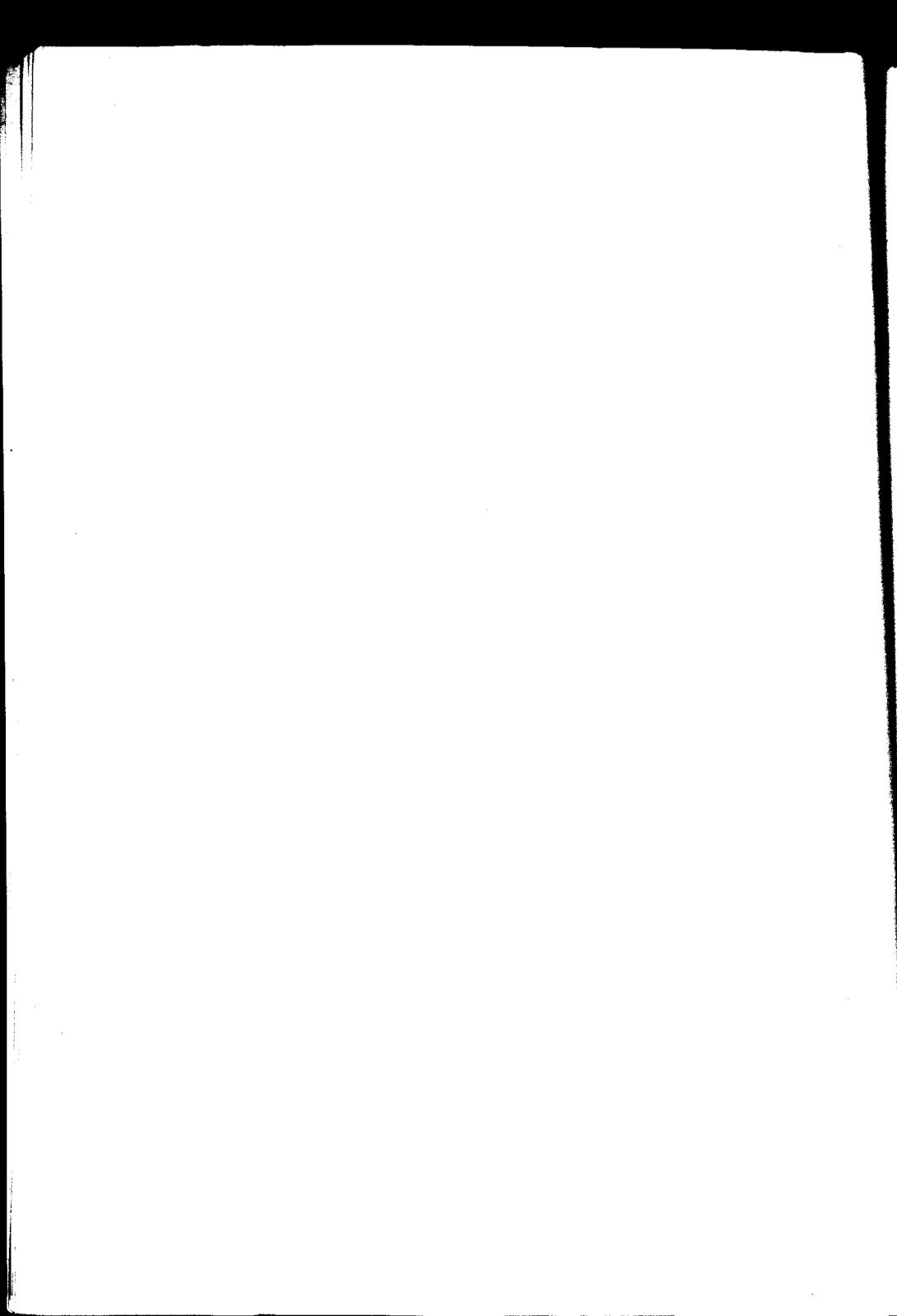
DR. D. ENRIQUE BAZTERRICA

- » » ELISEO CANTÓN
- » » ANGEL M. CENTENO
- » » DOMINGO CABRED
- » » MARCIAL V. QUIROGA
- » » JOSÉ ARCE
- » » EUFEMIO UBALLES (con lic.)
- » » DANIEL J. CRANWELL
- » » CARLOS MALBRÁN
- » » JOSÉ F. MOLINARI
- » » MIGUEL PUIGGARI
- » » ANTONIO C. GANDOLFO (suplente)
- » » FANOR VELARDE
- » » IGNACIO ALLENDE
- » » MARCELO VIÑAS
- » » PASCUAL PALMA

Secretarios

DR. D. PEDRO CASTRO ESCALADA

- » » JUAN A. GABASTOU



ESCUELA DE MEDICINA

PROFESORES HONORARIOS

DR. ROBERTO WERNICKE

» JUVENCIO Z. ARCE

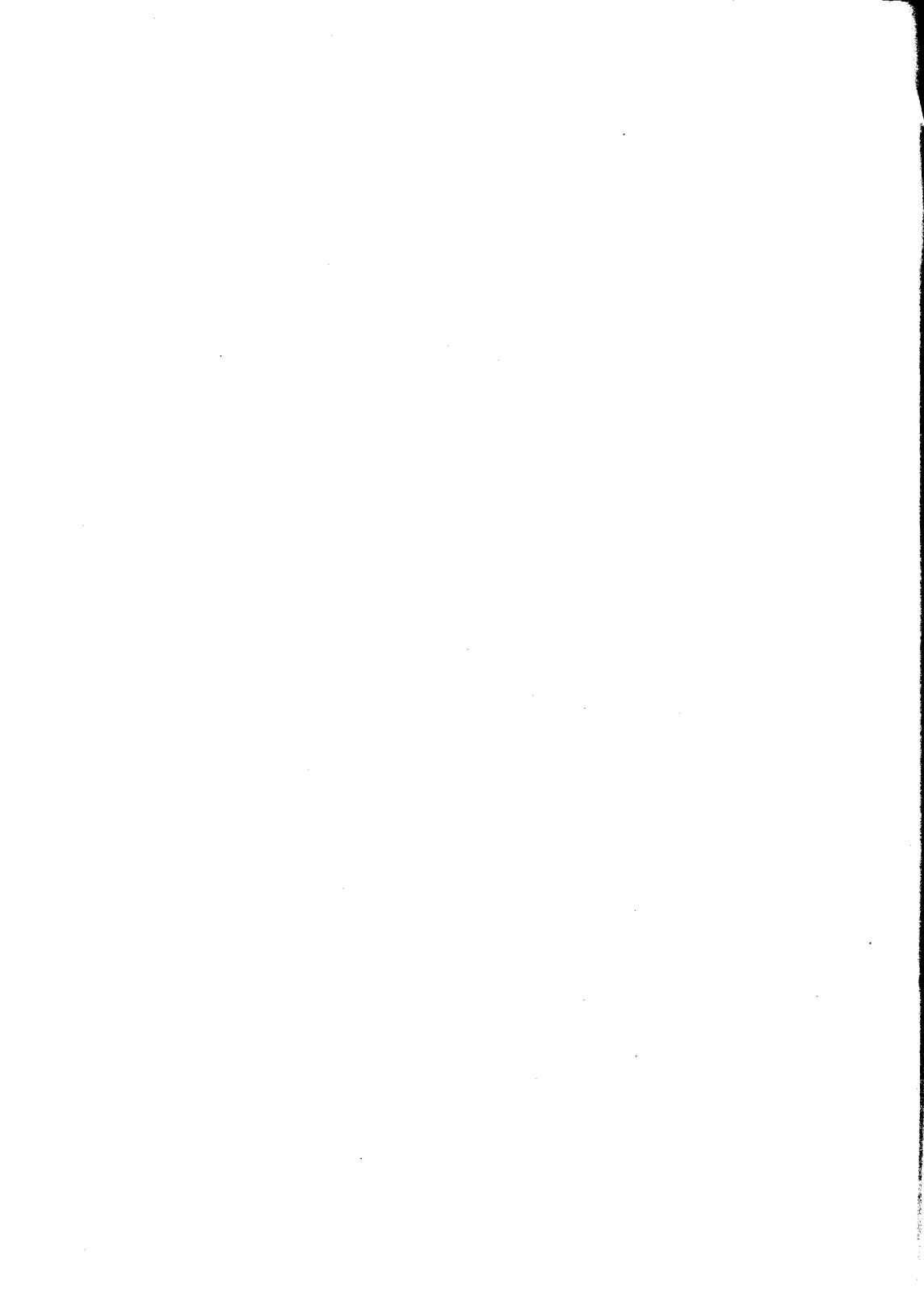
» PEDRO N. ARATA

» FRANCISCO DE VEIGA

» ELISEO CANTÓN

» JUAN A. BOERI

» FRANCISCO A. SICARDI



ESCUELA DE MEDICINA

Asignaturas

Zoología Médica

Botánica Médica

Anatomía Descriptiva

Histología

Física Médica

Fisiología General y Humana.

Bacteriología

Química Médica y Biológica .

Higiene Pública y Privada.....

Semiología y ejercicio clínico.

Anatomía Topográfica

Anatomía Patológica

Materia Médica y Terapéutica.

Patología Externa

Medicina Operatoria

Clinica Dermo-Sifilográfica..

Clinica Génito-urinarias.....

Toxicología Experimental.....

Clinica Epidemiológica.....

Clinica Oto-rino-laringológica.

Patología Interna.....

Clinica Oftalmológica.....

» Médica.....

» Quirúrgica.....

» Neurológica.....

» Psiquiátrica.....

» Obstétrica.....

» Obstétrica.....

» Pediátrica

Medicina Legal.....

Clinica Ginecológica.....

Catedráticos Titulares

DR. PEDRO LACAVERA

» LUCIO DURAÑONA

» RICARDO S. GÓMEZ

» RICARDO SARMIENTO LASPIUR

» JOAQUÍN LÓPEZ FIGUEROA

» PEDRO BELOU

» RODOLFO DE GAINZA

» ALFREDO LANARI

» HORACIO G. PIÑERO

» CARLOS MALBRÁN

» PEDRO J. PANDO

» RICARDO SCHATZ

» GREGORIO ARAOZ ALFARO

» DAVID SPERONI

» AVELINO GUTIÉRREZ

» TELÉMACO SUSINI

» JUSTINIANO LEDESMA

» DANIEL J. CRANWELL.

» LEANDRO VALLE

» BALDOMERO SOMMER

» PEDRO BENEDIT

» JUAN B. SEÑORANS

» JOSÉ PENNA

» EDUARDO OBEJERO

» MARCIAL V. QUIROGA
(vacante)

» LUIS GÜEMES

» LUIS AGOTE

» IGNACIO ALLENDE

» ABEL AYERZA

» PASCUAL PALMA

» DIÓGENES DECOUD

» ANTONIO C. GANDOLFO

» MARCELO T. VIÑAS

» JOSÉ A. ESTEVES

» DOMINGO CABRED

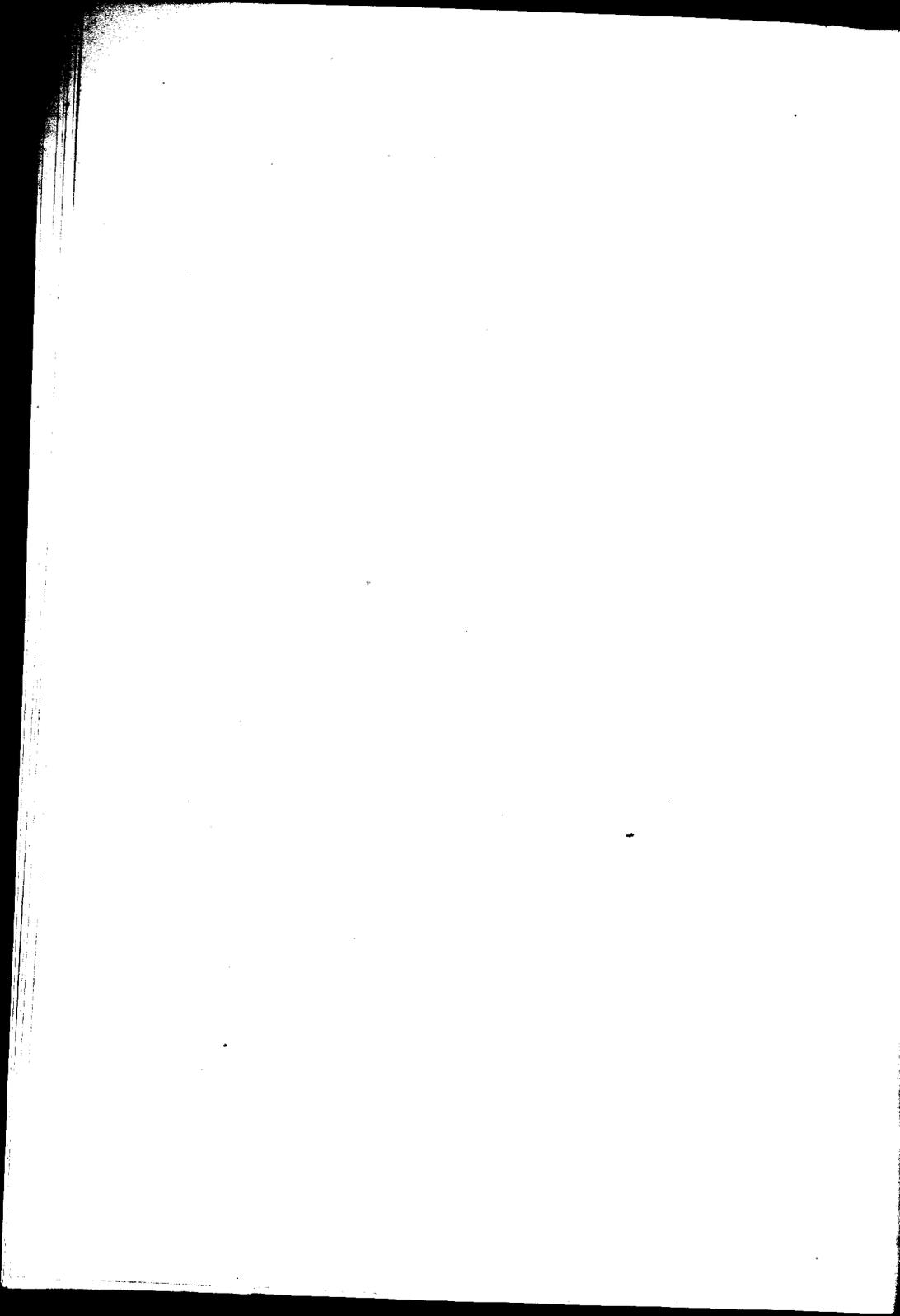
» ENRIQUE ZÁRATE

» SAMUEL MOLINA

» ANGEL M. CENTENO

» DOMINGO S. CAVIA

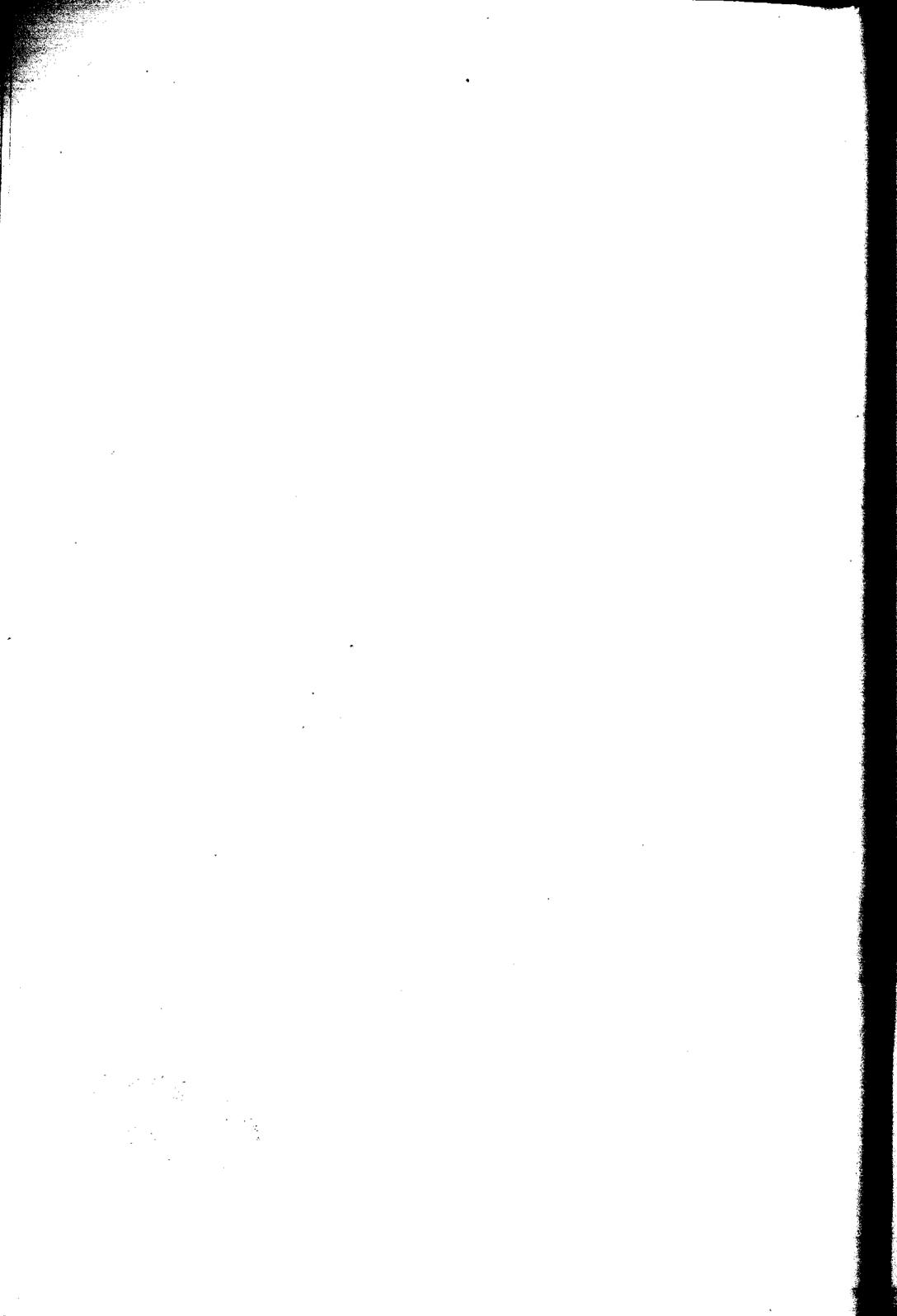
» ENRIQUE BAZTERRICA



ESCUELA DE MEDICINA

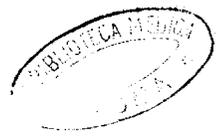
PROFESORES EXTRAORDINARIOS

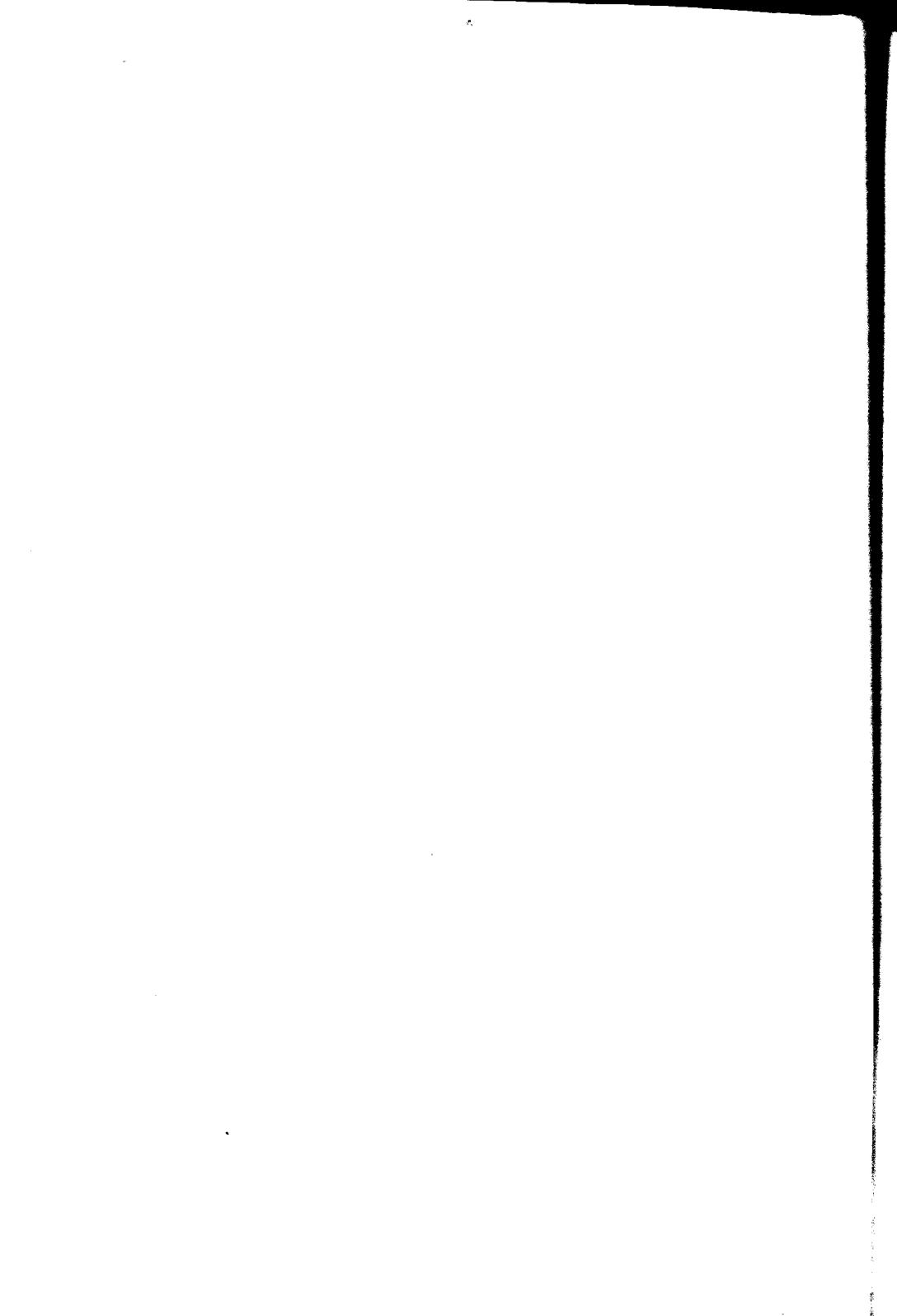
Asignaturas	Catedráticos extraordinarios
Zoología Médica.....	DR. DANIEL J. GREENWAY
Histología.....	» JULIO G. FERNANDEZ
Física Médica.....	» JUAN JOSÉ GALIANO
Bacteriología.....	» JUAN CARLOS DELFINO
Anatomía Patológica.....	» LEOPOLDO URIARTE
Clínica Ginecológica.....	» ALOIS BACHMANN
Clínica Médica.....	» JOSÉ BADÍA
Clínica Dermato-Sifilográfica..	» JOSÉ F. MOLINARI
Clínica génito-urinaria.....	» PATRICIO FLEMING
Clínica Neurológica.....	» MAXIMILIANO ABERASTURY
Clínica Psiquiátrica.....	» BERNARDINO MARAINI
Clínica Pediátrica.....	» JOSÉ R. SEMPRUN
Clínica Quirúrgica.....	» MARIANO ALURRAIDE
Patología Interna.....	» BENJAMÍN T. SOLARI
Clínica oto-rino-laringológica..	» JOSÉ T. BORDA
	» ANTONIO F. PIÑERO
	» MANUEL A. SANTAS
	» FRANCISCO LLOBET
	» MARCELINO HERRERA VEGA
	» RICARDO COLON
	» ELISEO ▼. SEGURA



ESCUELA DE MEDICINA

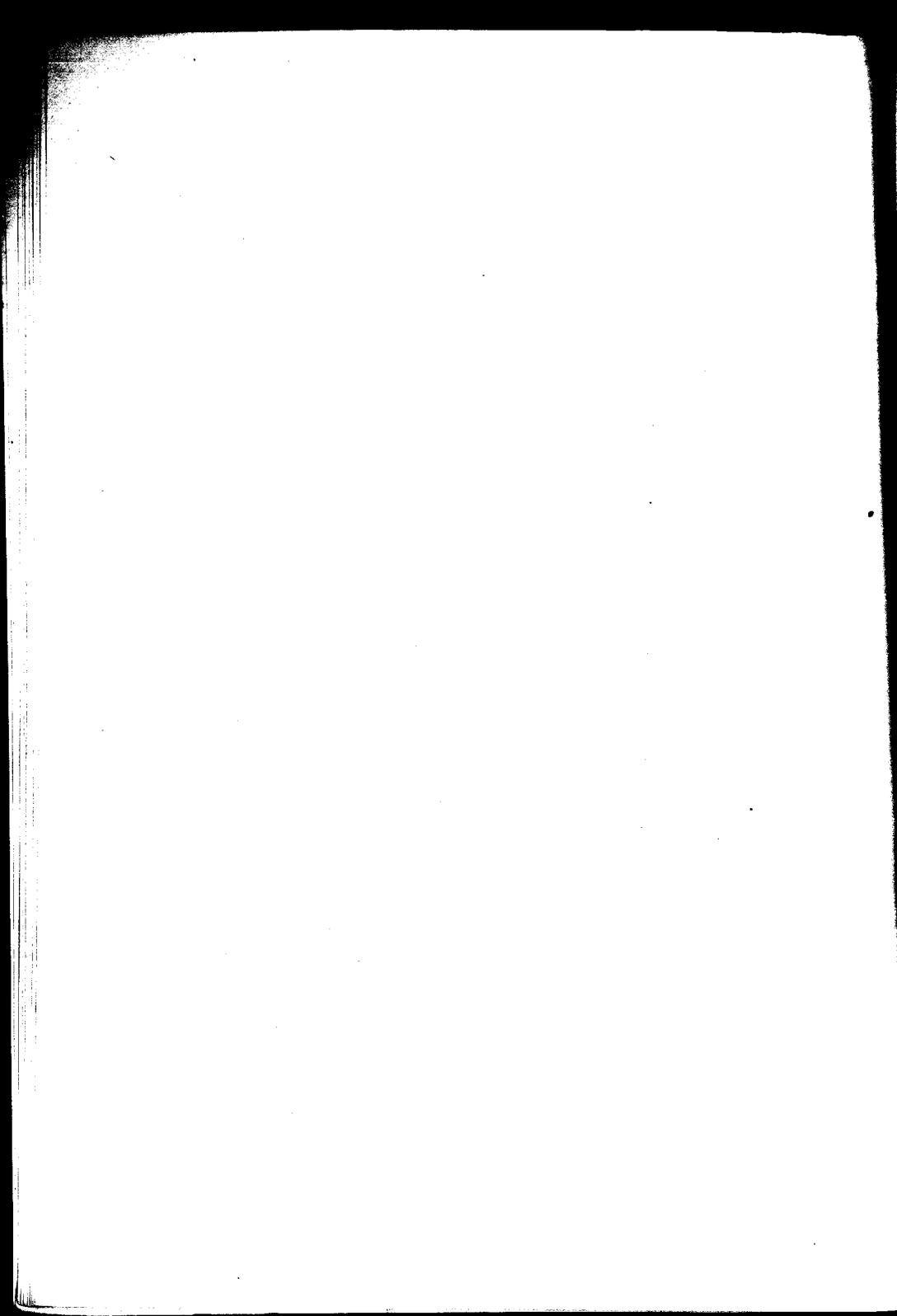
Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Botánica médica.....	DR. RODOLFO ENRIQUEZ
Zoología médica.....	» GUILLERMO SEIBER
Anatomía descriptiva.....	» SILVIO E. PARODI
Fisiología general y humana.....	» FLORENIO GALLI
Bacteriología.....	» FRANK L. SOLER
Química Biológica.....	» BERNARDO HOUSSEY
Higiene Médica.....	» RODOLFO RIVAROLA
Semiología y ejercicios clínicos.....	» SALVADOR MAZZA
Anatomía patológica.....	» BENJAMIN GALARCE
Materia médica y terapéutica.....	» FELIPE A. JUSTO
Medicina operatoria.....	» MANUEL V. CARBONELL
Patología externa.....	» CARLOS BONORINO CDAONDO
Clinica dermato-sifilográfica.....	» ALFREDO VITTON
» Génito urinaria.....	» JOAQUÍN LLAMBIÁS
» epidemiológica.....	» ANGEL H. ROFFO
» oftalmológica.....	» JOSÉ MORENO
» oto-rino-laringológica.....	» ENRIQUE PINOCCHIETTO
Patología interna.....	» CARLOS ROBERTSON
Clinica quirúrgica.....	» FRANCISCO P. CASTRO
» Neurológica.....	» CASTELFORT LUGONES
» Médica.....	» NICOLÁS V. GRECO
» pediátrica.....	» PEDRO L. BALIÑA
» ginecológica.....	» JOAQUÍN NIN POSADAS
» obstétrica.....	» FERNANDO R. TORRES
Medicina legal.....	» FRANCISCO DESTEFANO
	» ANTONINO MARCO DEL PONT
	» ENRIQUE B. DEMARÍA
	» ADOLFO NOCETTI
	» JUAN DE LA CRUZ CORREA
	» MARCELO CASTRO ESCALADA
	» PEDRO LABAQUET
	» LEONIDAS JORGE FACIO
	» PABLO M. BARLAHO
	» EDUARDO MARRIÑO
	» JOSÉ ARCE
	» ARMANDO R. MAROTTA
	» LUIS A. TAMINI
	» MIGUEL SUSSINI
	» ROBERTO SOLÉ
	» PEDRO CHIERO
	» JOSÉ M. JORGE (H.)
	» OSCAR COPELLO
	» ADOLFO F. LANDIVAR
	» VICENTE DIMITRI
	» ROMULO H. CHIAPPORI
	» JUAN JOSÉ VITÓN
	» PABLO J. MORSALENE
	» RAFAEL A. BULLRICH
	» IGNACIO IMAZ
	» PEDRO ESCUDERO
	» MARIANO R. CASTEX
	» PEDRO J. GARCÍA
	» JOSÉ DETEFANO
	» JUAN R. GÓYENA
	» JUAN JACOBO SPANGENBERG
	» MAMERTO ACUÑA
	» GENARO SISTO
	» PEDRO DE ELIZALDE
	» FERNANDO SCHWEIZER
	» JUAN CARLOS NAVARRO
	» JAIMÉ SALVADOR
	» TORIBIO PICCARDO
	» CARLOS R. CHIO
	» OSVALDO L. BOTTARO
	» ARPIRO ENRIQUEZ
	» ALBERTO PERALTA RAMOS
	» FAUSTINO J. TRONCÉ
	» JUAN B. GONZÁLEZ
	» JEAN C. RISSO DOMÍNGUES
	» JEAN A. GARSTOU
	» ENRIQUE A. BOROIO
	» JOAQUÍN V. GNECCO
	» JAVIER BRANDAN
	» ANTONIO PODESTÁ





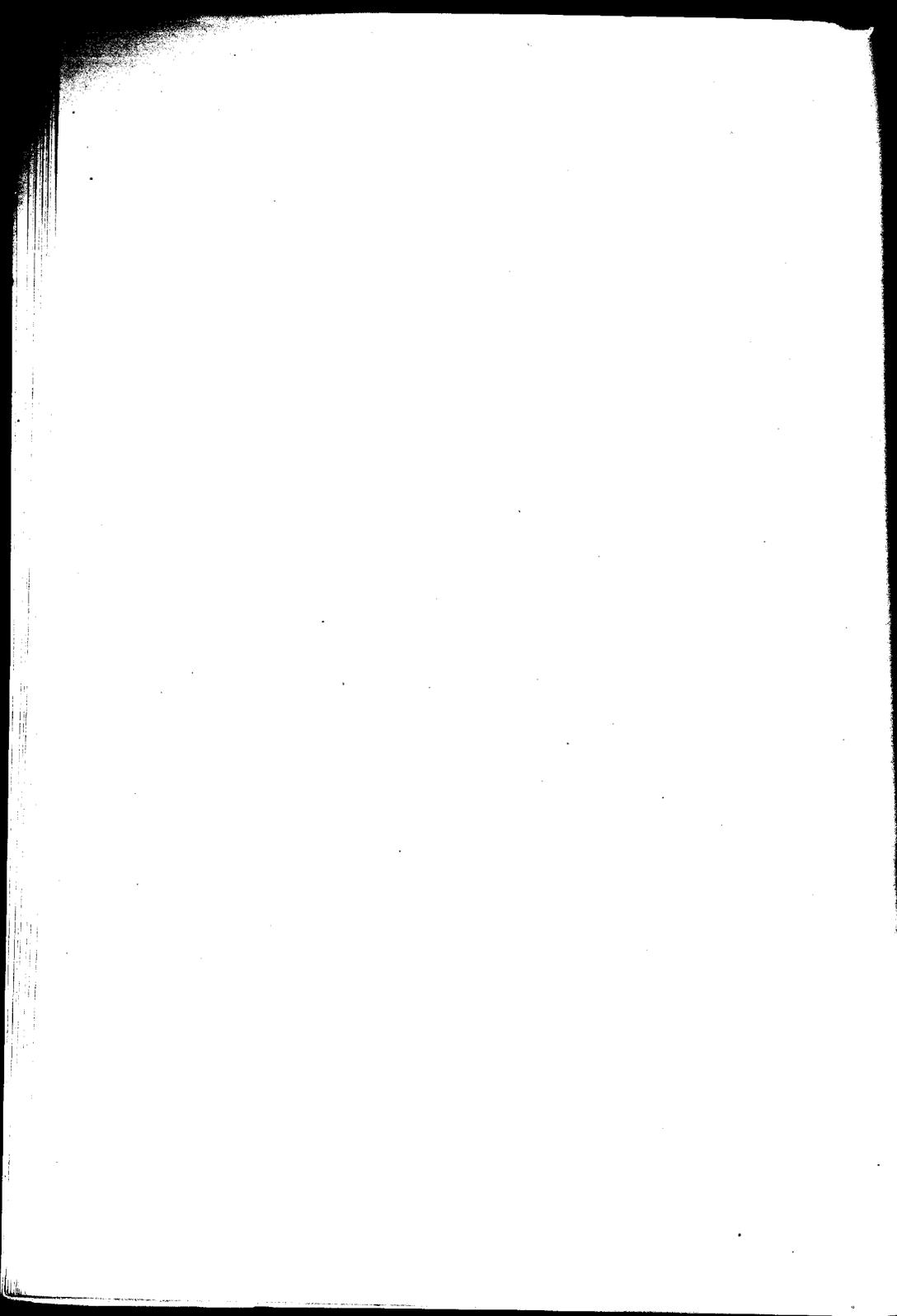
ESCUELA DE PARTERAS

Asignaturas	Catedráticos titulares
<i>Primer año:</i>	
Anatomía, Fisiología, etc.	DR. J. C. LLAMES MASSINI
<i>Segundo año:</i>	
Parto fisiológico	DR. MIGUEL Z. O'FARRELL
<i>Tercer año:</i>	
Clinica ostétrica	DR. FANOR VELARDE
Puericultura	DR. UBALDO FERNÁNDEZ



ESCUELA DE FARMACIA

Asignaturas	Catedráticos titulares
Zoología general, Anatomía, Fisiología comparada.....	DR. ANGEL GALLARDO
Botánica y Mineralogía.....	» ADOLFO MUJICA
Química inorgánica aplicada.	» MIGUEL PUIGGARI
Química orgánica aplicada.....	» FRANCISCO C. BARRAZA
Farmacognosia y posología razonadas.....	SR. JUAN A. DOMÍNGUEZ
Física farmacéutica.....	DR. JULIO J. GATTI
Química Analítica y Toxicoló- gica (primer curso).....	» FRANCISCO P. LAVALLE
Técnica farmacéutica.....	» J. MANUEL IRIZAR
Química analítica y toxicoló- gica (segundo curso) y en- sayo y determinación de drogas.....	» FRANCISCO P. LAVALLE
Higiene, legislación y ética farmacéuticas.....	» RICARDO SCHATZ
Asignaturas	Catedráticos sustitutos
Técnica farmacéutica.....	S. RICARDO ROCCATAGLIATA
	» PASCUAL CORTI
Farmacognosia y posología razonadas.....	» OSCAR MIALOCK
Física farmacéutica.....	DR. TOMÁS J. RUMI
Química orgánica.....	SR. PEDRO J. MÉSIGOS
	» LEIS GUAGLIAMELLI
Química analítica.....	DR. JEAN A. SÁNCHEZ
Química inorgánica.....	» ANGEL SABATINI
	» EMILIO M. FLORES

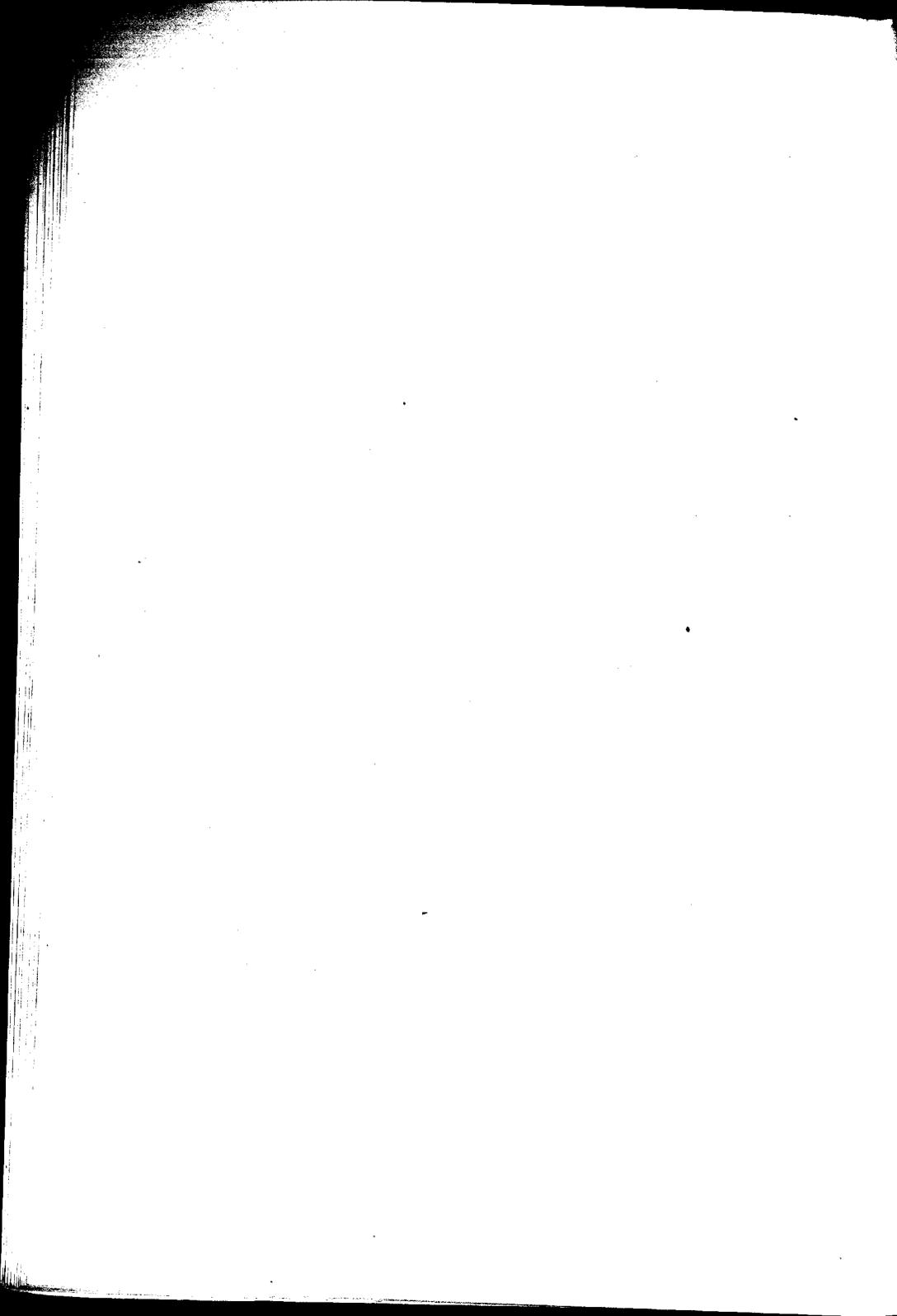


ESCUELA DE ODONTOLOGIA

Asignaturas	Catedráticos titulares
1.er año.....	DR. RODOLFO ERAUZQUIN
2.º año.....	» LEÓN PEREYRA
3.er año.....	» N ETCHEPAREBORDA
Protesis Dental.....	SR. ANTONIO J. GUARDO

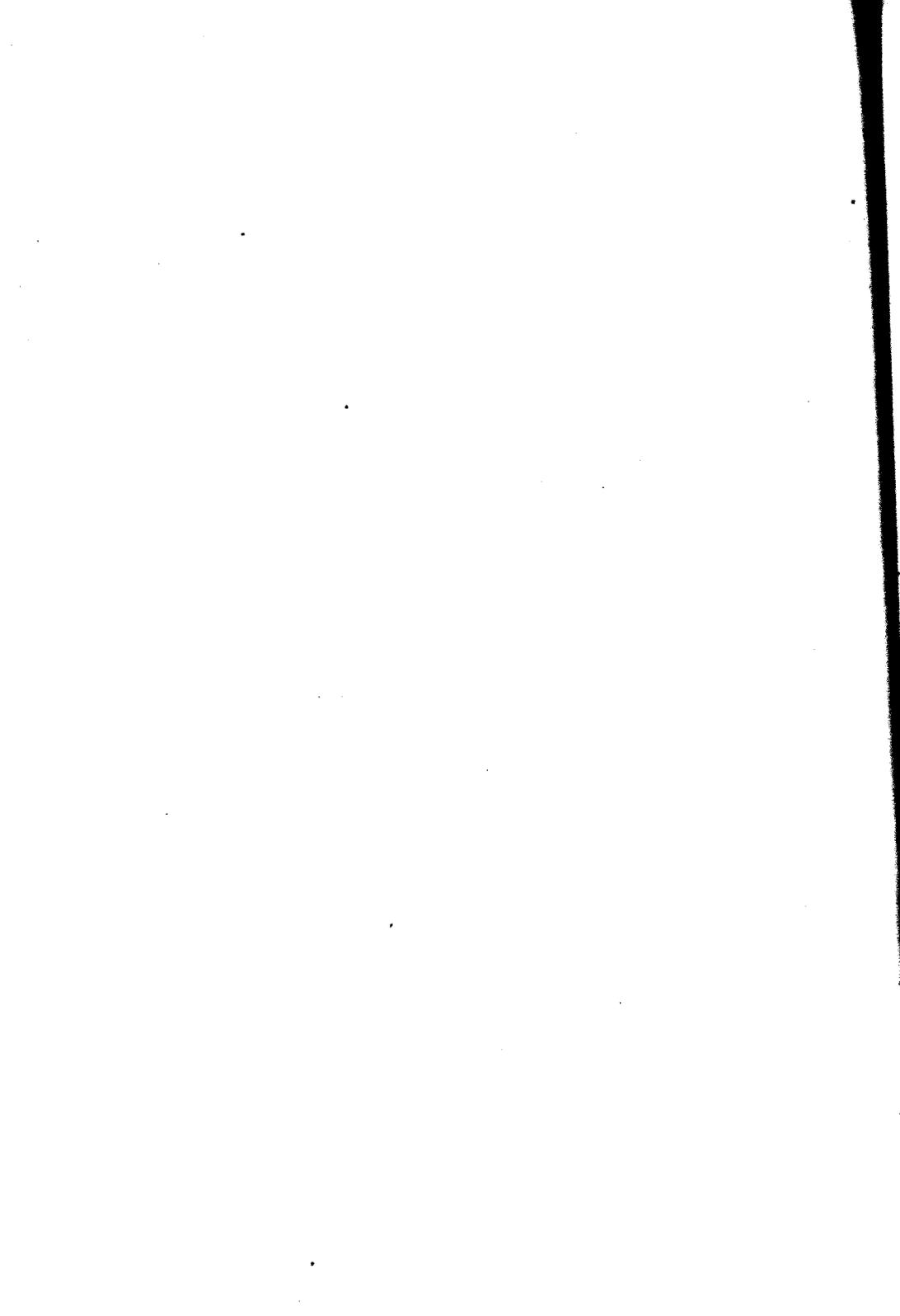
Catedráticos suplentes

DR. ALEJANDRO CABANNE
» TOMÁS S. VARELA (2º año)
SR. JUAN U. CARREA (Protesis)

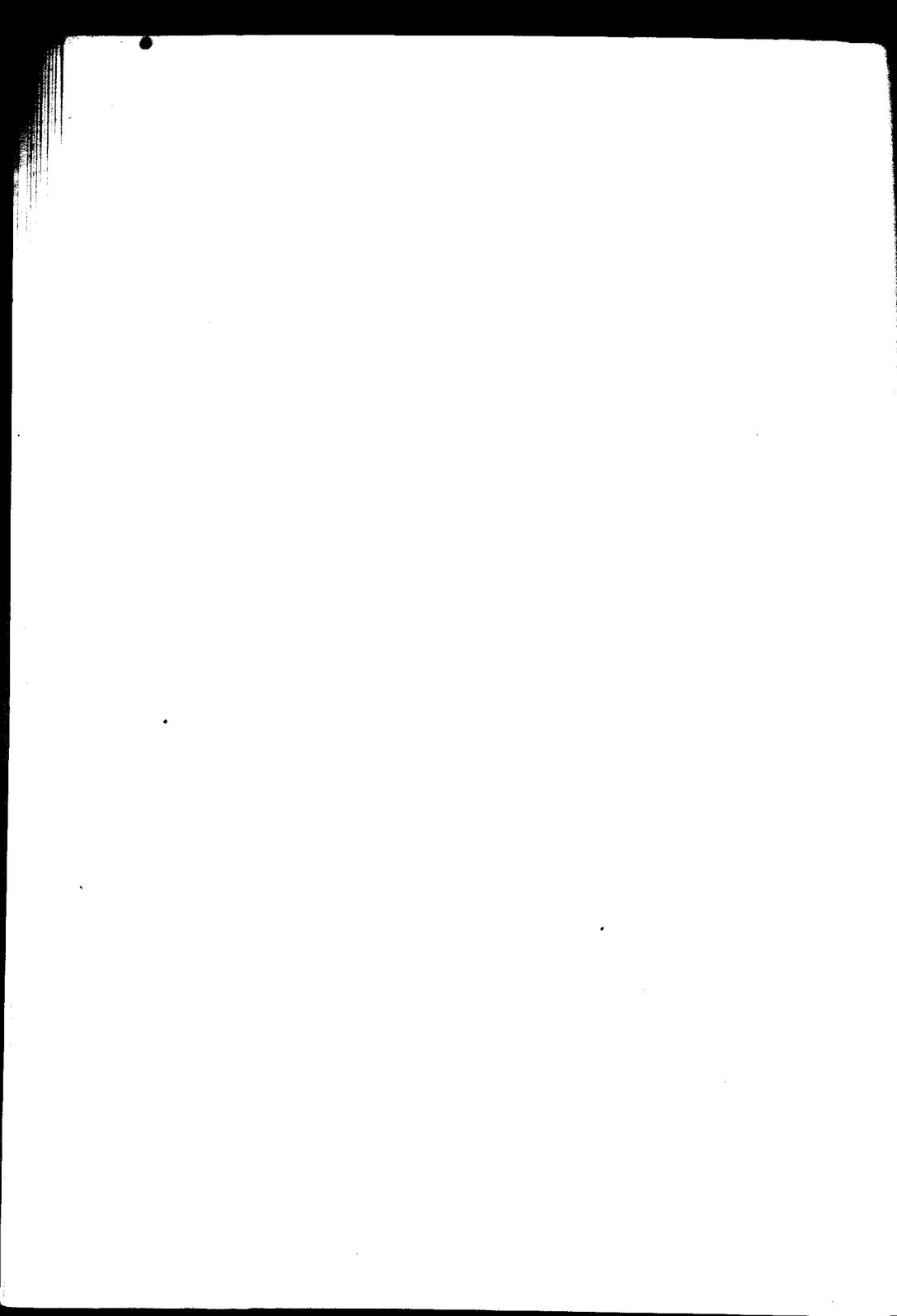


PADRINO DE TESIS

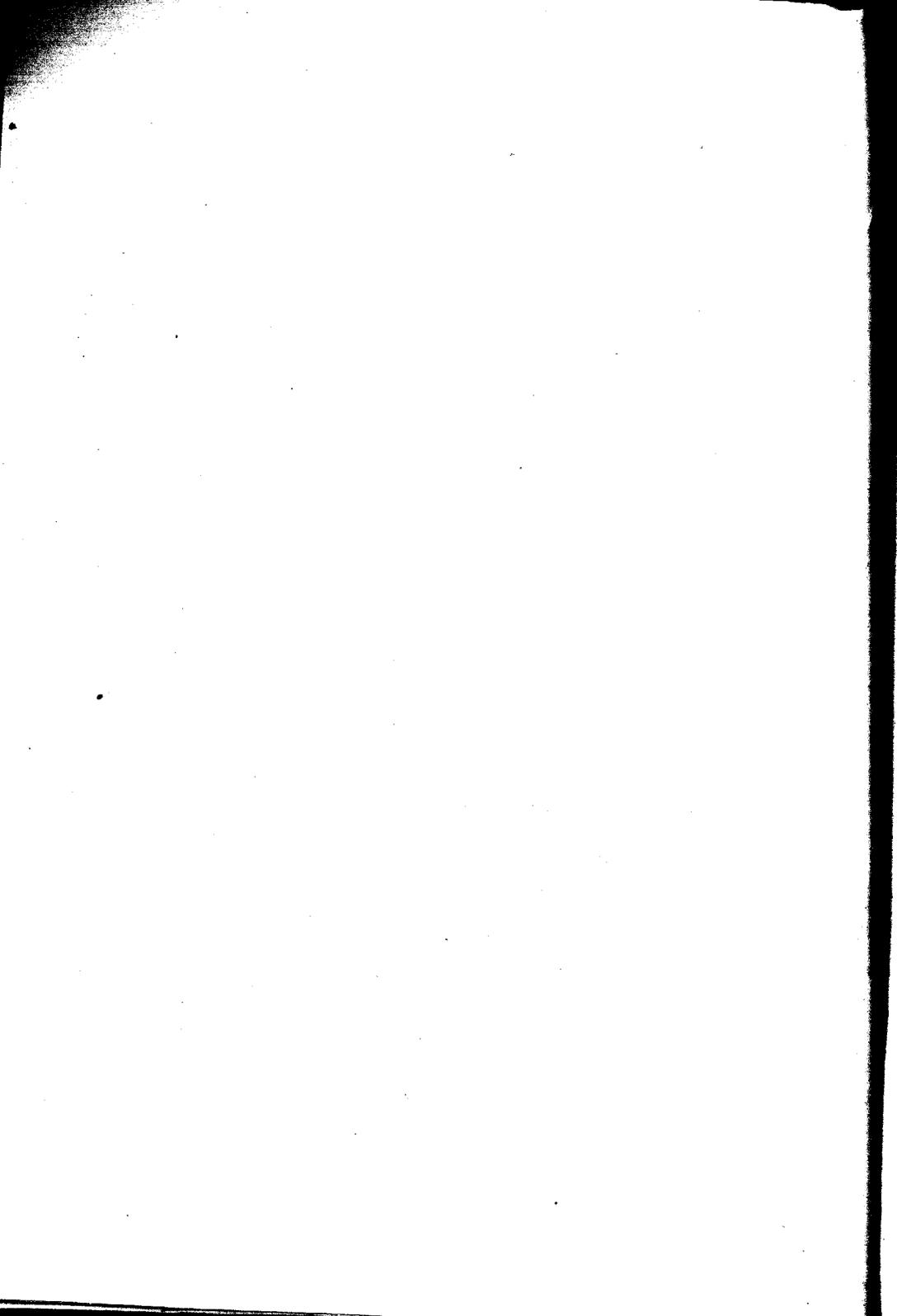
DR. JUAN F. POGGI



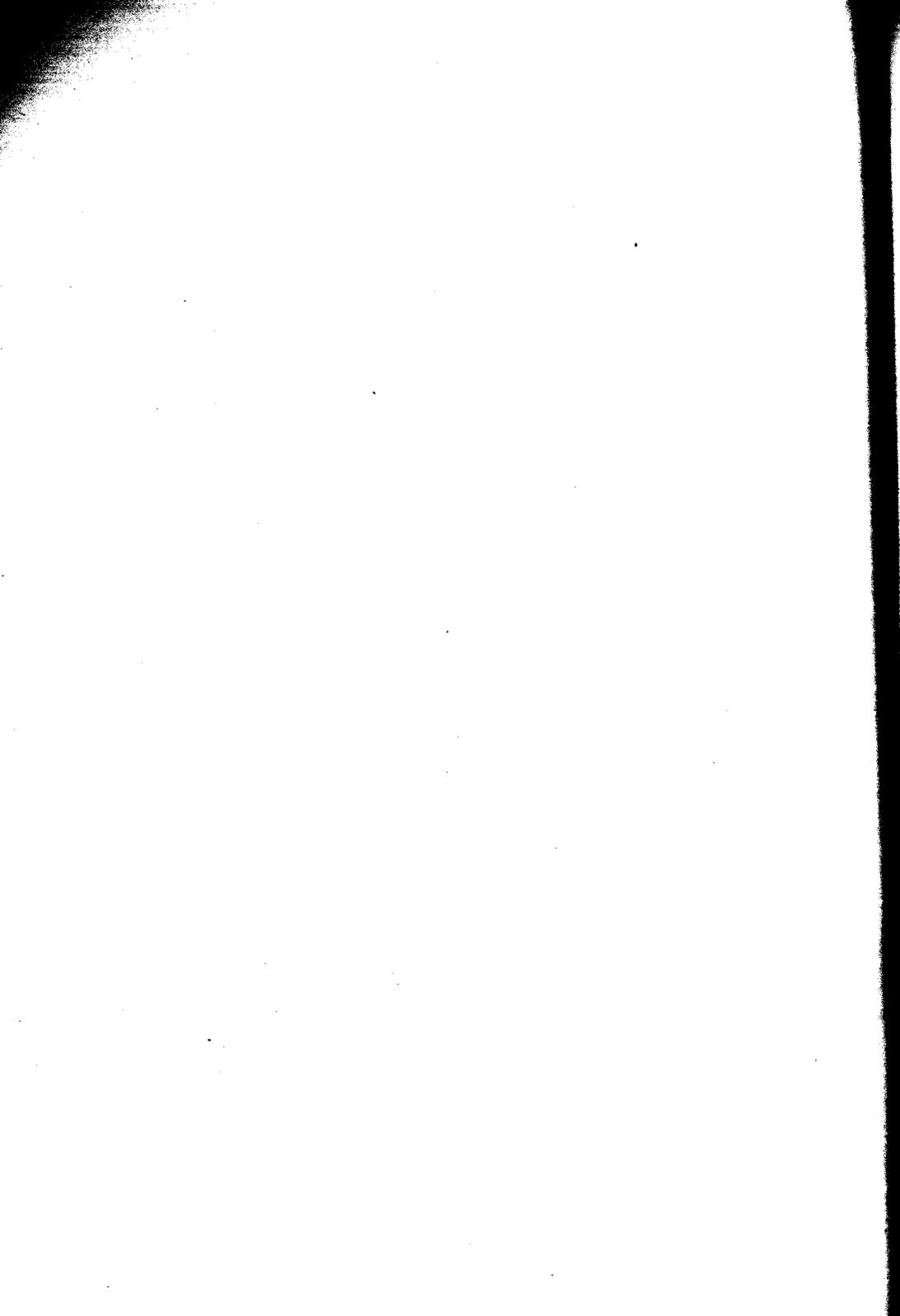
A LA MEMORIA DE MI INOLVIDABLE PADRE



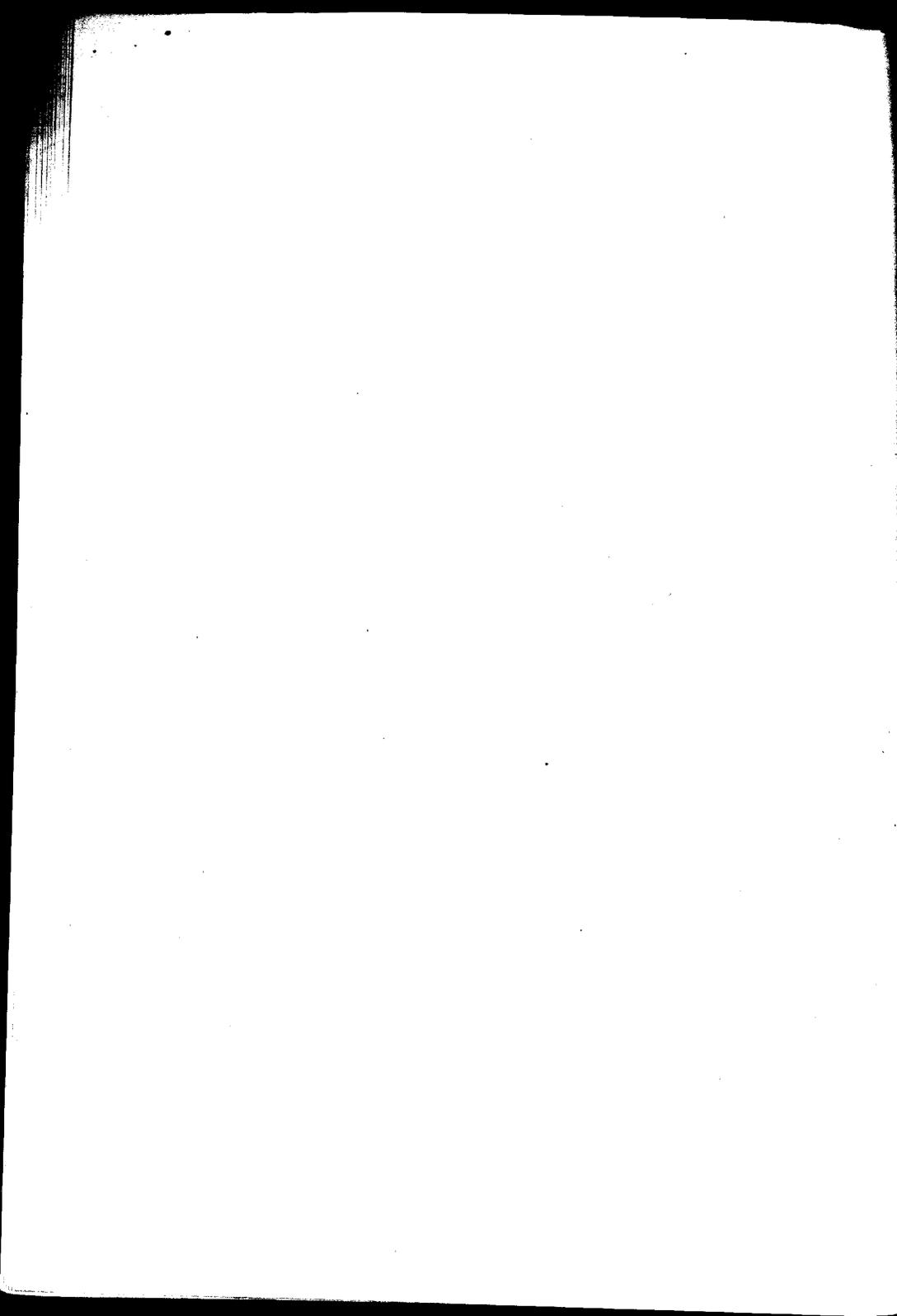
A MI QUERIDA MADRE



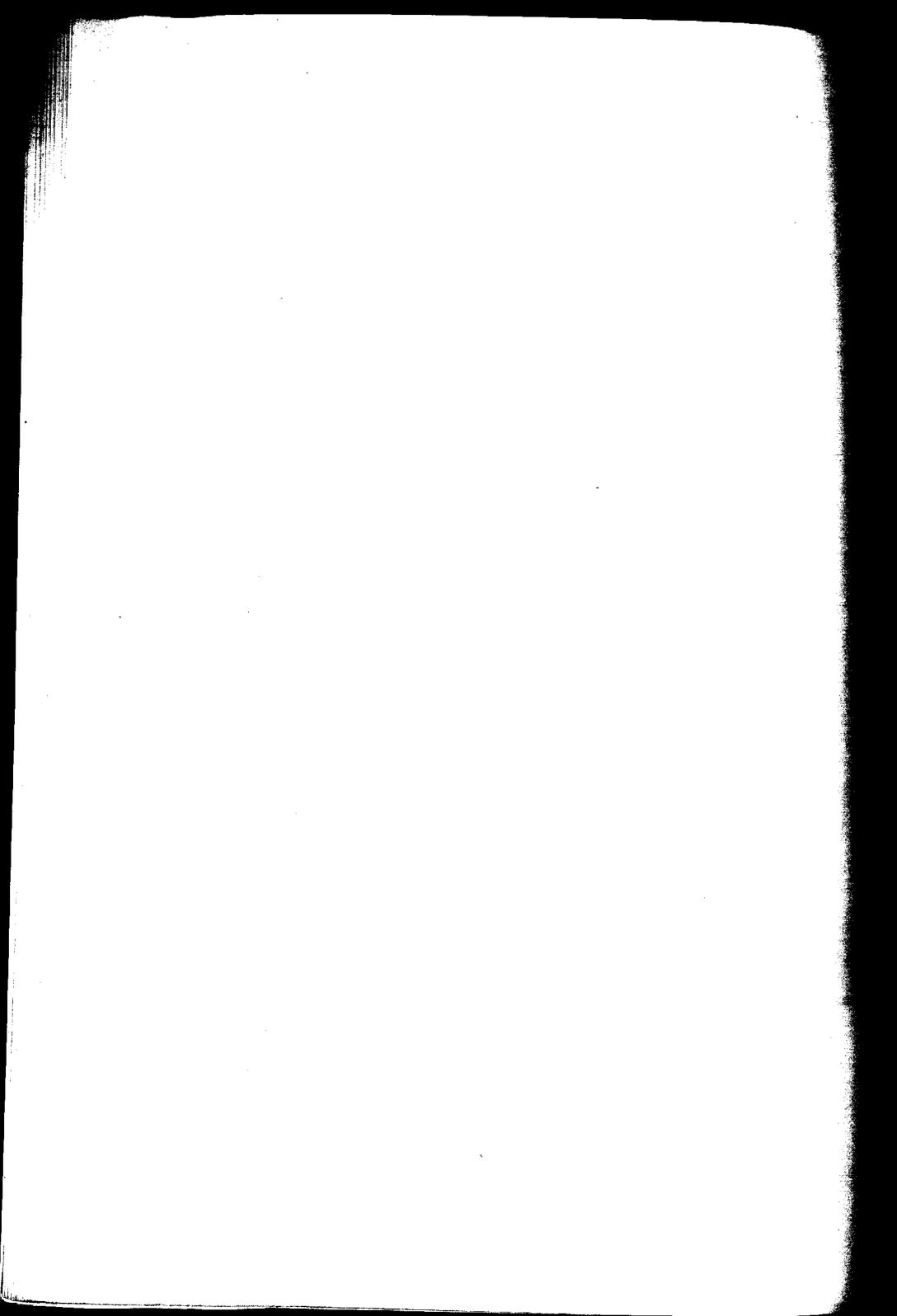
A LA MEMORIA DE MIS ABUELOS



A MIS TIOS Y PRIMOS

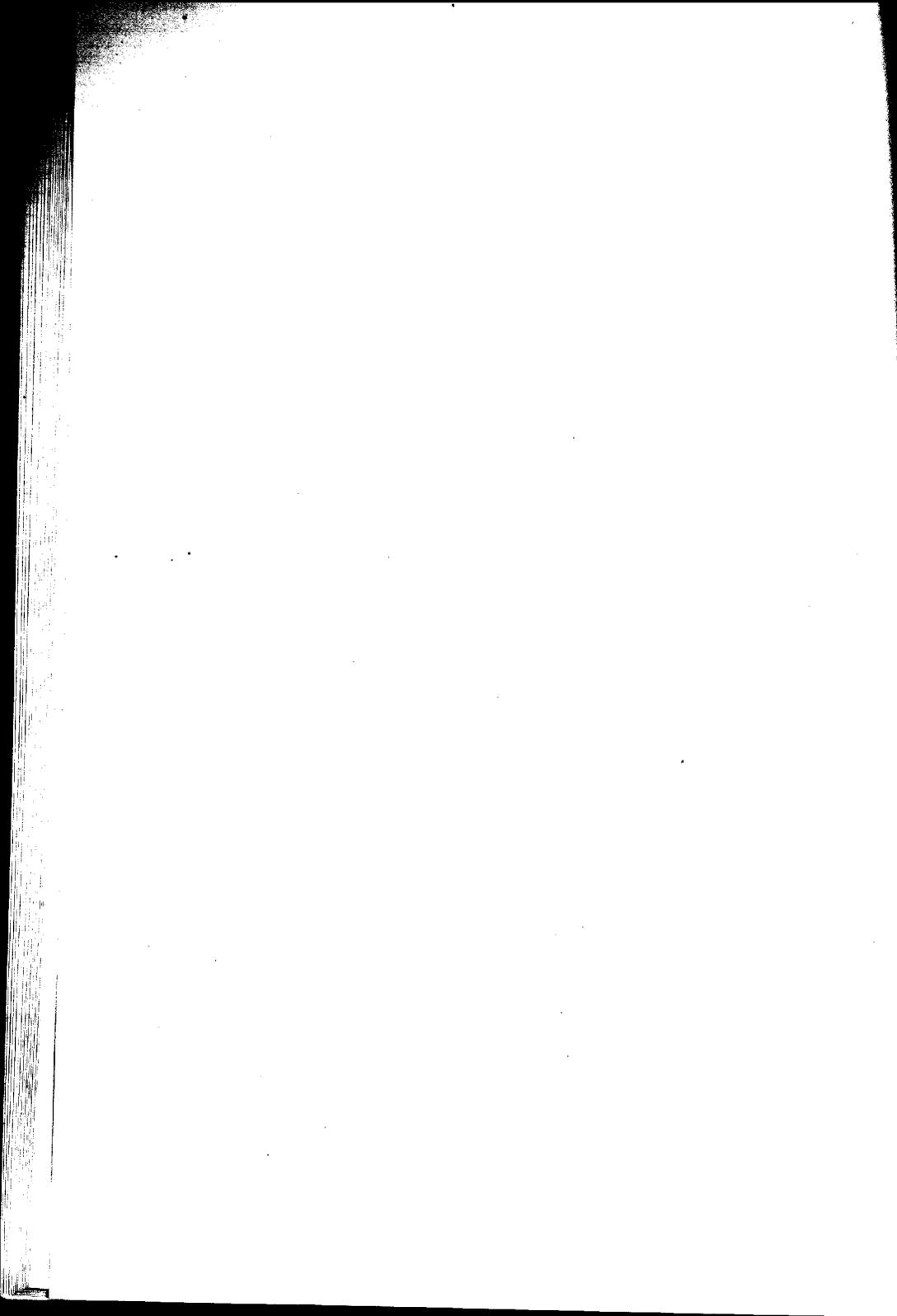


A MIS AMIGOS



A LOS DOCTORES:

SAMUEL MOLINA
ADOLFO GÜEMES
ARISTOBULO SOLDANO
ANTONIO VILLANUEVA
DANIEL TALENS
BENJAMIN GALARCE
ENRIQUE MANSON
NICOLÁS PELLIZA
ALBERTO ALTHABE
EDGARDO NICHOLSON
HUGO DE CUSATIS
ADRIAN J. BENGOLEA
ENRIQUE THWAITES LASTRA
G. PEREZ RUIZ.



Señores Académicos:

Señores Consejeros:

Señores Profesores:

Someto a vuestra ilustrada aprobación el último trabajo que prescriben los reglamentos de la Facultad, para graduarme Doctor en Medicina. Al hacerlo, no puedo acallar los sentimientos que abrigo en esta hora solemne para mi vida. De ahí, que llegue a los estrados de vuestra augusta tribuna para depositar al pie de ella, el homenaje sincero de mi reconocimiento por el bagaje intelectual que he adquirido de vuestras eruditas y profundas enseñanzas. Aceptadlo, Señores. Es el tributo modesto pero justiciero del discípulo que al abandonar las aulas repletas de evocadoras añoranzas de la vida de estudiante, siente la necesidad de expresar su gratitud.

Dejo también constancia de mi agradecimiento

al ilustrado Dr. Juan F. Poggi, a quien debo discernírselo doblemente: como médico, por los servicios profesionales que desde mi infancia me ha prestado con celo, abnegación y desinterés que me obligan eternamente; como amigo el honor que me dispensa apadrinando este trabajo.

Al maestro, Dr. José M. Caballero, miembro conspicuo del cuerpo médico argentino, cuya vasta preparación ha transpuesto las fronteras de la patria mereciendo elogiosos conceptos de eminencias europeas, mi reconocimiento por todas sus enseñanzas y atenciones que culminan al sugerirme el tema que presento facilitándome datos y observaciones personales.

Al viejo y querido profesor de Química Biológica, Dr. Pedro J. Pando, el cariñoso recuerdo del discípulo y ayudante de laboratorio.

A mis camaradas de aula, a los de Hospital Rivadavia y a los del laboratorio de Química Biológica de la Facultad, el abrazo de despedida.

Definición e historia

Definición. — El Megacolon congénito llamado comunmente «*Enfermedad de Hirschsprüng*» para perpetuar el nombre del que primero hiciera una exacta descripción de la enfermedad, entrando a discutir su etiología y patogenia en una publicación aparecida en el año 1888 sobre el *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, es una afección quirúrgica que consiste en una malformación del intestino grueso caracterizándose anatómicamente por una enorme dilatación del colon con aumento de su longitud y flexuosidades e hipertrofia de sus paredes, pudiendo tales lesiones estar generalizadas en todo el intestino grueso o sólo interesar un segmento de éste. Es menester recordar al definir esta afección «que no se acompaña de algún obstáculo aparente al curso de la materia fecal, lo que vale a distinguir de la dilatación del colon consecutiva a estenosis de naturaleza

tuberculosa, cancerosa, etc.» (Gazzette des Hôpitaux. R. de Vernejoul y J. Sedan).

Historia.—Difícil es establecer con certeza la primera observación de megacolon, pues según una comunicación de Gayle, inserta en la Presse Medicale el año 1909, Ruysch habría publicado un caso de megacolon en el siglo XVII bajo el nombre de «Enormis intestini coli dilatatio»; Concetti atribuye la prioridad de la observación a Favalli, desde que en un artículo publicado por éste el 20 de Junio de 1846 en la Gazzetta Medica di Milano, registra el caso de un enfermo de 50 años de edad con hábitos etílicos, que padece desde tiempo atrás de constipación, etc., describiendo en el resultado de la autopsia caracteres propios de la enfermedad de Hirschsprüng.

Cheimisse, reclamando la prioridad para Oulmont, afirma haber hallado en la literatura médica francesa una observación de este autor que data del año 1843 y que se refiere a un enfermo cuya sintomatología y el resultado de la necropsia, encuadran, según él, en el Síndrome de Hirschsprüng. Siguiendo el orden cronológico de las descripciones de los casos de megacolon observados, citaremos los de Little y Jalloway: «Enormous dilatation with hipertrophy of the colon specially of the sigmoid portion.» (Tran. of the Pathof. are of London 1850 y 1851 pag. 106);

los de Groen el 1857; Jacobi 1869; Peackof (11 Mayo 1871, Hospital Saint Tomas); Duplex, «Dilatation enorme del S iliaque (Sociedad Anatómica de París. Julio de 1877); Chapmann en 1878; Pip-penskold, «Colosal dilatación del ciego y del colon», año 1880); Gøe describe en el año 1884 dos casos en niños de cuatro años de edad; Bristow (1885) en una memoria sobre «los efectos de una larga constipación» relata en seis casos dos de megacolon congénito, uno de ellos de observación personal, describiendo a una niña de ocho años que presentando una constipación tenaz, fallece a las siete semanas de su ingreso al hospital. En la autopsia se encontró gran cantidad de materias fecales acumuladas en el intestino grueso, hipertrofia y dilatación del colon, ulceraciones mucosas, pero sin constatar estrechamiento ninguno; Futterer y Middeldorpf en 1886 anotan en la historia clínica de un enfermo de catorce años, nacido con un abdomen abultado, cuyo vientre aumentó progresivamente, presentando timpanismo generalizado, sub-macidez en las fosas lumbares. Practicada una laparatomía exploradora y abierto el peritoneo se cae sobre un saco con apariencia de pared de un quiste, surcado de venas de gran tamaño. Por temor de una hemorragia se suspende la intervención; el enfermo fallece y al practicársele la autopsia se

comprueba la presencia de un saco enorme formado por el colon pelviano distendido que se incinde, encontrándose gran cantidad de gases y alrededor de ocho litros de materias fecales líquidas. El saco mide 66 centímetros de circunferencia, necesitando 16 litros de agua para llenarlo; la musculatura tiene un espesor de 5 milímetros. El examen histológico muestra la muscular mucosa llegando a la mitad del espesor total del saco, el resto está representado por la submucosa laxa, una muscular muy hipertrofiada y una serosa engrosada.

Gaumé en 1886, describe el caso de un niño que por su cuadro clínico entra en la afección que estudiamos, y que la autopsia comprueba por las lesiones anatómicas. Un caso análogo es relatado por Cheadle, en el mismo año.

Hirschsprüng publica en 1886 su primera observación en el *Jahrbuch für Kinderheilkunde* referente a un niño de ocho meses de edad que fallece a los once.

Hughes, en el año 1887, relata una observación de dilatación e hipertrofia de todo el intestino grueso en un niño de tres años de edad.

Formad, en el mismo año, comenta un caso de megacolon congénito en un adulto, caso que se conoce con el apodo del «hombre balón».

Money y Paget, describen el resultado de una

autopsia practicada en un hombre de 55 años de edad, en el que encontraron el ansa sigmoidea enormemente dilatada.

En 1890, aparece la segunda publicación de Hirschsprüng, que constituye el estudio más completo de esa índole, publicado hasta ese año.

Tres años después, en 1893, Hadden, Osler, Walker y Griffith, denuncian nuevos casos de megacolon.

Al año siguiente, Mya, autor que se ha dedicado con perseverancia al estudio de esta afección, agrega a los casos citados, dos nuevos de dilatación idiopática del intestino grueso. En ese mismo año, aparecen las comunicaciones de Eisenhart, Genersich, Fitz, Tordeus, Riether y Martín. En 1895, las de Marfan, en la *Revue Mensuelle des Maladies de l'enfance* (tomo 13). En 1896, las de Hobbs, Frey, Ralleston y Warrington y Howard.

En 1897, Woolmer cita dos casos: uno de los cuales ha sido observado por nuestro compatriota, el malogrado Dr. Masi.

Marfan, Grancher y Comby, en su tratado «des Maladies de l'enfance» (tomo 2.º, año 1897) se ocupan de esta enfermedad.

Poverell, Hickers, Riether, Treves, en 1898; Concetti y Fitz, y Richardson, en 1899, anuncian nuevos casos.

Posteriormente aparecieron estudios de: Johannessen, Fenwick, en el año 1900; Tarozzi, en 1902; Barres, Brignoles, Pierre Duval, Valagussa y Giordano, en 1903; Hirschsprüng, Cheinisse, en 1904; Hankin, Pfister, Tuffier, Ito y Soresina, en 1907; Guinon y Reubsaet, en 1908; Cerne, en 1909; Abrikossow, Patel, (Rapport au VI.^o Congrès National de Gynécologie, d'Obstetrique et de Pedriatrie); Puls (Zur Kenntnis der Hirschsprüngschen Krankheit Beitrage Zur Klin); Guinard, en 1910; Le Dentu y Delbet (Nouveau traité de Chirurgie); Gayete y Patel; R. Bensaude, Guillaarde (de Tours) et Ronneaux (Bulletin et Memoires de la Societé des Hôspitaux de Paris); Konpetzng (Beitrage zur klinischen chirurgie, en 1911); Riche y Hoffmann, en 1912; Navarro, Mauchaire, Gregoire, Duval, Tuffier, Morestin, en 1913; Brocca (Traité de Chirurgie infantile); R. de Vernejoul y J. Sedan (Gazzette des Hôspitaux), en 1914.

La literatura médica argentina, registra observaciones y estudios correspondientes a los doctores Centeno, Herrera Vegas y Jorge, Zubizarreta, Máximo Castro y Marcelo Viñas, Araújo Alfaro, Arraga, Gutiérrez, Elizalde, Agote, etc.

Etiología

La herencia en la etiología del megacolon congénito es para Buig un factor importante. Según dicho autor, es frecuente encontrar antecedentes familiares en los que padecen de esa enfermedad. Hirschsprüng, al comentar su segunda observación, pone de relieve el carácter familiar que esta afección tenía en ese caso, pues un hermano del paciente sufría de constipación tenaz y de distensión abdominal.

En favor de este argumento, muy poco aceptado por la mayoría de los que se ocupan del estudio de esta enfermedad, podríamos citar el caso que refiere el Dr. Elizalde en una publicación que hiciera en la «Revista de la Asociación Médica Argentina» (Volumen 23, tomo 1.º, 1915), sobre cuatro casos de «megacolon sigmoideo». Este autor, al referirse a los medios que pueden orientarnos hacia el diagnóstico de la afección que

tratamos, dice: «debemos buscar si entre sus an-
« tecedentes inmediatos, alguno ha tenido el sín-
« drome que caracteriza a esta enfermedad, para
« de ello tomar buena nota, en el sentido de poder
« establecer la posibilidad de que estamos en pre-
« sencia de una rama que posee aptitudes para
« transmitir el carácter de evolución retardada
« que representan las ansas sigmóideas largas
« que, como hemos dicho, constituyen el terre-
« no del megacolon.» A continuación agrega: «si
« hacemos mención de este dato no es arbitraria-
« mente, sino que es la enunciación de un caso
« de esta naturaleza que tenemos oportunidad de
« seguir; a grandes rasgos, se trata de una se-
« ñora en quien a través de más de treinta años
« de constipación, y en medio de todos los cuida-
« dos y atenciones que su posición acomodada
« le permitía, ha hecho un megacolon sigmóideo
« que, después de repetidas asistencias del mismo,
« concluyó con ella; una hija de edad más que
« mediana, padece desde hace muchos años de
« una seria constipación que ha llegado a produ-
« cirle, hasta la fecha, un bolo fecal y cuyo in-
« testino, dentro de especiales atenciones, sigue
« una solución más o menos aceptable; otra hija
« de esta señora, joven aún, es portadora de una
« seria y rebelde constipación. He ahí la serie
« que, no sin fundamento me permite pensar que

« tiene su grande importancia la investigación de la manera de ser familiar del intestino.»

Después de haber enunciado la opinión de Buig, el comentario que antecede de Hirschsprung y la comunicación de Elizalde, podríamos considerarnos autorizados para atribuir a la herencia una importancia inestimable en la etiología de este síndrome. Sin embargo, Pierre Duval, en su trabajo «De la dilatation dite hidiopathique du gros intestin», en la Revue de Chirurgie, de 1903, después de citar los distintos factores etiológicos que se consideran en esta afección, dice, que ellos son negativos y que «chez les malades, on ne note aucune malformation congénitale personnelle ou héréditaires».

No encontramos suficientemente fundada la opinión del distinguido maestro, desde que, como él mismo lo afirma, «l'etiologie du megacolon est peu connue», razón por la cual entendemos que no debe desecharse completamente la herencia como uno de los factores etiológicos, sin antes someterla a una severa crítica. Lo contrario, implicaría negar la verdad científica que informan las observaciones anotadas.

Corroboramos el aserto de nuestra reserva, la publicación que sobre «Megacolon en un caso de espina-bífida oculta sacra, con desenvolvimiento defectuoso de la médula espinal», observado por

M. A. Abrikossow, inserta en la *Semaine Medicale* (1910).

El predominio, en el sexo masculino, de la enfermedad que tratamos es aceptado por la generalidad de los autores. Las estadísticas, aunque reducidas, confirman esta aseveración: Duval la encuentra 36 veces en el hombre en 45 casos observados; Fenwick, 13 veces en 16, e Hirschsprüng, en 10 casos, sólo anota uno en la mujer.

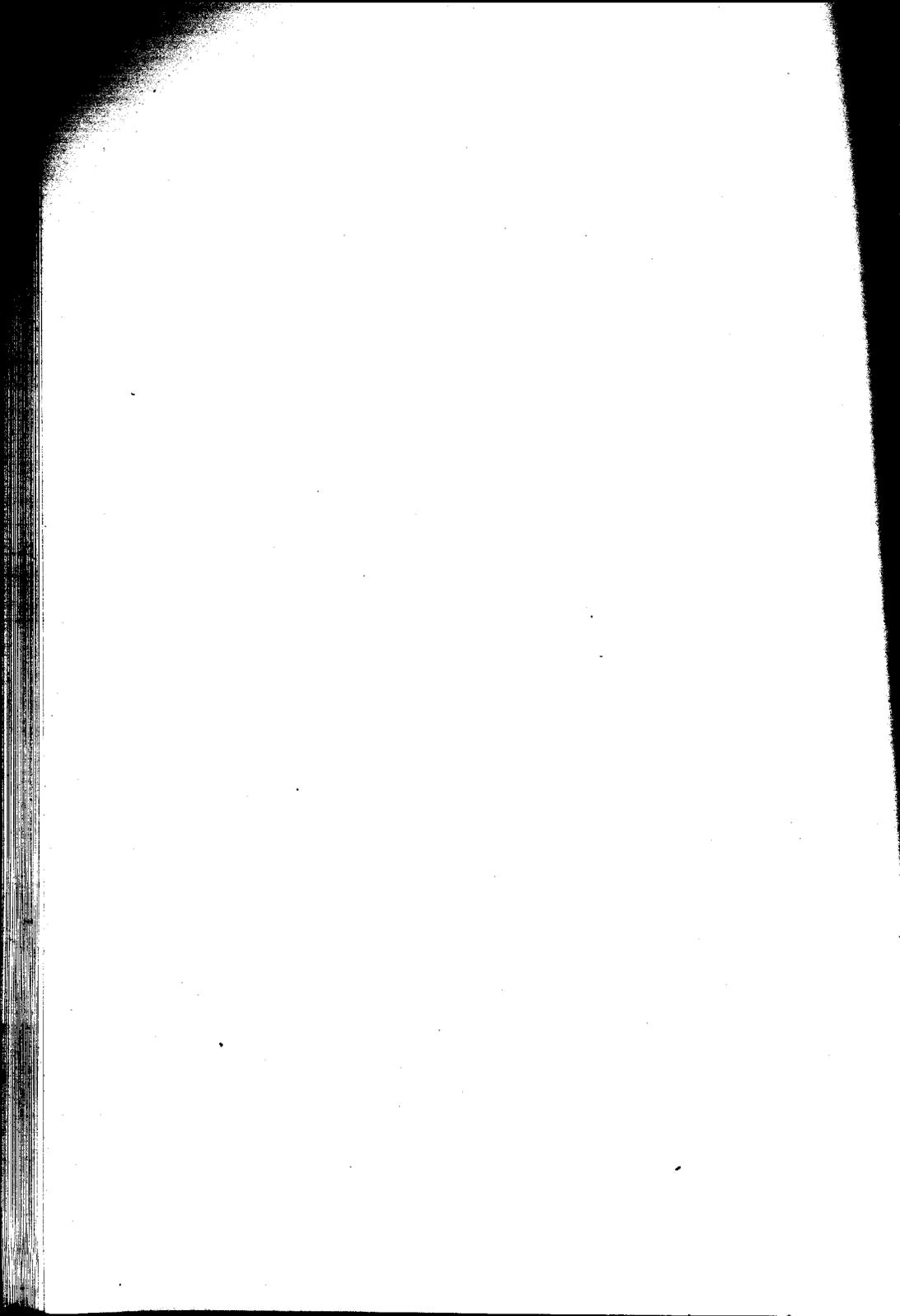
Con respecto a la edad, tampoco hay discrepancia entre los autores, quienes están de acuerdo en considerar esta afección como casi exclusiva de la niñez.

Duval, sobre 48 casos, ha comprobado que en 39 la iniciación de la enfermedad que estudiamos, se remontaba a la primera infancia, cuatro en que ésta era congénita.

Ammon, constató una ectasia cólica en un feto de siete meses; Mya, Fütterer, Hobbs y Richmond relatan observaciones en que la distensión abdominal existía en el nacimiento. Hirschsprüng cita diez casos que se refieren a niños comprendidos entre dos meses y diez años de edad. Duval, consigna otros cinco casos en los cuales la expulsión del meconio tardó de tres a cinco días, sin que se hubiera observado dilatación del vientre.

Los casos de iniciación tardía, observados y

mencionados por Duval, corresponden: uno a Fitz en un enfermo de quince años de edad; dos a Woolmer en adultos de 24 y 32 años, respectivamente; uno a Favalli en un paciente de 50 años, y otro a Richardson. Estas observaciones apoyan la tesis sustentada por los autores con respecto a la influencia de la edad en la aparición de los síntomas.



Patogenia

Con sobrada razón, Bensaude, al ocuparse de las numerosas hipótesis propuestas para explicar la producción del megacolon, dice: «on peu dire, sans trop exageration que chaque auteur ayant observé un cas a emís une nouvelle theorie, ou au moins modifié une theorie deja existente de facon á ce qu'elle s'adapte mieux aux particularités de son observation personelle», pues, en realidad múltiples son las hipótesis propuestas para explicar la patogenia de la afección que es tema de nuestra tesis.

Entre las muchas teorías existentes sobre este tópico, citaremos las principales de ellas, debidas a Hirschsprüng, Mya, Treves, Fenwick, Marfan, Genersich, Pierre Duval, Griffith, Concetti, Gayoux, etc.

Para Hirschsprüng, la dilatación del colon es

congénita y acompañada simultáneamente de la hipertrofia de las paredes del intestino; admitiendo una anomalía segmentaria del desarrollo que produce la ectasia cólica, comparándola a la que produce la megalogastria. Esta ectasia cólica sería el hecho fundamental, pues, la dilatación excesiva del intestino impediría la libre progresión de las materias fecales. De allí su extasis.

Hirschsprung se expide así al tratar de la patogenia de esta enfermedad dado a que nada hay que señale la existencia de una dificultad en el peristaltismo intestinal, como lo comprueba la falta absoluta de estrechamientos y de adherencias que nos harían suponer un obstáculo real a la evacuación de las heces. Además existen algunos casos que si bien algunas de esas constataciones han sido tachadas de incompletas, hablan en favor de la hipótesis del mencionado autor, como ser la observación citada por Pierre Duval perteneciente a Ammon de ectasia cólica de un feto de siete meses; la de Hobbes, referente a un niño en quien el abdomen se encontraba tan fuertemente distendido que constituía un serio obstáculo para el parto, y la de Fütterer y Mya, quienes constataron, respectivamente, un caso donde la distensión del abdomen databa del nacimiento.

Cheimisse, que se adhiere a la teoría de Hirsch-

sprüng, con respecto a la patogenia de la enfermedad que tratamos, relata una observación interesante debida a Joukovsky. Se trata de un niño que falleció a los 26 meses de su nacimiento y en quien fué posible comprobar sus primeros síntomas el mismo día de nacer; en la autopsia se halló conjuntamente a una ectasia del intestino grueso, una hipertrofia del tubo intestinal, así, como también, una estenosis del duodeno, debida a un excesivo desarrollo de los repliegues mucosos y a la hipertrofia de la pared, existiendo además una hernia mesogástrica interna.

Fenwick considera como hecho fundamental la hipertrofia de las paredes del colon y como hecho variable y secundario, su dilatación; para él, la ectasia cólica es siempre consecutiva a un obstáculo mecánico cualquiera, reconociendo éste tres variedades: ya una torsión o codadura del colon pelviano o del recto, ya una estrechez congénita del intestino grueso, ya una contracción espasmódica permanente de la extremidad del colon, siendo para él la causa más frecuente la contractura del esfínter externo del ano.

Para Mya, la ectasia cólica es una malformación embrionaria. Admite la dilatación del colon y la hipertrofia conjuntiva como primitiva, considerando la hipertrofia muscular y la colitis inters-

ticial como un hecho secundario, función de la extasis fecal.

La opinión de Mya concuerda con la de Hirschsprüng al considerar la ectasia cólica como una malformación congénita, pero difiere de la de éste al tratar de la hipertrofia de las paredes del intestino, desde que la reputa un hecho secundario.

Genersich, admite una anomalía del desarrollo del intestino grueso, la ectasia misma constituiría esta malformación, la que compara a los divertículos esofagianos que Ziemssen ha descrito. Tratando de explicar la génesis de esta anomalía de desarrollo, recuerda que la delimitación entre el intestino grueso y el intestino delgado, se hace en el segundo mes de la vida intrauterina. Hace notar que el intestino grueso al partir del segundo mes crece más rápidamente que el intestino delgado, encontrándose al tercer mes todos sus segmentos bien conformados. Ahora bien, él se pregunta si el desenvolvimiento del intestino grueso llevado más allá de los límites normales, no podría constituir la ectasis congénita.

Para este autor, la hipertrofia muscular cólica es primitiva, haciendo notar que la dilatación comprometa la motilidad y el poder contráctil muscular del intestino, pero se produciría un aumento compensador debido a la ectasis fecal.

Griffith, sin pronunciarse sobre la hipertrofia muscular, admite distintos orígenes con respecto a la dilatación cólica. La más frecuente de ella, que sobreviene en la edad adulta, se debe a la constipación habitual. En orden de frecuencia seguiría la dilatación paralítica del intestino por colitis aguda, luego las ectasias secundarias, las retrodilataciones por estrechez congénita y, por último, una variedad producida por «une tendance innée à la dilatation sans cause organique connue». Interrogándose sobre este particular, si la gran longitud del colon pelviano en los niños no predispone a su dilatación.

Treves condena, terminantemente, el término de idiopático aplicado a la enfermedad y sostiene, después de largas consideraciones sobre las dilataciones pasajeras del intestino motivadas por trastornos musculares y nerviosos que «la mayoría de los casos de dilatación idiopática en las personas de edad son simples dilataciones por obstrucciones mecánicas incompletas», llegando hasta afirmar que existe en todos los casos.

Marfar se resiste a admitir la dilatación congénita y la considera como una modificación secundaria a la constipación congénita, escribiendo al respecto: «Nada prueba que la dilatación sea una modificación primitiva. Ella no ha sido jamás encontrada en un recién nacido. Hasta más

amplias informaciones, nosotros, debemos considerarla como una modificación consecutiva a la constipación congénita, afección que está esencialmente ligada a la multiplicidad y a la exageración de las inflexiones de la S ilíaca. El éxtasis de las materias fecales en el colon basta para explicar toda la serie de hechos que se han observado en el megacolon, la dilatación, en particular, es probablemente debida a la distensión por los gases de la putrefacción.»

De la hipertrofia de las paredes, dice: «que es análoga a la que se produce en la vejiga cuando existe un obstáculo al curso de la orina», y agrega: «es debida en parte a la colitis crónica».

Concetti, al considerar la patogenia de esta afección, distingue dos variedades: 1.^a Un agrandamiento general del diámetro interno del intestino e hipertrofia de sus paredes. 2.^a Una ectasia simple, congénita, de un segmento del colon, con dilatación e hipertrofia compensadora del segmento supraadyacente.

Explica la primera variedad, admitiendo un desarrollo embrionario anormal y una proliferación conjuntiva inflamatoria, debido a la colitis que se agrega a la hiperplasia conjuntiva primitiva.

Gayoux, en un estudio crítico, «Existe-t'il une maladie de Hirschsprung» (Archives de Medecine

des Enfants; 11-XI-1908), llega a las conclusiones que transcribimos: «1.º Le syndrome de Hirschsprüng existe, mais repond surtout a une réalité clinique et succede á divers facteurs etiologicals.

«2.º Theoriquement possible, le megacolon congenital idiopathique (maladie nettement caracterisée aussi bien au point de vue étiologique) est une anomalie très rare, dont il n'existe encore que très peu de faits absolument demostratifs. Il ne peuvent et no doivent d'ailleurs concerner que des nourrissons, se manifester á la naissance et amener assez rapidement la mort.

«3.º A côté de la vraie maladie de Hirschsprüng réellement congenitale, type presque théorique, dellement il est rare, on doit connaître et savoir diagnostiquer l'existence de ce que nous appelleron les syndromes de Hirschsprüng, caracterisé par une constipation chronique avec dilatation et hipertrophie colique. Ils reconnaissent d'ailleurs des causes multiples que le devoir de tout medecin consciencieux sera de rechercher par un examen methodique est approfondi. Dan tous les cas, d'ailleurs, ce syndrome est nettement secondaire á la constipation, le plus souvent congenitale ou pseudo congenitale.

«4.º Avant d'affirmer une dilatation colique congenitale idiopathique il faut éliminer tous les fac-

teurs que l'on pu en déterminer l'apparition, régler l'alimentation, examiner la tonicité du sphincter de l'anus, le calibre du rectum, et provoquer pendant une certaine temps des évacuations régulières.

«5.° Se rappeler que la plupart des cas médicalement curables de constipation chronique congénitale, non alimentaires avec syndrome de Hirschsprung semblent être des cas à sigmoïde trop long. La guérison a lieu lorsque, par l'évolution normale de l'organisme infantile, l'ascension du colon sigmoïde se fait en partie hors du pelvis et qu'on assiste ainsi au dépelotonement de cet intestin (Marfan).

«6.° Le traitement des cas de maladies de Hirschsprung vraies ou des syndromes de Hirschsprung trop rebelles est essentiellement chirurgical et mériterait une étude spéciale.»

Anatomía patológica

Hirschsprüng al definir la enfermedad que lleva su nombre, nos proporciona los caracteres anatómo-patológicos esenciales, consistiendo éstos en la enorme dilatación total o parcial del colon sin obstáculos que la causen, así como la hipertrofia de sus paredes.

En la estadística y observaciones resumidas que Gayoux presenta en su artículo «Existe-t'il une maladie de Hirschsprüng», que inserto en este trabajo; se verá que la dilatación del intestino grueso es uno de los caracteres macroscópicos más salientes en la anatomía patológica de esta afección.

1.^a Observación.—Hirschsprüng: En la necropsia se constata distensión del ciego y de las cuatro porciones del colon; hay marcada hipertrofia de las paredes cólicas; no hay estenosis.

- 2.^a Observación.—Existe dilatación e hipertrofia de todo el colon y ulceraciones de la mucosa; no hay estenosis.
- 3.^a Observación.—El ciego está dilatado, las paredes engrosadas y la mucosa presenta múltiples repliegues. El resto del colon se presenta muy dilatado y sus paredes excesivamente hipertrofiadas, alcanzando al nivel de la pelvis las dimensiones siguientes: 24 centímetros de diámetro y 3 milímetros de espesor.
- 4.^a Observación.—En la autopsia se observa una enorme dilatación e hipertrofia del colon pelviano y del colon transverso; no hallándose estenosis.
- 5.^a Observación.—Dilatación e hipertrofia del colon.
- 6.^a Observación.—Billard: Proceso ulceroso avanzado al nivel de la mucosa; nada en el estómago, ni en el intestino; hacia la parte terminal del ileon, la pared del intestino comienza a engrosarse haciéndose de más en más espesa en toda la longitud del colon dilatado. Este engrosamiento se hace particularmente a expensas de la capa submucosa.
- 7.^a Observación.—Ebers: Intestino grueso y rectum muy dilatado y de paredes delgadas.

- 8.^a Observación.—Von Ammon: Dilataciones múltiples del intestino grueso. La dilatación principal ocupa el recto, asemejándose por su tamaño a una vejiga.
- 9.^a Observación.—Favalli: Intestino grueso muy distendido, lleno de materias fecales duras; de paredes cinco o seis veces más espesas que normalmente. El recto se encuentra perfectamente permeable, pero un tanto dilatado.
- 10.^a Observación.—Porro: Colon normal en casi toda su extensión; en su extremidad, dilatación saxiforme muy considerable, lleno de gases y de materias fecales. Mucosas muy rojas e inflamadas. Múltiples malformaciones viscerales.
- 11.^a Observación.—Banks; Colon pelviano enorme; circunferencia dos pies (sesenta centímetros); ningún obstáculo al curso de la materia fecal.
- 12.^a Observación.—Jacobi: Dilatación del colon con hipertrofia y alargamiento, especialmente en la región de la S ílica. Lesión de colitis ulcerosa.
- 13.^a Observación.—Gee: Gran longitud y enorme distensión de la S ílica. El diámetro máximo es de diez centímetros, paredes hi-

- peretrofiadas, colon normal y recto distendido.
- 14.^a Observación.—Gee: Colon muy distendido.
- 15.^a Observación.—Peacocks: El colon mide de seis a ocho pulgadas de diámetro (15 a 20 centímetros), conteniendo más de 15 litros de materias fecales.
- 17.^a Observación.—Bristowe: Colon muy distendido por heces hasta dos pulgadas (5 centímetros) del ano. La pared intestinal se encuentra muy espesada a expensas, en gran parte, de la capa muscular.
- 19.^a Observación.—Hughes: Intestino grueso enorme, perfectamente calibrado, de musculatura hipertrofiada y presentando ulceraciones de la mucosa.
- 20.^a Observación.—Fütterer y Middeldorpf: Hallan un enorme saco ocupando la mayor parte del abdomen, estando formado por el colon pelviano distendido, (66 centímetros de circunferencia). El examen microscópico, en este caso, mostraba la mucosa normal, la muscularis-mucosa muy hipertrofiada, la sub-mucosa flácida y la serosa aplanada.
- 21.^a Observación.—Money y Paget: Hígado cirrótico, enorme dilatación del colon y principalmente de la sigmoidea, que forma un

gran saco ocupando toda la cavidad abdominal. El colon se encuentra hipertrofiado al mismo tiempo que dilatado, no habiendo estrechez orgánica.

- 22.^a Observación.—Walther: Longitud excepcional del ciego, que desciende hasta la cavidad de la pequeña pelvis, entre la vejiga y el recto. Gran laxitud de sus ligamentos; desarrollo exagerado de la S iliaca, (70 centímetros).
- 23.^a Observación.—Format: Intestino grueso, enorme; musculosa muy hipertrofiada; ulceraciones de la mucosa.
- 24.^a Observación.—Walker y Griffith: Colon transversal y descendente muy voluminosos (23 pulgadas de circunferencia: 57 centímetros). El diafragma está en tal forma rechazado que su punto más alejado se encuentra a dos pulgadas y media de la horquilla esternal. El examen microscópico mostraba la mucosa del colon distendida y engrosada a consecuencia de una inflamación crónica. Las criptas glandulares se hallan en gran parte desaparecidas; las capas musculares longitudinales y circulares se encuentran netamente hipertrofiadas.
- 25.^a Observación.—Osler: El intestino grueso enorme conteniendo a una mediana tensión 8

litros de agua. La dilatación máxima corresponde al ansa sigmoidea.

- 26.^a Observación.—Genersich: Dilatación e hipertrofia considerable del intestino grueso. En el colon transverso y colon descendente la mucosa se halla hipertrofiada y en parte ulcerada.
- 27.^a Observación.—Hadden: Distensión de los últimos sesenta y un centímetros de intestino delgado y de todo el colon, por arriba del ansa sigmoidea. No hay estenosis ni ulceraciones.
- 28.^a Observación.—Mya: El intestino grueso se encuentra muy dilatado. El colon transverso sigue una dirección oblicua y descendente, de derecha a izquierda, y en la fosa iliaca izquierda se repliega para dar la S iliaca, que llega hasta la fosa iliaca derecha, desde donde el intestino desciende en la pelvis.

Las paredes del intestino grueso están en todos los puntos muy engrosadas, siendo el espesor medio de 0.002695 centímetros en lugar de 1 1/2 milímetro. Toda la mucosa del intestino grueso es de coloración roja, inyectada, tumefacta y sembrada de ulceraciones foliculares. Las tres franjas de fibras musculares no son identi-

ficables, pues constituyen una capa continua que quita al intestino grueso su forma.

El hígado está rechazado hacia el tórax y el bazo se encuentra un tanto disminuído de su tamaño normal. El estómago reposa en el hipocondrio derecho rechazado por el colon transverso. El intestino delgado un poco distendido por los gases es rechazado detrás del intestino grueso. La mucosa estomacal, como la del intestino delgado se hallan aparentemente normales.

El examen microscópico muestra la mucosa cólica sin epitelio, con enteritis intersticial y atrofia más o menos considerable de las glándulas; la muscularis mucosa está ligeramente infiltrada de leucocitos; la sub-mucosa se encuentra muy espesada. La capa muscular, a fibras circulares, se encuentra como la anterior muy engrosada, y éstas están en parte destruídas y reemplazadas por tejidos fibrosos.

La capa de fibras longitudinales es continua y más delgada. La túnica serosa está extremadamente engrosada, alcanzando su espesor máximo, en aquellos puntos donde la mucosa se encuentra más delgada, y se halla transformada en tejidos fibrosos, con núcleos múltiples.

Los vasos son numerosos y gruesos; sus tunicas se encuentran inflamadas, engrosadas y en partes su luz está obstruída. Esta arteritis proliferante, consecutiva, está en relación con el engrosamiento del tejido conjuntivo de la serosa.

- 29.^a Observación.—Berti: Dilatación cólica considerable, con engrosamiento de las paredes, exceptuando la serosa. En el examen microscópico se constata la mucosa desprovista casi totalmente de su epitelio. Tejido conjuntivo infiltrado de numerosas células linfóideas. Capa muscular muy engrosada.
- 30.^a Observación.—Berti: El colon descendente describe una serie de curvas de izquierda a derecha y viceversa, presentando en un punto (hacia la línea media) una dilatación saxiforme; la pared intestinal a este nivel se encuentra engrosada.
- 31.^a Observación.—Tordeus: S iliaca de volumen triplicado, con tres centímetros de diámetro. Bolos fecales muy duros, mucosa aumentada de espesor, sobre todo, en la región ectasiada.
- 32.^a Observación.—Rolleston et Warrington Howard: Dilatación enorme del colon; niñgu-

- na estrechez ni compresión, mucosa ulcerada y musculosa hipertrofiada.
- 33.^a Observación.—Martín: Colon pelviano muy largo y muy distendido (longitud 38 centímetros, diámetro de 5 a 8 centímetros), de paredes muy engrosadas. Colon descendente ligeramente dilatado e hipertrofiado; recto normal.
- 34.^a Observación.—Barling: El diafragma está rechazada en la caja torácica hasta la altura de la segunda costilla, la distensión del intestino grueso es enorme; el recto mide 17 pulgadas. Este, como la S iliaca, se encuentran llenos de materias fecales. La distensión del colon es producida por gases.
- 35.^a Observación.—Riether: Estómago e intestino dilatados; así como el colon, los primeros distendidos por gran cantidad de gases; el segundo, conteniendo mucha cantidad de materias fecales, no existiendo ningún obstáculo a la circulación intestinal.
- 36.^a Observación.— : Abdomen enorme, colon pelviano extremadamente distendido y alargado, teniendo 57 centímetros de largo y 35 de circunferencia máxima; las paredes se encuentran muy hipertrofiadas no habiéndose constatado esténosis.
- 37.^a Observación.—Concetti: Dilatación enorme

del colon, conteniendo cuatro litros; la circunferencia máxima es de 22 centímetros. El intestino delgado, 5 1/2 centímetros; recto 5 centímetros; sobre la mucosa se observan numerosas ulceraciones, habiendo llegado una de ellas, a la perforación intestinal. El examen microscópico muestra lesiones típicas de enteritis folicular crónica; en la parte inferior se constata una aplasia parcial de las fibras transversales y una aplasia total de las fibras longitudinales.

- 38.^a Observación.—Bastianelli: Colon enorme, ocupando toda la cavidad abdominal, de considerable espesor de las paredes intestinales (1 centímetro). No hay estenosis ni obstáculos; la mucosa se encuentra normal.
- 39.^a Observación.—Johannessen: Dilatación del colon. La S iliaca, muchas veces replegada; engrosamiento considerable de toda la pared intestinal. El examen microscópico muestra la capa muscular engrosada.
- 40.^a Observación.—Sottau y Fenwick: El vientre parece contener tan sólo tres ansas intestinales; el colon descendente está muy adherido hacia atrás en toda su altura, encontrándose fuertemente plegado sobre sí mismo en su unión con el colon pelviano. La

longitud de todo el intestino grueso es de 40 pulgadas (1 metro), presentando la mucosa, a nivel del colon descendente, numerosas ulceraciones.

El examen microscópico muestra, en la mucosa y la sub-mucosa los caracteres habituales de la inflamación crónica; las capas musculares, longitudinales y transversales se hallan muy hipertrofiadas.

43.^a Observación. — Gauyoux: Colon extremadamente dilatado (7 1/2 centímetros de diámetro); paredes muy engrosadas; S iliaca de calibre normal pero muy alargada (40 centímetros) y repetidas veces plegada sobre sí misma.

Abierto el intestino, no se encuentran trazas de estenosis, constatándose ulceraciones múltiples de la mucosa.

El examen microscópico muestra, colitis folicular subaguda, hipertrofia de las paredes e infiltración leucocitaria.

Como se desprende de las observaciones anteriores, la dilatación del colon, a parte de ser el carácter más saliente de la anatomía patológica de la enfermedad de Hirschsprung, suele alcanzar proporciones tan extraordinarias, que justifican las diversas comparaciones formuladas por distintos autores, para hacer más gráfica la idea,

tales como la de Walker, al decir: «el colon es grueso como el intestino de un buey o de un caballo», o la de Treves, que compara el intestino grueso al estómago de un adulto.

Variable es el lugar donde asienta la dilatación cólica, pudiendo clasificarla en:

- 1.º Ectasia total del colon (exclusión del recto).
- 2.º Ectasia segmentaria.
- 3.º Ectasia parcial (llamada diverticular).

Duval consigna al respecto una estadística de 40 observaciones, donde se encuentran 13 casos de ectasia total del colon (con exclusión del recto, o sea un 32 1/2 %, y 27 casos de ectasia segmentaria, es decir, un 67 1/2 %; repartidas éstas en la siguiente forma:

Colon pelviano	12 casos
Colon pelviano y transverso.	4 »
Colon pelviano y descendente	3 »
Colon pelviano transverso y ascendente.	1 »
Colon pelviano ascendente	1 »
Colon tranverso y descendente.	3 »
Colon tranverso y ascendente.	2 »
Colon descendente	1 »
Total.....	27 casos

En la pequeña estadística que antecede, observamos que en los 27 casos que se consignan, la ec-

tasia del colon pelviano, sólo, se ha constatado 12 veces (43.4 %); y asociado, 9 veces (33.3 %), demostrándonos esto el predominio de la ectasia del segmento pelviano sobre las demás porciones del intestino grueso.

En los casos en que la ectasia se encuentra en dos segmentos, éstos se hallan separados entre sí por porciones intestinales de calibre normal.

Dada la frecuencia de la ectasia del colon pelviano sobre las demás dilataciones segmentarias, nos parece útil describir la disposición que adopta en la mayoría de los casos, siendo ésta la siguiente: forma dos sacos orientados verticalmente; uno de ellos, el primero, parte de la fosa iliaca izquierda y dirigiéndose hacia arriba, llega hasta el diafragma, pasando por delante del estómago y el hígado, órganos que rechaza. El otro saco desciende hacia la fosa iliaca derecha, encontrándose en el punto de flexión una profunda hendidura.

Dado el escaso número de observaciones de ectasias parciales, llamadas diverticulares, omitimos hacer una descripción detallada de ellas.

Interesante es conocer la forma como se continúa el segmento cólico ectasiado, con el resto del intestino grueso. El paso entre el segmento dilatado y el colon normal se efectúa en manera progresivamente decreciente, siendo difícil distin-

guir, por la forma, donde termina lo patológico, y donde empieza lo normal. Lo contrario ocurre en los casos de ectasia parcial de origen secundario, donde la transición es brusca, dato que debemos tener en cuenta en el diagnóstico anatómo-patológico diferencial.

Otra de las constataciones anatómo-patológicas de importancia en la enfermedad de Hirschsprüng es el aumento de espesor de la pared intestinal (que se hace en gran parte a espensas de la hipertrofia muscular llevada sobre las fibras circulares).

Antes de entrar a considerar detalladamente las modificaciones que sufren las tunicas de la pared intestinal en la enfermedad que estudiamos, juzgamos oportuno insertar los datos que nos suministran Concetti y Mya, con respecto a ellas:

	Mya.	Concetti
Capa serosa	1.505 mm.	0.057 mm.
Capa muscular longitudinal	0.035 »	0.447 »
» » circular	0.330 »	
» sub-mucosa	0.550 »	1.398 »
» muscularis-mucosa	0.220 »	0.105 »
» mucosa	0.055 »	0.513 »
	2.695 »	2.520 »

Espesor normal 1.50 mm.

Establecidos los datos a que hacíamos referen-

cia, pasamos a estudiar detalladamente la participación que cada túnica toma en el espesamiento de la pared cólica.

La serosa, generalmente, permanece normal, sin embargo, la literatura médica registra casos, como los enunciados por Mya y Fütterer, en los que la serosa participaba en el engrosamiento de la pared intestinal.

La capa muscular se encuentra hipertrofiada considerablemente. Las fibras circulares están bien conservadas, distinguiéndose netamente sus núcleos, constatando entre ellas una marcada infiltración leucocitaria mayor en la capa muscular transversa que en la longitudinal.

Los haces fibrilares se encuentran separados por fascículos conjuntivos engrosados. En los sitios donde la mucosa presenta ulceraciones profundas, la muscular sufre un proceso de necrosis.

La mucosa, en la mayoría de los casos, presenta profundas alteraciones; se encuentra engrosada, llena de ulceraciones de tamaño variable, sembrada de erociones superficiales del tamaño de la cabeza de un alfiler.

Las lesiones histológicas de la pared intestinal, han sido bien descritas por Concetti. Transcribimos a continuación el resultado de su examen, reputado como uno de los más completos:

«La mucosa, en ningún punto es normal, no se

« observan trazas de epitelio ni de conductos glandulares, hallándose conglomeraciones de leucocitos. En partes, la mucosa, forma un detritus donde no se encuentra vestigios de organización, en otras la muscularis-mucosa está al descubierto, y en algunos puntos, ésta se halla ulcerada, habiendo desaparecido la capa media.

«En ciertos lugares, donde las capas basales de la mucosa persisten, se encuentran capilares llenos de sangre, que la penetran.

«El espesor de la mucosa es de 0.513 milímetros, 0.291 milímetros al corte.

«La muscularis-mucosa está hipertrofiada y atravesada en sitios, por haces conjuntivos y vasos sanguíneos. Su espesor es de 0.024-0.105 milímetros, siendo al corte de 0.069.

«El tejido conjuntivo de la sub-mucosa no muestra igual espesor en los diferentes segmentos, en algunos sitios es de 0.708, 0.906 milímetros, con haces conjuntivos espesos y vasos cuyas paredes se encuentran infiltradas y engrosadas.

«En otros puntos esta capa ocupa el tercio del espesor total, 1.104, 1.398 milímetros, con vasos sanguíneos numerosos de paredes gruesas, estando, algunos de ellos, llenos de sangre y conteniéndolos bien conservados; otros están tan trombosados y completamente obliterados.

« Alrededor de estos vasos se hallan numerosas
« células linfáticas.

« En los puntos ulcerados, esta capa se encuen-
« tra necrosada o completamente destruída.

« La capa muscular transversa está muy engro-
« sada. En algunas preparaciones se ven los ha-
« ces en sentido longitudinal o circular, separa-
« dos por travéculas conjuntivas que siguen a
« los vasos de la sub-mucosa.

« Las fibras musculares, están bien conserva-
« das, sus núcleos son netos, encontrándose, la
« mayoría de ellas, aumentadas de espesor.

« Entre las fibras existe una infiltración leuco-
« citaria, más pronunciada en las travas conjun-
« tivas y en el límite de la sub-mucosa y la mus-
« cular, y en algunos sitios se observan numero-
« sos vasos sanguíneos.

« En los puntos profundamente ulcerados, la
« muscular está muy alterada por la necrosis, en-
« contrándose en los límites de ésta, una infil-
« tración leucocitaria.

« La muscular longitudinal está un poco más
« engrosada que en estado normal, pero sin lle-
« gar al espesor de la capa circular, (0.024-0.447
« milímetros).

« La infiltración leucocitaria y el desarrollo
« vascular están muy limitados, ocurriendo lo
« mismo con el tejido conjuntivo.

«La capa longitudinal está igualmente repartida
« sobre toda la longitud del colon.

«La serosa tiene poca participación en la hi-
« pertrofia general (0.050, 0.157 milímetros), pre-
« sentando escasa vascularización.

«El espesor total del intestino es de 2.903 mili-
« metros, siendo el doble del espesor del colon
« normal en el adulto (1.5 milímetros, Bouchard),
« y alrededor del triple en el niño (1.2 milíme-
« tros, Mya).»

Un hecho de importancia en la anatomía pato-
lógica de la enfermedad de Hirschsprüng, lo consti-
tuye la ausencia de estrechez u obstáculos que
perturben la progresión de las materias fecales.

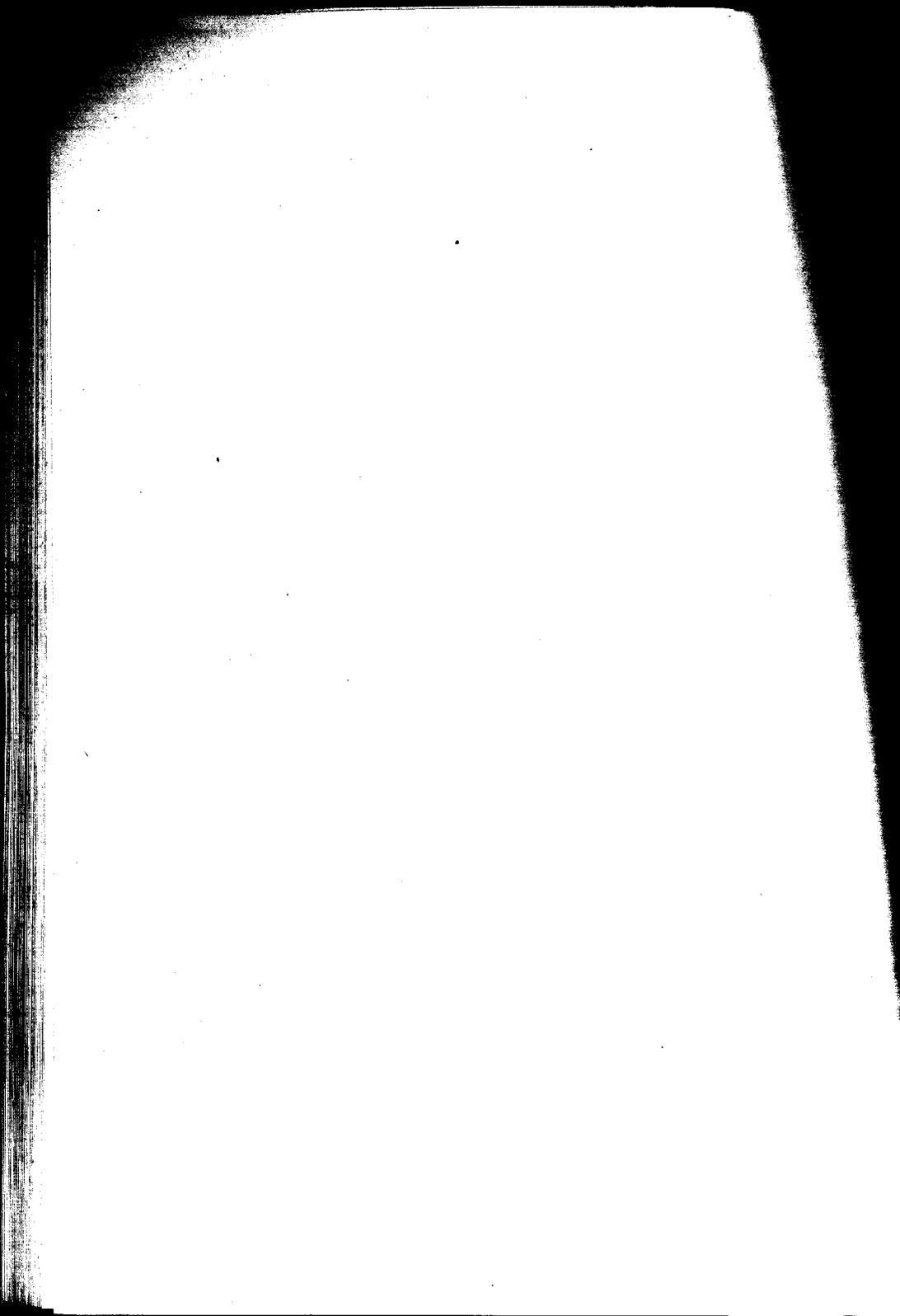
El recto, en la inmensa mayoría de los casos,
conserva sus dimensiones normales, siendo muy
pocas las observaciones en que se consigna su
participación en la ectasia cólica.

El megacolon puede coincidir con malformacio-
nes congénitas de otros órganos. Ya hemos hecho
mención a ellas, al referirnos a la patogenia
de esta enfermedad.

Generalmente puede encontrarse el mesocolon
engrosado y alargado, condiciones éstas que per-
miten la multiplicación de sus flexuosidades.

Resumiendo, los principales caracteres de la
anatomía patológica de la enfermedad de Hirsch-
sprüng, consisten en hipertrofia de la pared có-

lica en todas sus capas; marcada hipertrofia de la túnica muscular, principalmente en las fibras circulares; modificación profunda o desaparición total del epitelio; infiltración difusa inflamatoria de la sub-mucosa y de la capa muscular.



Sintomatología

En el cuadro sintomatológico de la afección que tratamos se destacan dos síntomas: constipación, y distensión abdominal. A estos se agregan otros secundarios que son la consecuencia de los primeros.

La constipación es el síntoma más constante, a tal punto, que no hay autor que se haya ocupado de esta enfermedad, que omita asignarle su valor indiscutible.

Trátase de una constipación tenaz que obliga a los pacientes atacados por ella, a recurrir a medios coadyuvantes para evacuar su intestino, por cuanto las deposiciones espontáneas son raras, probándolo los casos de Hickens, en que se efectuaron espontáneamente en un lapso de tiempo comprendido entre 10 y 14 días; Concetti, uno en las que las evacuaciones se hacían de 15 a 16 días de intervalo y otro en que se prolongaba has-

ta un mes; Hugues, 19 días, y Bristowe, hasta siete semanas.

Un carácter, que no deja de tener su importancia y que debemos tenerlo muy en cuenta, es el resultado negativo que se obtiene con los purgantes, para combatir este síntoma desde que en la mayoría de los casos se desprende que estos, lejos de producir el efecto buscado, aumentan la distensión abdominal y provocan vómitos, a veces de gravedad.

Otro carácter de esta enfermedad lo constituye el hecho de que la retención se efectúe sobre las materias fecales, mientras que los gases se expulsan con facilidad. Al respecto cita Walker un caso en el que los gases se escapan de tiempo en tiempo produciendo sonidos semejantes a ruidos. La fetidez y la abundancia de ellos es otro dato que merece consignarse. La expulsión de gases puede ser favorecida por enemas, bastando a veces el simple tacto rectal.

La época de la aparición, y la marcha de la constipación reviste importancia. Duval al referirse a ella menciona 27 casos, en los cuales la constipación se constata después del nacimiento, en la forma siguiente: En cinco casos el meconio ha sido tardíamente eliminado al tercer día, mediante enemas (Berti), en el mismo intervalo, por tacto rectal (Hirschsprung); al cuarto día (Con-

cetti, dos casos); al quinto día (Concetti y Martín). En otros cinco casos, son los vómitos los que aparecen desde el nacimiento; habiéndolos constatado, al nacer, Mya y Rietter, inmediatamente después del nacimiento, Genersich y dos días después, Treves. En los casos restantes, la constipación parece iniciarse después de la expulsión del meconio.

En los casos siguientes en que la constipación es de origen más tardío, encontramos que ella se presenta, durante el primer año en seis casos; un mes Gee y Fenwick; dos meses Rolleston y Haward; tres meses Cheadle, Gee y Hadden; a los 24 años Woolmer; 32 años, el mismo autor; 50 años, Favalli.

En la mayoría de los casos la constipación es constante y progresiva. Es constante porque generalmente, los enfermos, según Hickens «son constipados desde el día de su nacimiento hasta el día de su muerte.» No obstante lo aseverado por este autor, existen numerosos casos en que presentan, a pesar de su constipación, períodos de mejoría, debido ya al tratamiento médico, consistiendo éste, la generalidad de las veces, en el uso de enemas o ya a la atenuación espontánea.

Decíamos progresiva, desde que comúnmente esta afección conduce a la obstrucción intestinal, ora en forma rápida, o a por crisis repetidas. A

veces la obstrucción toma tal gravedad que suspende toda emisión intestinal, adquiriendo el tipo de una oclusión completa y haciendo la situación del enfermo, tan alarmante que obliga a una punción intestinal con el fin de dar salida a los gases, o a una intervención quirúrgica de urgencia, consistiendo ésta, generalmente, en un ano contra natura. En caso de obstrucción incompleta, frecuentemente observada en estos enfermos, sucede que la distensión abdominal aumenta, por la dificultad de la evacuación que trae aparejada la obstrucción incompleta, presentándose vómitos, crisis dolorosas que no cesan hasta que no se eliminan los gases retenidos y se evacúe en parte el contenido intestinal.

Estas crisis suelen presentarse repetidas veces en el curso de la enfermedad, hasta producir una obstrucción completa de resultados fatales.

El tiempo que media entre una y otra crisis no puede precisarse, por cuanto dependen de factores distintos a los que se encuentran supeditados. De ahí que, al respecto, nos limitemos a citar algunos casos. El de Bristowe, constipado desde el nacimiento, sufre su primer crisis de oclusión a los 17 años de edad. Diez años después, se repite ésta, produciendo la muerte.

El enfermo de Harrington, hace su primera crisis a los 20 años, su segunda a los 33, y sucesivamen-

te hasta los 40 años de edad, en que fallece por oclusión aguda, se producen cinco nuevas crisis.

Wolmer, en su segundo caso, que se refiere a una persona de 42 años, constipada desde tiempo atrás, anota la primera crisis de obstrucción en Marzo de 1897, repitiéndose éstas, con carácter cada vez más graves, múltiples veces en el intervalo de cuatro meses que media entre la primera, y la intervención quirúrgica que se realiza en Julio del mismo año.

El aspecto de las deposiciones varía según la edad del enfermo. Mientras que en el recién nacido y en la primera infancia son de color moreno, semisólidas, fétidas, compuestas de escibas duras y de un líquido de coloración verdoso o chocolate; en el adolescente y el adulto son de mayor consistencia, escibaliformes, siendo en éstos, la evacuación, penosa.

Las deposiciones se hacen generalmente, en pequeñas cantidades separadas por intervalos poco más o menos prolongados, produciéndose en algunas circunstancias grandes debacles en que la cantidad depuesta es enorme.

La distensión abdominal, que con la constipación constituyen los dos grandes síntomas del síndrome de Hirschsprüg, es tan considerable que al consignarla, Fütterer la llama «dilatación en forma de tonel».

Citaremos algunos casos en que las dimensiones del abdomen, justifican tan gráfica expresión:— Concetti, en un niño de ocho años mide el abdomen, 10 centímetros por arriba del ombligo, comprobando una circunferencia de 75 centímetros.—Fenwick, en una criatura de 17 meses constata una circunferencia de 67 y 1/2 centímetros.—Fitz, en un adolescente de 14 años mide 77 y 1/2 centímetros. —Concetti, comprueba 75 centímetros en un niño de 2 años y medio; y para terminar estas citas, mencionaremos al enfermo observado por Formad, donde la distensión abdominal era tan enorme que fué distinguida con el apodo de «hombre balón».

La distensión abdominal no es función exclusiva de la extasis fecal, en un segmento cólico congenitamente dilatado, pues si así fuera, guardaría una relación directa con el tiempo transcurrido de enfermedad, además, durante esas debacles intestinales de extraordinaria abundancia, tras esas evacuaciones considerables, la disminución de la distensión abdominal se verifica en forma casi insignificante, lo que sería ilógico si el único factor fuera el estancamiento fecal.

Los gases son los que desempeñan a nuestro juicio, un rol de mucha importancia, y en favor de nuestra manera de pensar nos permitimos consignar aquí los casos citados por Hobbes y Riche-

mond, Hirschsprung, Harrington, Money y Paget, donde fué necesario practicar de urgencia una punción intestinal por causa de una distensión gaseosa tal, que originaba intensa disnea y cianosis, poniendo en peligro inmediato la vida del paciente.

La época en que aparece el síntoma «distensión», es muy variable. Menciónanse, casos en que éste se presenta con el nacimiento. Aunque Marfan niega tal aseveración, las observaciones que siguen desvirtúan el carácter terminante de su opinión: Ammon, constata en la necropsopia de un feto de siete meses, una dilatación considerable del recto y del colon pelviano y descendente, sin malformaciones estenosantes; Hobbs y De Richemond consignan un caso donde la distensión del abdomen era tan grande que dificultó el parto; Fütterer y Middeldorpf refieren una observación que concierne a un adolescente, de 14 años, que había nacido con un abdomen muy voluminoso; Mya, cita el caso de un «nourrisson» de dos meses donde el meteorismo abdominal se presentó desde el nacimiento, acompañado de vómitos.

Si bien es cierto, según lo atestiguan los casos precedentes, que la distensión abdominal puede presentarse desde el nacimiento, lo general es que ella sobrevenga después de algunos meses, por lo

menos, pareciendo un hecho consecutivo a la constipación. No menos cierto es también que se presenta igualmente en la adolescencia, y en la edad adulta, aunque en menor número de casos.

La pared abdominal se encuentra en tal forma adelgazada que parece próxima a romperse, surcada a menudo por venas superficiales dilatadas debido a la compresión de los gruesos troncos prevertebrales y presentando a veces una red varicosa subcutánea en forma de cabeza de medusa, a nivel del hipocondrio derecho.

A los dos grandes síntomas mencionados debemos agregar el dolor, que si bien no alcanza la magnitud ni la importancia de aquellos, les acompaña frecuentemente. El dolor es de intensidad variable desde la simple sensación de pesantez abdominal, hasta la forma de cólicos, y de dolores espasmódicos debidos a las contracturas del intestino, pudiendo localizarse y ser tan violentos hasta llegar a simular, como en el caso de Richardson, un ataque de apendicitis. Son a menudo, intermitentes, presentándose durante la constipación, para acentuarse con la obstrucción a medida que esta se va haciendo más completa.

La inspección nos muestra, casi constantemente, debajo de la pared distendida, las ansas intestinales animadas de movimientos peristálticos, a menudo espontáneos y no localizados, recorriendo la

mayoría de las veces el abdomen en todos los sentidos, pronunciándose en ciertos casos, el levantamiento de alguna de las ansas. Otras veces, —con menos frecuencia— los movimientos se presentan en un mismo lugar y en igual sentido, siendo tan netos que se ha podido precisar el contorno de las diversas ansas intestinales, y aun mismo, determinar el diagnóstico topográfico.

Coinciden estos movimientos, la mayoría de las veces, con dolores abdominales espasmódicos, los que se atenúan, o cesan, con las evacuaciones, aumentando, por el contrario, con los períodos de constipación prolongada.

Los datos que nos suministra la palpación del abdomen, son casi siempre de escaso valor. Se percibe una sensación de tensión, provocada por una distensión gaseosa; depresible, resistente y uniforme. Fütterer ha señalado la existencia de una sensación de «flot» muy neta, sin que ello indique la existencia de líquido en la cavidad peritoneal.

En determinados casos es posible, por la palpación bimanual, o el tacto rectal combinado a la palpación suprapúbica, sentir un tumor de volumen variable. Estos consisten en acumulaciones enormes de materias fecales conglomeradas, secas, pudiendo estar infiltradas de sales fosfáticas. Son

admitiendo la denominación de Demons, fecalomas, o estercoromas voluminosos.

Estos tumores son muy consistentes, produciendo una sensación pétreca, pero cuando presentan cierta blandura, propiedad que no existe en la generalidad de las veces, se nota, al palparlos, el fenómeno del aplastamiento, descrito por Gersuny, es decir, el tumor conserva tras la depresión, las impresiones persistentes de los dedos.

Estos fecalomas son transitorios; siendo de volumen enorme en la constipación de larga data, ellos disminuyen, o aun desaparecen después de abundantes evacuaciones, justificando el término de «tumores fantasmas» con que lo designan los autores americanos, y que emplea Bright al calificar las dilataciones parciales del intestino, que se producen en los histéricos.

La percusión del abdomen, en toda su extensión, produce un sonido timpánico, que desaparece para dar lugar a la macidez cuando se percute un fecaloma voluminoso.

La auscultación permite, a veces, percibir borborignismos numerosos.

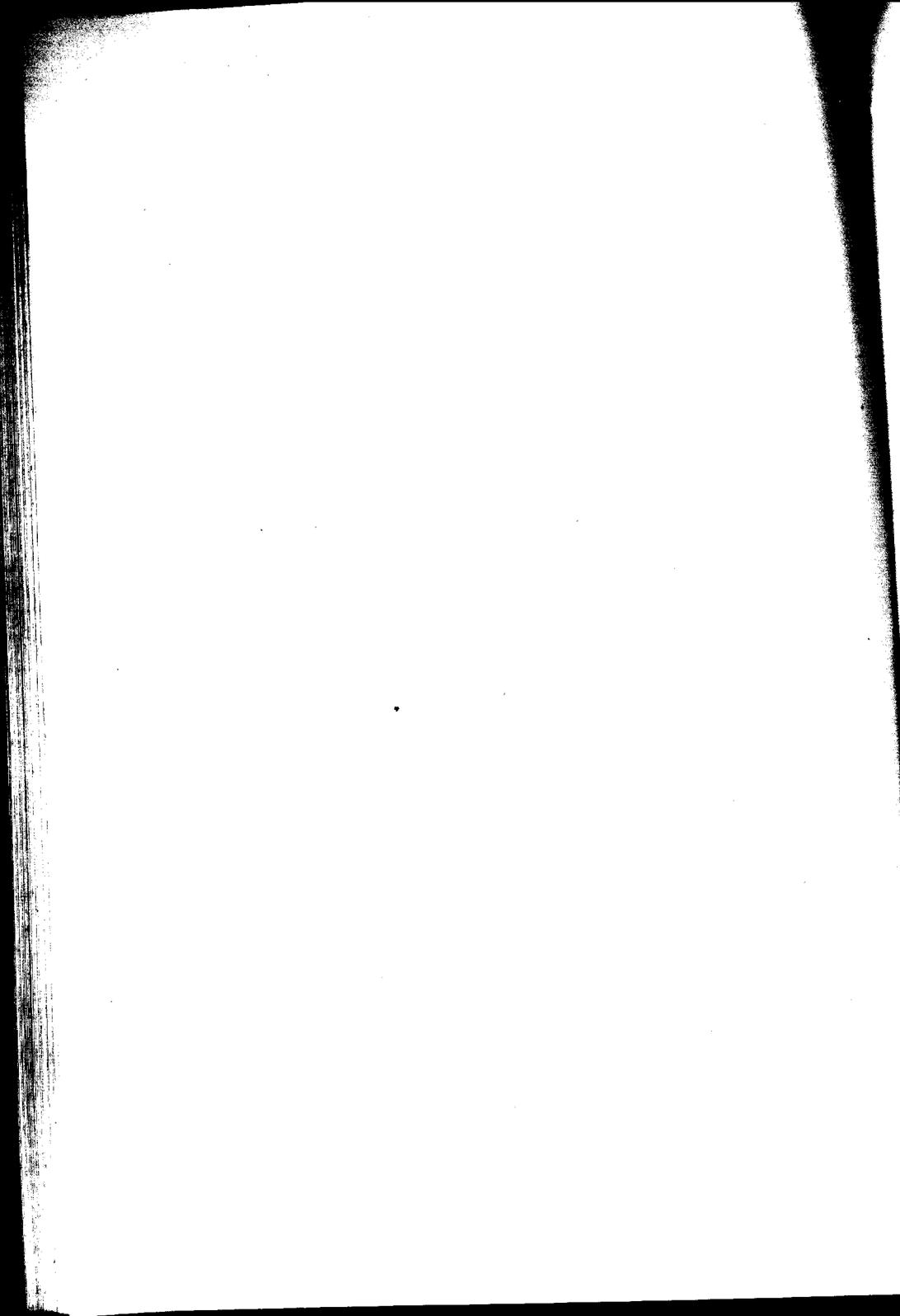
Son notorios los profundos trastornos que produce la retención fecal, sobre todo en los niños, donde el estado general se encuentra seriamente afectado, tanto más cuanto más próxima a su nacimiento se haya iniciado la afección. En los

adultos, aunque el fenómeno no sea tan considerable, no hay lugar a dudas que la prolongada retención de materias fecales, produce perturbaciones debidas a la reabsorción.

La intoxicación de origen intestinal, parece ser constante, de allí la frecuencia en esta enfermedad, de albuminuria e indicanuria, variable en su grado según la gravedad de la constipación.

Como fenómenos consecutivos a la distensión abdominal, se mencionan: el desplazamiento del diafragma y su parálisis; la compresión del pulmón y del corazón, dificultando la hematosis; la compresión de los uréteres con retención renal y hematurias (caso de Fenwick).

Frecuentemente, en la faz terminal de estos enfermos, debido a la colitis diarreica, se presentan deposiciones líquidas de variable abundancia, sumamente fétidas, conteniendo a veces, sangre, pero en pequeña cantidad.



Diagnóstico

La constatación de una constipación pertinaz permanente, con dilatación cólica, no basta, por supuesto, para fundar el diagnóstico de megacolon, pues es necesario que estos dos elementos no tengan como causa un obstáculo mecánico, a la fácil evacuación del contenido intestinal.

La dificultad de establecer la ausencia de obstáculos ha sido allanada con los medios de exploración que hoy, afortunadamente, la clínica posee: pues, la rectosigmoideoscopia nos informa de la existencia de la dilatación intestinal, del estado de su mucosa y de la ausencia de estrechos, válvulas, u otro elemento que concurra a producir la retención; y la radiología, no sólo nos suministra elementos de juicio de capital importancia para el diagnóstico, sino que también ilustra el criterio de elección del tratamiento. La anamnesia, que muchos autores desconfían,

puede suministrarnos datos de valor, pues, si ante un enfermo que presente distensión abdominal, constipación tenaz y reptación intestinal, se comprueba por el interrogatorio la existencia de este síndrome en sus antecedentes hereditarios, la enfermedad de Hirschsprüng debe sospecharse.

Los errores de diagnóstico son poco frecuentes, y sólo los justifica una mala observación, o los accidentes agudos que suelen presentarse en el curso de la enfermedad. Sin embargo trataremos, a grandes rasgos del diagnóstico diferencial entre el megacolon y aquellas afecciones que tienen con él algunos puntos de contacto.

En los niños afectados de constipación congénita habitual, el diagnóstico diferencial puede presentar dificultad. Con este motivo, haremos una descripción sucinta de los síntomas de esta afección: Manifiéstase desde el nacimiento, y desde el primer día nos vemos precisados a recurrir a medios coadyuvantes para provocar las evacuaciones. Cuando ellas tienen lugar, las materias expulsadas se presentan de consistencia pastosa, o bien sólidas, secas, afectando la forma de pequeñas bolitas, a veces recubiertas por sangre, índice generalmente, de una fisura anal, que el examen prolijo de esta región pone de manifiesto.

Cuando las evacuaciones se retardan mucho, se produce una distensión abdominal moderada,

pudiendo las venas, dibujarse dilatadas, en la pared abdominal,—generalmente no existe dolor, o es pequeño, salvo en el tacto de la defecación, cuando se producen desgarros de la mucosa por el pasaje de materias estercoreales muy duras. La palpación abdominal efectuada con cuidado permite, a veces, sentir concreciones fecales de superficies lobuladas, más o menos duras, de tamaño variable, hasta poder simular un tumor abdominal, (coproma o escatoma infantil).

La exploración del recto por el tacto o por intermedio de una sonda uretral blanda, permite cerciorarse de la ausencia de estrechez congénita, y hace reconocer la existencia de masas fecales que obstruyen la ampolla rectal.

Por la descripción que antecede, puede verse que la constipación congénita habitual tiene numerosos puntos que la aproximan a la enfermedad de Hirschsprüng, pero la constipación nunca es tan pronunciada, ni la distensión abdominal adquiere las proporciones que presenta en el megacolon.

La posibilidad de error con el «grueso vientre raquíptico», es mínima, pues en éste no se presenta la constipación ni se constatan las contracciones peristálticas intestinales por debajo de la pared abdominal. De común solo tienen manifesta-

ciones raquílicas que pueden presentarse en el megacolon.

Con el «grueso vientre dispéptico» se diferencia en que éste se presenta generalmente, flácido, y luego, existe diarrea verde.

Con el «grueso vientre neurótico» distínguese en que en éste falta la constipación, siendo una afección sumamente rara.

En las «malformaciones rectales», y la imperforación del ano», basta una simple exploración para establecer el diagnóstico con precisión.

En la «invaginación intestinal crónica», la distensión abdominal es mínima y a menudo se obtienen deposiciones muco-sanguinolentas.

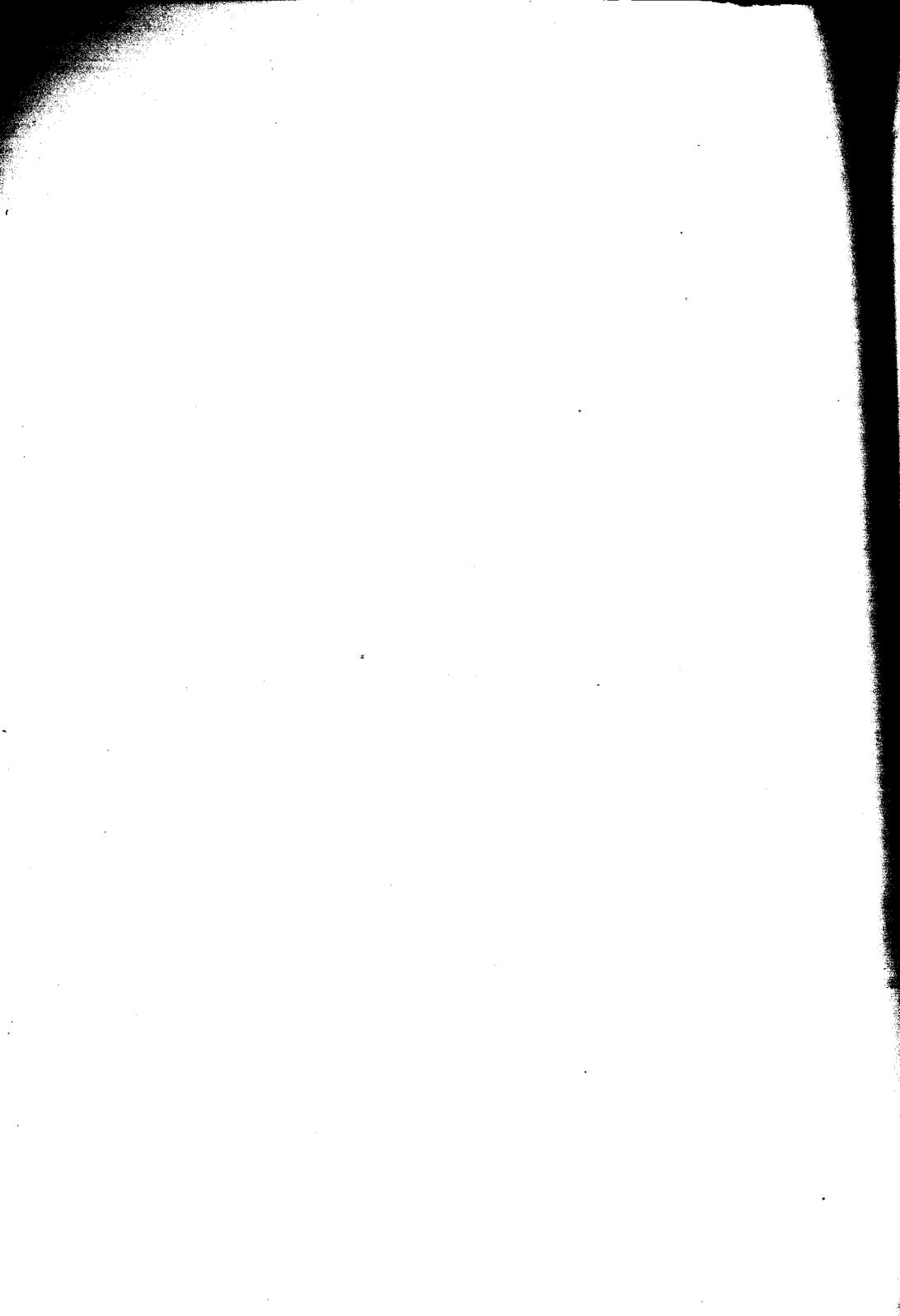
Con la «peritonitis tuberculosa», la duda es posible en los casos donde la distensión abdominal se acompaña de sensación de «flot», y tonos mates a la percusión; pero, la constipación, la dilatación cólica, los movimientos de reptación de las ansas intestinales, el origen congénito, el examen rectosigmoideoscópico y radiológico, evitarán el error.

En los casos de grandes crisis agudas, dolorosas, el diagnóstico diferencial con la apendicitis se hace por la ausencia de la tríada sintomática y la anamnesis. Citaremos unas observaciones clínicas de Gignozzi, referentes a dos casos de megacociego, en los cuales, ataques repetidos de

apendicitis han determinado a los pacientes a presentarse a su clínica y a someterse al tratamiento quirúrgico. Ellos presentaban fenómenos claros de ectasia cólica a los cuales se asociaban hechos manifiestos de apendicitis, que permitieron precisar el diagnóstico. (Sección quirúrgica del Hospital de Grosseto, «El Policlínico.» T. XXI, año 1914. Roma).

El diagnóstico diferencial con las afecciones abdominales del adulto, (oclusión intestinal, estenosis, tumores intestinales, tumores de epíplon y del mesenterio, enteritis tuberculosa, etc. ;) en los que se podría tener algunos síntomas comunes con el megacolon, se hace por la tríada característica de esta afección.

Con los tumores y quistes del ovario, con las afecciones de las trompas, el error es fruto de una mala observación.



Evolución y pronóstico

La evolución de la enfermedad de Hirschsprüng es lenta y progresiva, no pudiéndose establecer de manera categórica, su duración. En nuestro primer caso, por ejemplo, la enferma siente sus primeros síntomas a la edad de 18 años, siendo intervenida 25 años después, es decir, a los 43 años de edad.

Debido a las lesiones que se determinan en la mucosa intestinal y a la acumulación de materias fecales, se establece una oclusión crónica más o menos completa, que es fuente de la intoxicación consecutiva.

Las complicaciones habituales a que están expuestos estos enfermos, consisten en la oclusión aguda, en las lesiones ulcerosas de la mucosa intestinal, que pueden llegar a la perforación, en

la colitis aguda (colitis diarreica), en la compresión de los órganos vecinos, en la intoxicación estercorémica, debido a la coprostasis y a enfermedades intercurrentes (bronco-neumonía.)

El pronóstico es, la mayoría de las veces, fatal; habiéndose sin embargo obtenido frecuentes éxitos mediante la intervención quirúrgica.

Formulamos a continuación una pequeña estadística, perteneciente a Duval, que se refiere a treinta casos en los que se enumeran las causas de muerte:

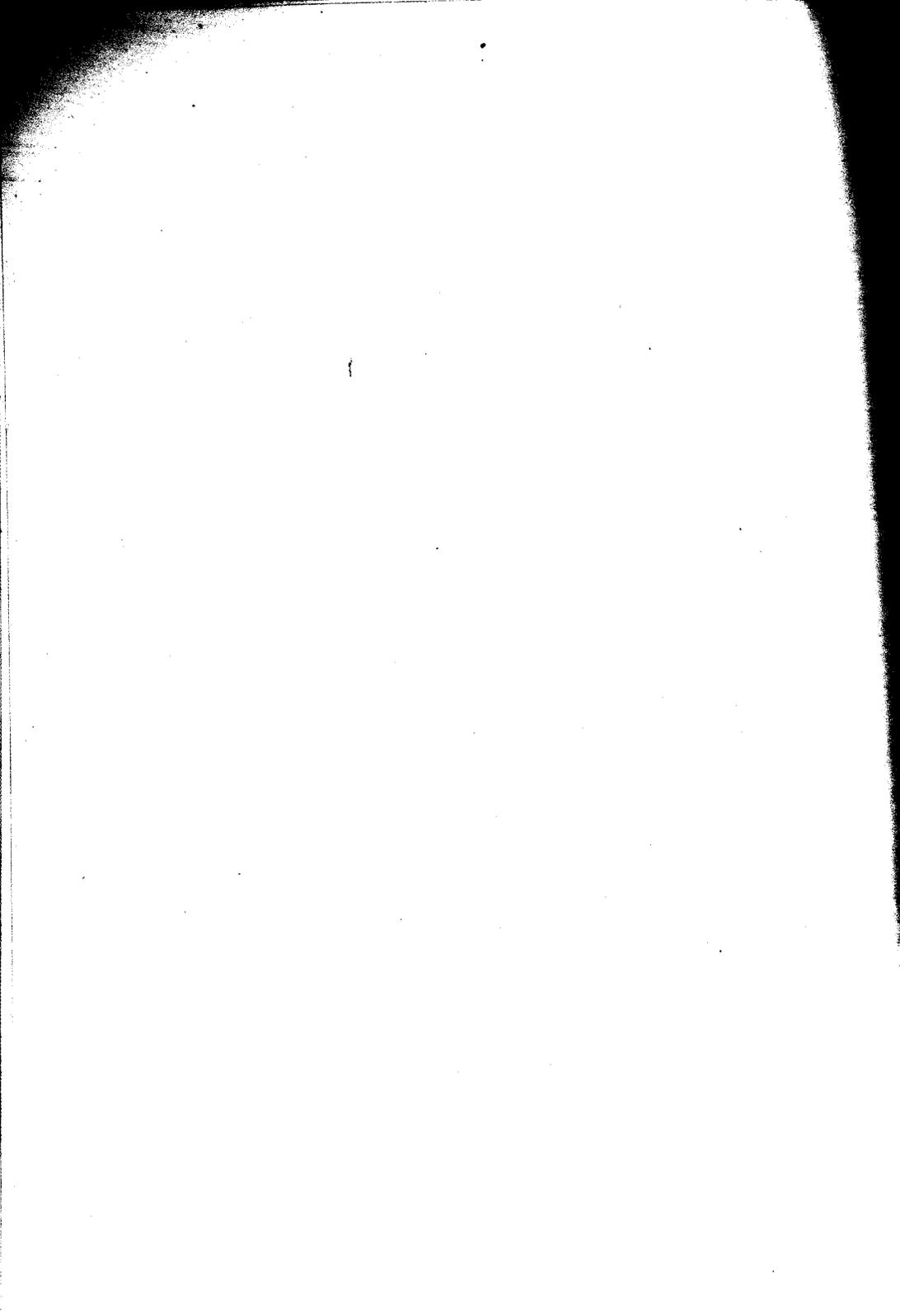
Fallecidos por obstrucción intestinal aguda	3	casos
» » » » crónica	8	»
» » colitis aguda	10	»
» » terapéutica quirúrgica	4	»
» » pneumonia	1	»
» » asistolia	1	»
» » caquexia	1	»
» de muerte súbita	1	»
» por causa desconocida	1	»

Del cuadro estadístico que antecede se deduce que las complicaciones más frecuentes como las de pronóstico más desfavorable son las de obstrucción intestinal, y de colitis aguda.

Con respecto a la época de muerte, este mismo autor, consigna el cuadro que sigue:

En los primeros días.....	1 caso	2.3 %
En los seis primeros meses	4 »	9.2 %
De los seis meses a un año	3 »	6.9 %
De un año a cinco.....	10 »	23.0 %
De ocho a quince años.....	5 »	11.5 %
En la edad adulta.....	7 »	16.0 %

De donde se desprende que si la muerte es frecuente en los primeros años de la vida, puede también, esta afección, ser compatible con una existencia prolongada. (Nuestra primera observación abona en favor de ello).



Tratamiento

El tratamiento médico lucha contra las manifestaciones de la enfermedad sin combatir la causa desde que ésta (consistente en la dilatación) es de carácter congénito.

El primer problema que debemos resolver es el que se refiere a la constipación. La terapéutica está munida de numerosos medios para tratar este síntoma, pero desgraciadamente, todos nuestros esfuerzos fracasan en corto espacio. Los purgantes no dan el resultado que de ellos podía esperarse; pues, lejos de llenar los efectos deseados suelen provocar vómitos y su acción es casi nula, actuando durante muy poco tiempo. Entre los purgantes, el aceite de ricino a dosis alta, es el que más partidarios tiene.

Duval al referirse al tratamiento por los enemas, dice: «Los enemas tienen una acción salu-

» dable, pero, en ciertas condiciones bien determinadas de administración.

«El enema rectal queda a menudo sin efecto, siendo fácilmente retenido aún mismo cuando se repite dos o tres veces seguidas.

«Los enemas llevados con una sonda a 15, 20, o 25 centímetros de profundidad actúan siempre de manera eficaz, provocando emisiones de gas y de materias fecales» (Treves). Y agrega: «Esto se comprende si se recuerda que el máximo de dilatación asienta sobre el colon pelviano, y que la acumulación de materias fecales tiene lo más a menudo, lugar en este segmento del colon. Es entonces necesario llevar el enema al lugar de la retención, en el colon pelviano, a 20 o 25 centímetros del ano.»

Agrega que «la introducción de la sonda rectal a esta profundidad permite la evacuación de los gases en retención en el colon sigmoideo y disminuye, o hace cesar la distensión abdominal.

«Los enemas deben ser diarios a fin de combatir toda retención fecal.

«La cantidad de líquido introducido debe ser grande, a fin de hacer un «brassage» verdadero, de las heces acumuladas y de obtener la evacuación fragmentada.»

Convenimos con el distinguido profesor Duval

en lo que respecta a los resultados que pueden obtenerse con la práctica del enema diario y a la profundidad que él aconseja, pero no pensamos de igual modo en lo que se refiere a la cantidad.

Nuestras dos observaciones hablan formalmente en contra de los buenos resultados que Duval afirma obtenerse con la práctica de enemas de mucha cantidad, pues en ellas jamás se pasó por situaciones más críticas que en la época en que, siguiendo las prescripciones médicas, se hicieron enemas de grandes cantidades. En nuestra primera observación se llegó hasta tres litros diarios, en una sola lavativa, aumentando la distensión abdominal, y sobreviniendo crisis dolorosas, después de practicarlas.

Por estos hechos, creemos prudente aconsejar la práctica de los enemas, pero nunca en cantidad mayor de medio litro. Por otra parte, Comby al tratar sobre los medios que debemos emplear para combatir la constipación, autoriza los pequeños enemas, y al referirse a los grandes enemas dice que «distendent et paralissent le gros intestin».

De los enemas eléctricos en los casos de pseudo obstrucción podemos esperar algunos buenos resultados.

Los buenos efectos obtenidos en la atonía in-

testinal, con los masajes, indican el empleo de éstos en el megacolon.

Los casos de Cheadle, y de Hirschsprüng, mejorados por la higiene alimenticia muy severa, nos obliga, entre otros medios, a combatir la constipación mediante la dietética, aconsejándose, en los casos de lactantes, que el destete sea muy tardío.

Otras de las indicaciones médicas a llenar, son las siguientes: aseptizar el contenido intestinal estimulando la función biligénica por intermedio de colagogos; modificar la flora intestinal mediante fermentos lácticos; aumentar la contractibilidad intestinal por intermedio de la opoterapia, preparados hipofisarios.

En los adolescentes se ha suministrado con éxito la estricnina, la belladona, la eserina, otros han preferido los opiáceos y la atropina a la electricidad y al masaje.

Recordaremos, además, que al tratar de la sintomatología hicimos notar el hecho que muchas veces bastó la sola introducción de una sonda en el ano o el simple tacto rectal para producir la expulsión de grandes cantidades de gases.

El tratamiento quirúrgico es hoy admitido sin discusión, pues es el único que trata de suprimir la causa. Favorece tal manera de pensar, la estadística que Danzinger consigna en su tesis inau-

gural (Berlín 1907), en la cual ha reunido 110 casos, en los que el resultado desde el punto de vista terapéutico es el siguiente:

Tratamiento médico:

59 casos

Mortalidad	74.60 %
Curación	13.50 %
Mejoramiento	7.00 %

Tratamiento quirúrgico:

Mortalidad	34.20 %
Curación	60.00 %
Mejoramiento	5.80 %

De esta estadística se desprenden los beneficios que el tratamiento quirúrgico aporta en la terapéutica de esta afección, pues notamos que la mortalidad se reduce a menos de la mitad que en el tratamiento médico.

Con el propósito ya paliativo, ya curativo, se han empleado numerosas operaciones, consistiendo ellas en las siguientes:

Punción intestinal.

Laparotomía simple.

Ano contra natura.

Colotomía por ablación de un fecaloma.

La coloplegadura.

Resecciones de válvulas cólicas.

Colopexia.

Anastomosis intestinales.

Colectomía.

Ileo-sigmoideostomía.

Ileo-rectostomía.

El criterio que rige la elección del procedimiento operatorio en el tratamiento, lo suministra en gran parte la variedad de la ectasia y el estado del enfermo, que obliga muchas veces a una intervención quirúrgica de urgencia.

La punción abdominal, operación inútil y perjudicial, ha sido practicada en los casos donde la enorme distensión abdominal, provocada por los gases, producía trastornos respiratorios y cardíacos graves. Hoy los progresos de la cirugía han eliminado este procedimiento.

Respecto a la laparotomía simple diremos que puede servir para restablecer el curso de las materias fecales, pues permite el masaje directo sobre la pared intestinal. Esta intervención, de resultados mediocres como curativa, no es siempre inofensiva y su único valor es de exploración.

Duval consigna una estadística de quince casos donde se obtuvieron doce curaciones aparentes (entre estas se incluye un caso de Frommer, que en realidad es una colotomía), y tres muertes súbitas (casos de Fütterer, Fechter y Robinson, Hawkins, este último de bronconeumonía.)

En estos dos casos de curación, resulta que

ella solamente ha sido real en dos casos: uno correspondiente a Kredel, constatado dos años después, y el otro perteneciente a Lenander. Entre los restantes, algunos no han sido observados posteriormente, y otros necesitaron nuevas intervenciones.

El ano contra natura debe tan solo admitirse como tratamiento de urgencia, desde que como operación definitiva presenta numerosos inconvenientes. Según la estadística de Duval, sobre 18 intervenciones, resultaron 9 curaciones aparentes. A nuestro juicio, debe practicarse en los casos de urgencia, como primer tiempo de una operación posterior más completa.

La colotomía, como la colostomía, se encuentra actualmente abandonada, por ser una intervención grave y de malos resultados. Además no es sino un recurso paliativo consistente en la apertura del saco cólico y la extracción del fecaloma. Los resultados obtenidos por este procedimiento operatorio, según consigna Duval, son: dos defunciones y tres curaciones habiendo sido necesario intervenir nuevamente en una de ellas, practicando una anastomosis.

Teóricamente la coloplegadura, dirigiéndose contra el elemento esencial, la dilatación, parece ser el método ideal, pero fracasa en la práctica, posiblemente debido al factor anatómico «hiper-

trofia», que constituye el elemento anátomo-patológico principal de la enfermedad de Hirschsprüng.

Tuffier reconoce dos variedades de colopexia. Una, alta (fijación lumbar) y la otra, baja (fijación ilíaca). Consiste en la fijación del colon a la pared abdominal, pudiendo conseguir con este procedimiento, un enderezamiento de las inflexiones y acodaduras del intestino, dando como es natural, buen resultado en los casos que ésta es la causa del impedimento a la función intestinal, cosa que no ocurre en el megacolon, donde la patogenia es muy distinta.

Esta intervención ha sido practicada en el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprüng, entre otros, por Woolmer, Frommer, Friedhein, Bartelsmann, Treves, Richardson, etc.

La resección valvular cólica fué practicada por Perthes (1905) en un enfermo que más tarde se le hizo una colectomía.

La anastomosis, excluyendo de la circulación intestinal el segmento cólico dilatado, tiene el inconveniente de dejar dentro del abdomen «un saco séptico donde las paredes pueden presentar alteraciones graves y donde la estancación del contenido puede dar lugar a accidentes tóxicos.»

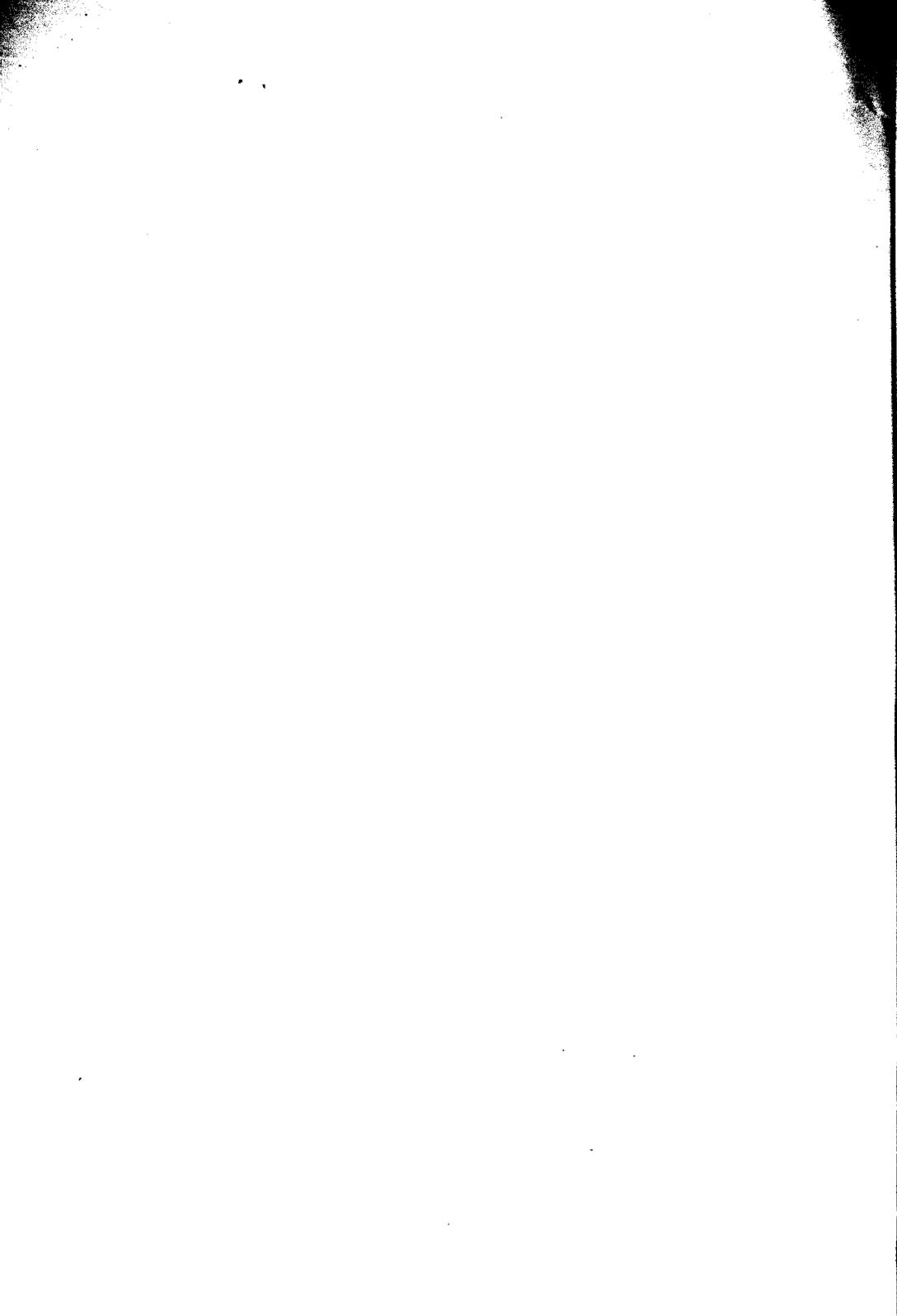
La colectomía es la intervención que tiene más partidarios (Tuffier, Morestin, Pauchet y Picque, etcétera.) Representa la más completa y lógica

de las intervenciones, pues resecaando el segmento cólico dilatado, asegura la curación. (nuestro primer caso abona en su favor); sin embargo tiene aún una fuerte proporción de mortalidad, (38 por ciento).

Gayet y Patel, con fines terapéuticos clasifican los enfermos de la afección que tratamos, en tres grupos:

- 1.º.—Enfermos afectados de constipación tenaz.
- 2.º.—Enfermos portadores de tumores fecales abdominales.
- 3.º.—Enfermos afectados de obstrucción intestinal.

El tratamiento quirúrgico a emplearse sería: en el primer caso, a nuestro entender la ileosigmoidostomía; en el segundo, como en el tercero la colectomía.



Observaciones clínicas

OBSERVACION I

*Hospital Rivadavia. — Casa de Sanidad. — Servicio
del Dr. J. M. Caballero*

Nombre: C. M., edad: 43 años, nacionalidad: argentina, estado: casada, profesión: Q. D.

Residencia: Prov. de Catamarca.

Fecha de ingreso: Diciembre de 1906.

Diagnóstico: Megacolon.

Antecedentes hereditarios: La paciente nos informa de la existencia de constipación habitual en miembros de su familia.

Antecedentes personales: Sana en la infancia, regló a los 16 años de edad; reglas poco abundantes, no dolorosas y periódicas. Ligera constipación desde pequeña.

Enfermedad actual: Desde la edad de 18 años

la enferma padece de constipación tenaz y persistente, teniendo, con la práctica diaria de enemas pequeñas evacuaciones, separadas por largos intervalos, (varias semanas) y de mucha fetidez, experimentando frecuentemente la necesidad de expulsar gases.

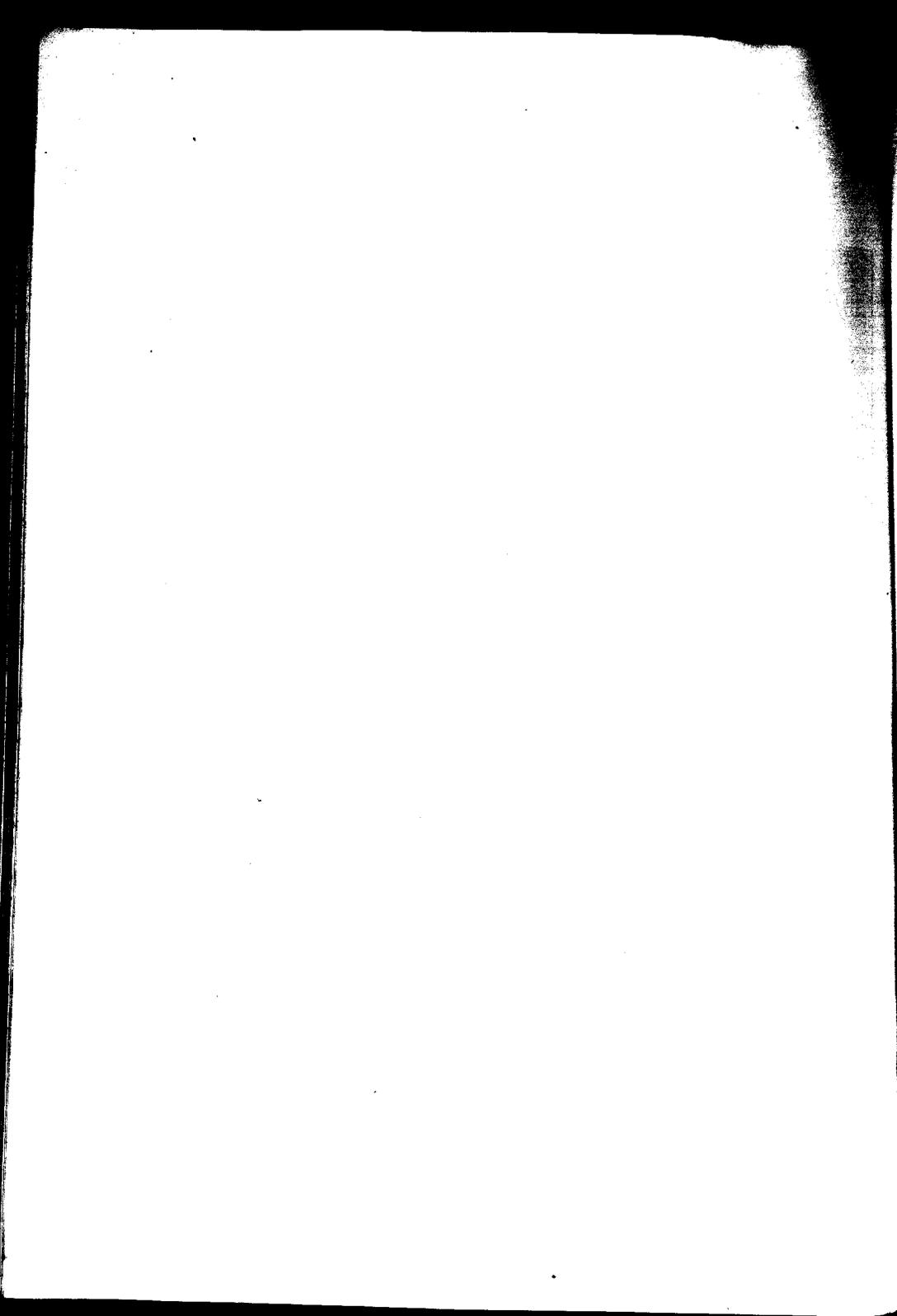
Ante el carácter alarmante, que la constipación tomaba y las proporciones no tranquilizadoras de la distensión abdominal, consulta a un facultativo que prescribe purgantes, debiendo abandonarlos bien pronto debido a que éstos provocan un estado nauseoso intolerable, y algunas veces vómitos.

Requerida la opinión de otro facultativo, quien le prestó asistencia médica durante largos años, debiendo intervenirla repetidas veces por bolo fecal y habiendo sido necesario en cinco de ellas, la anestesia clorofórmica, aconsejó régimen dietético, masajes abdominales y enemas diarios llegando a prescribirlos en la cantidad de dos y tres litros, sin producirse con este tratamiento alternativas favorables.

En el curso de la enfermedad presentáronse varios ataques de pseudo obstrucción intestinal, que pusieron en peligro su vida, a tal punto que estuvo por decidirse una intervención de urgencia.

Ingresa a nuestro Hospital sumamente adelgazada, con una gran distensión abdominal, resol-





viendo el doctor Caballero, intervenirla, y así lo hizo el 12 de Diciembre de 1906.

La S iliaca se exterioriza, teniendo un enorme tamaño, y llena de materias fecales y gases. No se observa obstáculo mecánico alguno, que justifique esa ectasia cólica.

Se le practica la resección de la S iliaca, seguida de anatomosis latero-lateral.

La marcha post-operatoria se desarrolló sin ningún inconveniente, saliendo de alta, curada, con su vientre corriente. Se le ordena régimen dietético.

En 1910 la enferma continúa bien. En 1917 nos visita, oportunidad que se aprovecha para hacer un nuevo examen que confirma el éxito quirúrgico.

La radiografía que acompañamos, practicada en 1917, es decir, 10 años después de operada, constituye el documento más fidedigno que presentamos a la elevada consideración de los señores Académicos, Consejeros y Profesores, como testimonio del resultado halagüeño obtenido.

OBSERVACION II

Hospital Rivadavia.—Servicio del Dr. J. M. Caballero.—Pabellón 4°—62

Nombre: P. E., edad: 55 años, nacionalidad: argentina, estado: casada, profesión: Q. D.

Fecha de ingreso: Noviembre de 1916.

Diagnóstico: Megacolon.

Antecedentes hereditarios: No suministra datos de importancia.

Antecedentes personales: Sana de infancia. No precisa la época de sus primeras reglas, pero dice que fueron precoces. Constipada desde pequeña.

Enfermedad actual: Se inicia hace años por constipación tenaz, distensión abdominal que va en aumento y una constante molesta sensación de pesantez en el bajo vientre, experimentando a menudo, dolores abdominales intensos.

Deposiciones difíciles, de mucha fetidez, que se obtienen por medios coadyuvantes.

Ingresa al pabellón cuarto, ocupando la cama 62. Presentaba el vientre tan distendido y lleno de líquido que parecía tratarse de un quiste de ovario. Evacuado en parte el líquido, es reemplazado por gases que distienden nuevamente el abdomen.

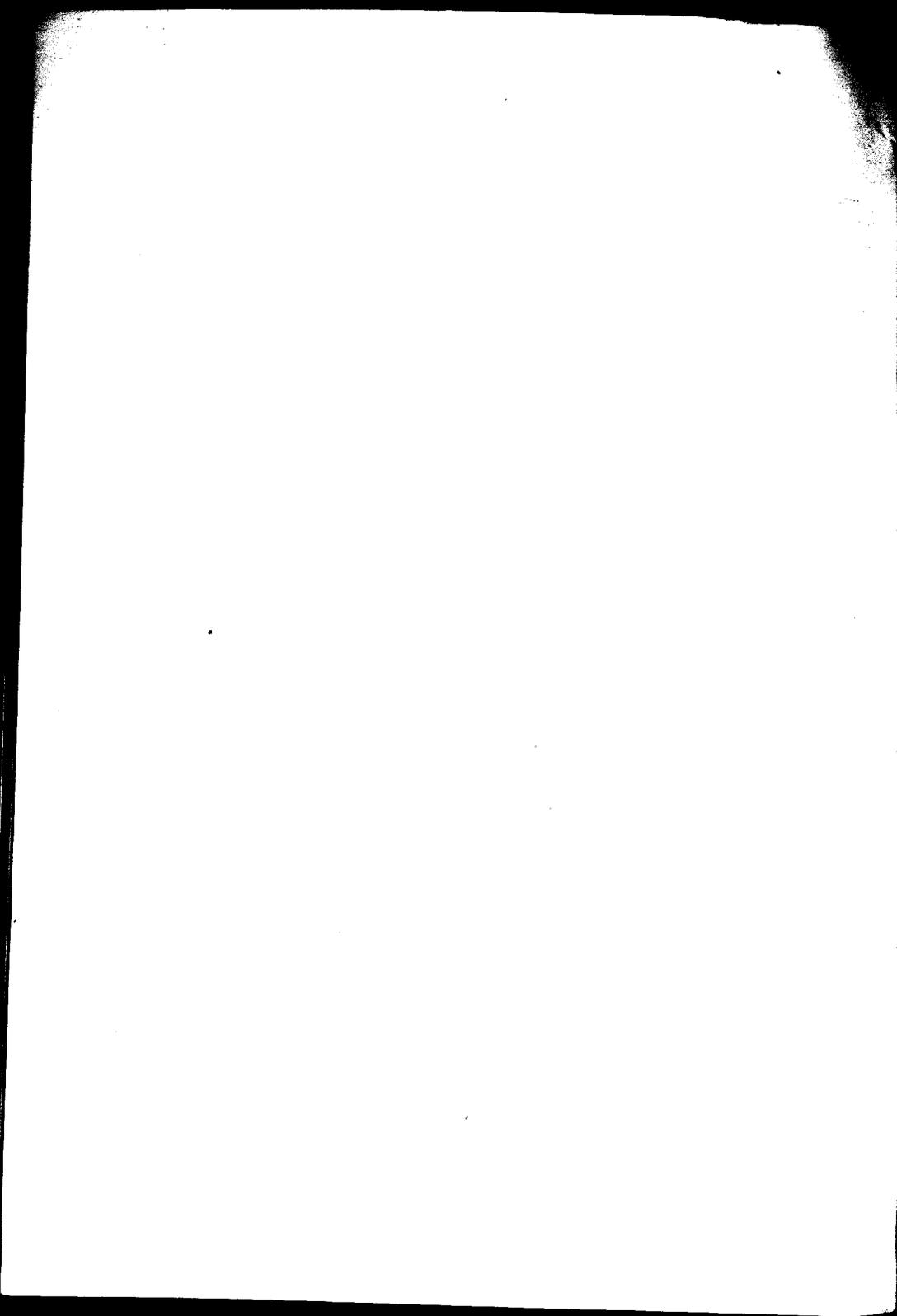
Ante las fundadas sospechas de hallarnos con un megacolon, se ordena una radiografía (recibiendo el intestino siete litros de líquido bismutado, sin llenarse por ello), seguido de una segunda radiografía donde aparece todo el colon ascendente, transverso, descendente y además una enorme sombra que corresponde a la S ilíaca.

Confirmada nuestra sospecha, se hace el diagnóstico de megacolon, y previa evacuación, en lo posible, del contenido intestinal, se interviene la enferma el 10 de Noviembre de 1916, practicándose la resección del segmento ectasiado, seguida de anastomosis látero-lateral.

La marcha post-operatoria fué satisfactoria hasta el tercer día donde síntomas de peritonitis se presentan, falleciendo por esta causa dos días después, vale decir, cinco días posteriormente a la operación.

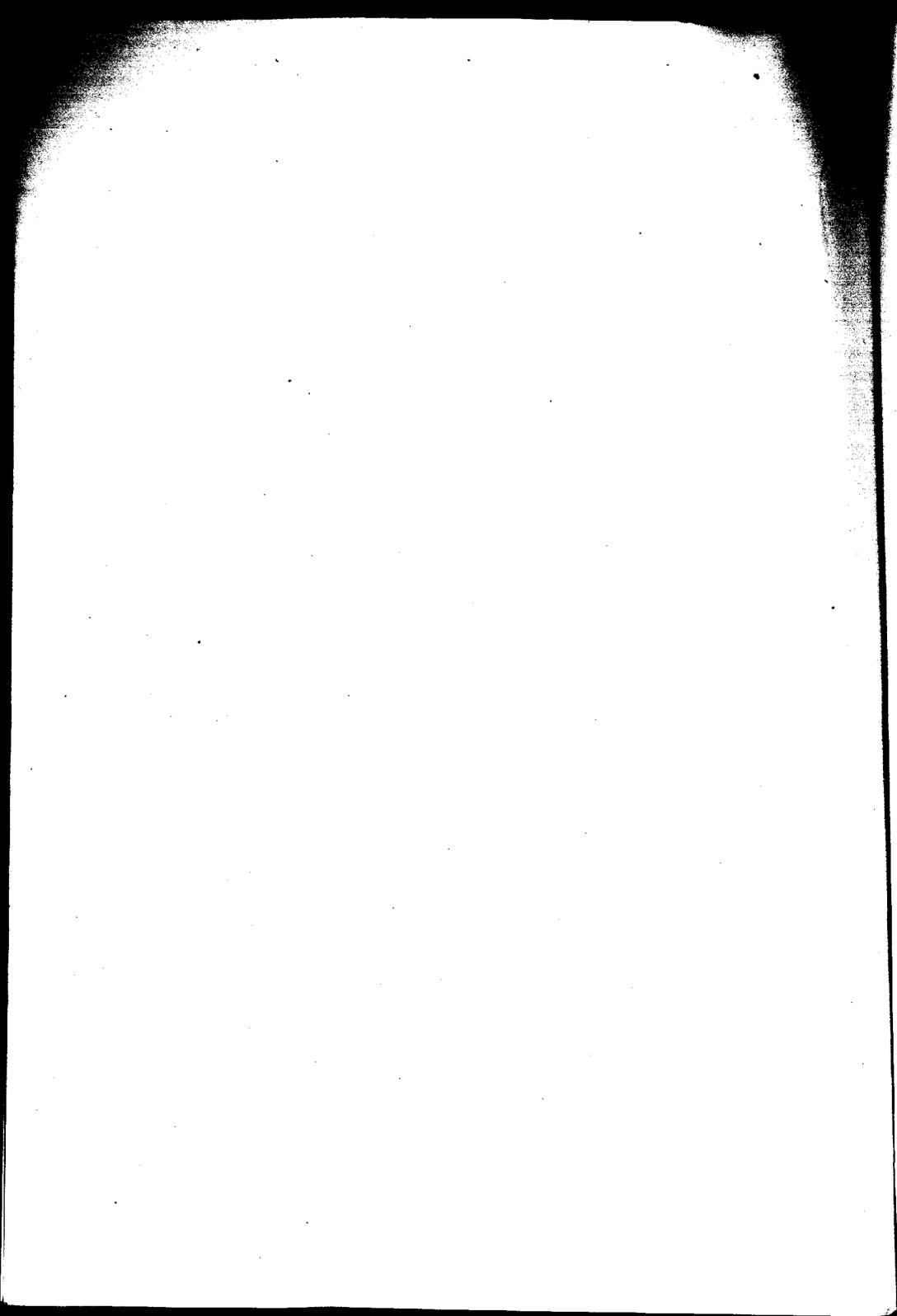
Explicamos este insuceso porque el colon contenía tanto líquido y eran tan gruesas sus paredes





que algo de dicho líquido debe haberse escapado en el acto operatorio.

La fotografía adjunta muestra la S ilíaca exteriorizada en el acto operatorio, dando una idea de su enorme dimensión.



Conclusiones

La enfermedad de Hirschsprüng es una simple anomalía, término este, representante genuino de «regresión atávica»: un paso atrás en sentido regresivo de la evolución humana.

¿Hay acaso una causa aparente que pueda indicarnos por ahora el origen del megacolon?— Está perfectamente bien demostrado que no hay, y no debe haber obstáculo en el trayecto del intestino.

Sabemos que llámase anomalía, cualquier desviación del órgano, de su tipo normal; desviación que se explica de manera que representa el estado normal de otros órganos. Así tenemos el útero doble o partido en dos o bicorne, y las diferentes anomalías del corazón de la especie humana.

Los estudios humanos han hecho ver un corazón bífido como en los cetáceos, etc.

¿Cómo considerar esto?

Recorriendo al darwinismo, según el cual todos los organismos están ligados por vínculos de parentesco universal. Para el darwinismo, las anomalías no son más que fenómenos de reversión, de regreso a los caracteres de los antepasados.

El megacolon, no es pues más que un producto de regresión atávica, que se perpetúa aun en varias familias y debido muchas veces al cambio de medio de vida, alimentación, etc.; hácese evidente bajo forma de enfermedad observable para nosotros.

Confirma más esta hipótesis si tenemos en cuenta que estudios antropológicos hechos sobre varios casos, han demostrado existir en estos individuos un conjunto de caracteres bastante numeroso para considerarlos como productos de degeneración.

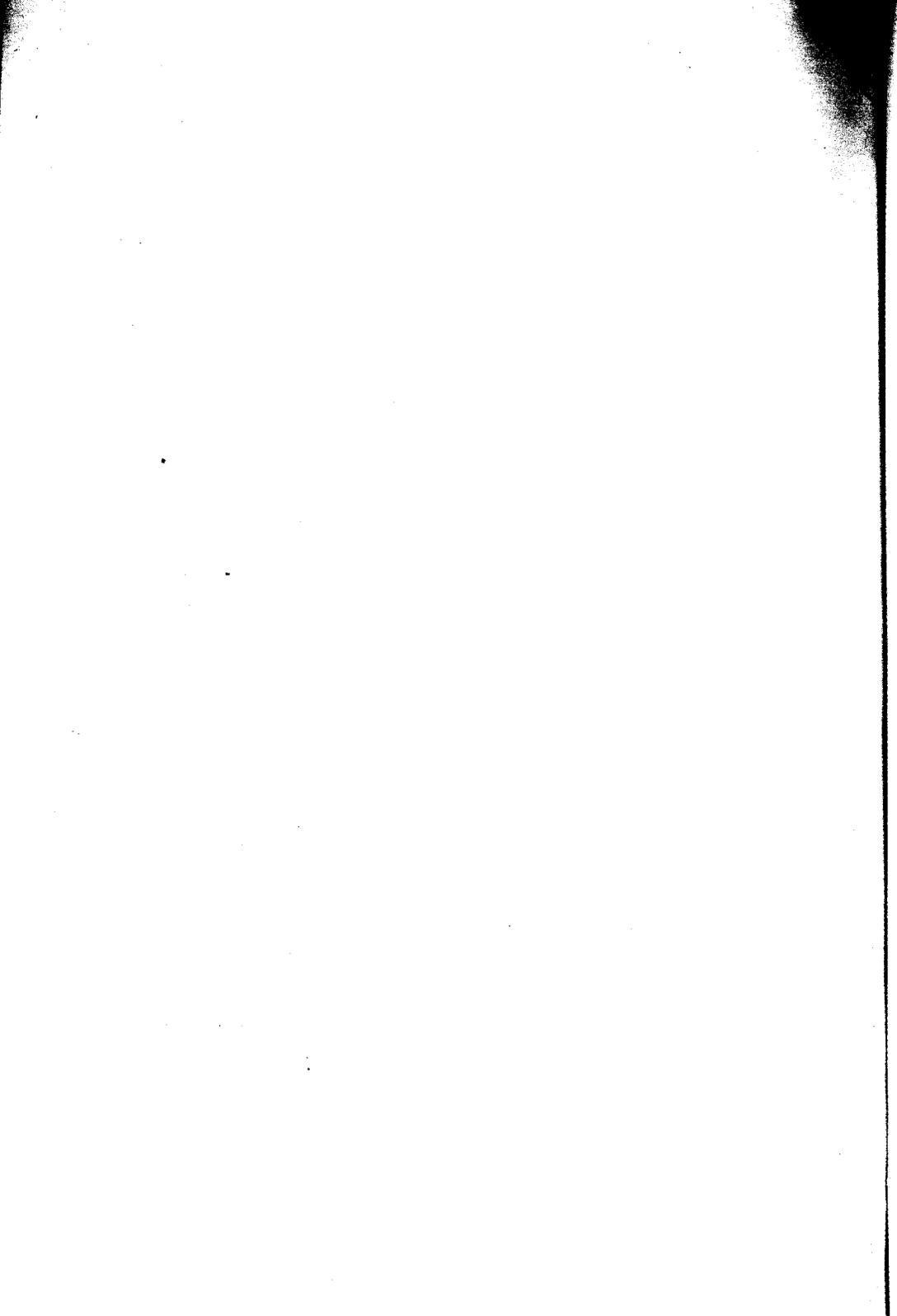
Se dice, tener el megacolon, carácter familiar, lo que concuerda con las leyes generales de la herencia.

¿La herencia no es acaso una ley fatal? ¿No heredamos las formas, hábitos, caracteres de nuestros antepasados, modificados por el ambiente mesológico? Este carácter nos viene indicando que debe venir desde muy antiguo, desde centenares de años, lo más probable desde el hombre primitivo, capaz de ingerir substancias variadas, que nece-

sitaban un gran estancamiento intestinal antes de ser utilizadas por el organismo.

A nuestro modo de ver, los médicos han hecho hasta el presente, gran acopio de casuística sin relacionar comparativamente los hechos pasados con los de hoy.

Eliseo Reclus, manifiesta que si queremos conocer el hombre primitivo, no es necesario examinarlo a través de los mínimos datos históricos o prehistóricos, sino que él se encuentra aún en la época actual. En efecto: del examen practicado sobre varios salvajes, se constató el hecho de poseer ellos un intestino grueso de mucho mayor diámetro que el del hombre civilizado, y que son capaces de estar varios días sin evacuar su vientre, dando salida, a veces, a gran cantidad de productos. Esto demostraría palmariamente, ser frecuente el megacolon entre las razas salvajes, tanto casi, como cosa normal en ellos.



Bibliografía

- Arana.*—Tesis. 1909. B. Aires
- Bensaude R. et Guillaude.*—(Tours).
- Duval Pierre y Gregoire.*—(Dos observaciones comunicadas a la Sociedad de cirugía de París, en 1913)
- Duval Pierre.*—(Revue de Chirurgie, de 1903. T. I^o. «De la dilatation dite idiopathique du gros intestin».)
- Duval Pierre.*—(Revue de Chirurgie, 1909. t. XL: Les resultats operatoires dans le traitement du megacolon. Etude critique).
- Duval Pierre.*—(Megacolon traité par la resection de tout le gros intestin—Revue de Chirurgie. t. XLVII).
- Debierre Ch.*—(Manuel d'Embriologie humaine et comparée).
- Comby J.*—(Maladies de l'enfance. Pg. 641).
- Elizalde I.*—Revista de la sociedad medica ar-

gentina (año 1915). Sobre 4 casos de megacolon sigmóideo.

Gayoux.—(Archives de medicine des enfants, XI, 11, 1908. «Existet'il une maladie de Hirschsprüng»).

García Emilio B.—Megacolon congénito. Tesis (Buenos Aires).

Ginozzi.—«Il Policlinico» t. XXI. año 1914. Sec. de cirugía del Hospital Crosseto.

Gayle.—«Presse Medicale» año 1909.

Le Dentu y Delbet.—(Nouveau traité de Chirurgie.)

Marfan.—Revue mensuelle des maladies de l'enfance. 1895, t. XIII.

Marfan Grancher, y Comby.—Traité des maladies de l'enfance. 1897, t. II.

Nobecourt P.—«Precis de médecine infantile».

Olmos.—1910. (Buenos Aires) Tesis.

Okinczyk.—Atresie congenitale du colon (microcolon) ses relations avec la maladie de Hirschsprüng—Revue de Chirurgie, t. XL. 1909. Pag. 867.

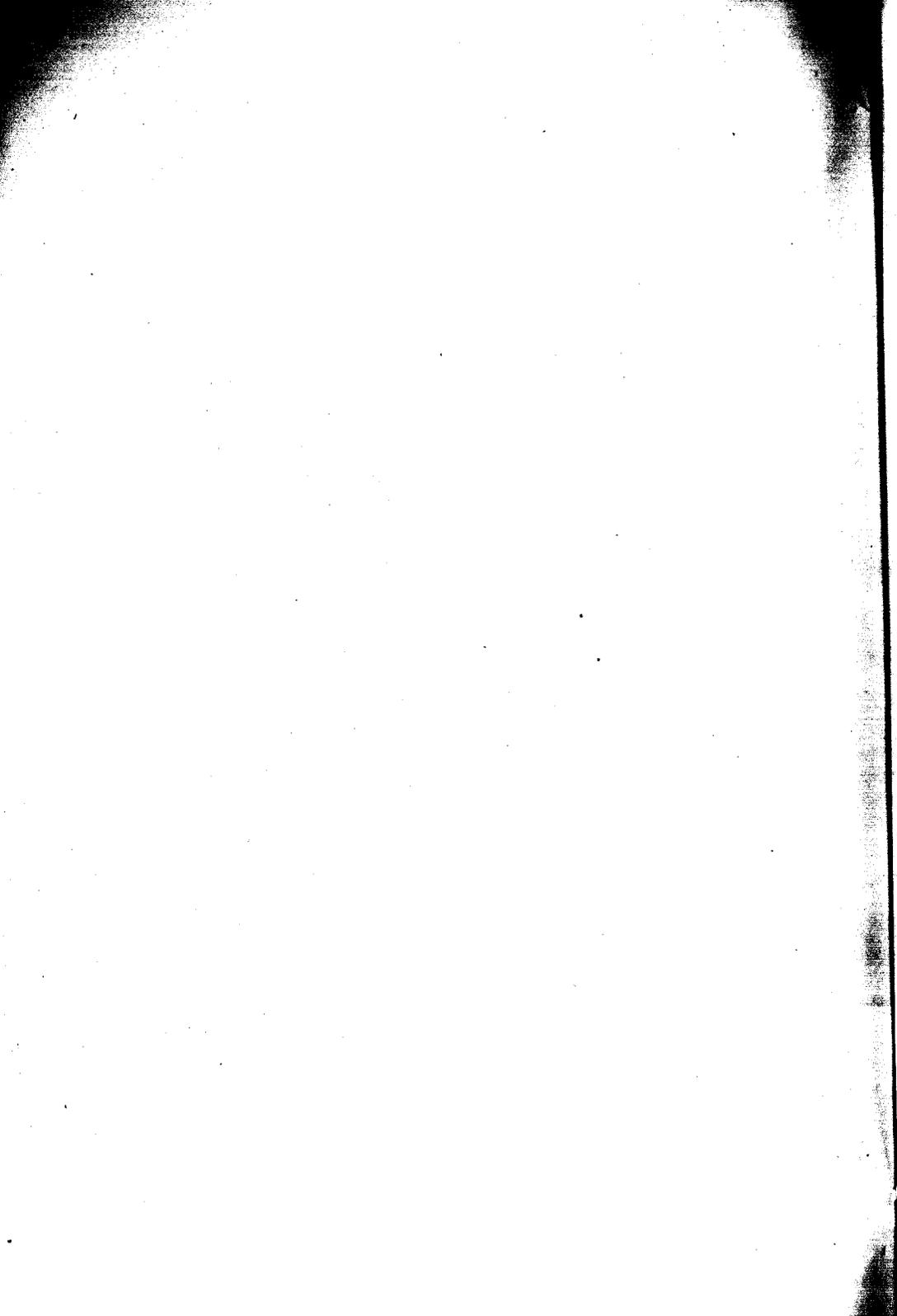
Poppert, Schloffer, Lanz, Wullstein, Roving, Riedinger.—«Trattato di Chirurgia» de los profesores L. Wullstein y Max Wilms. Vol. II; traducción del Prof. Alfonso Poggi.

Poirier. P. et A. Charpy.—Traité d'Anatomie humaine.

Ronneaux.—Boullctins et memoires de la Socie-

té médicale des Hôpitaux de Paris (Diciembre 1º. 1911) sobre «Deux cas de syndrome de Hirschsprüng o megacolon chez adolescents. Exame rectoscopique et radiologique».

Vernejoul R. de, y J. Sedan.—«Il Policlinico» (Roma), 7 de Junio 1914.—Fascículo XXIII, pag. 819.—(Megacolon congénito o enfermedad de Hirschsprüng.—Gazzette des Hospitaux).



Buenos Aires, Mayo 4 de 1917

Nómbrese al señor Consejero Dr. José Arce, al profesor titular Dr. Joaquín López Figueroa, y al profesor suplente Dr. Castelfort Lugones para que, constituidos en comisión revisora, dictaminen respecto de la admisibilidad de la presente tesis, de acuerdo con el Art. 4º de la «Ordenanza sobre exámenes».

E. BAZTERRICA.

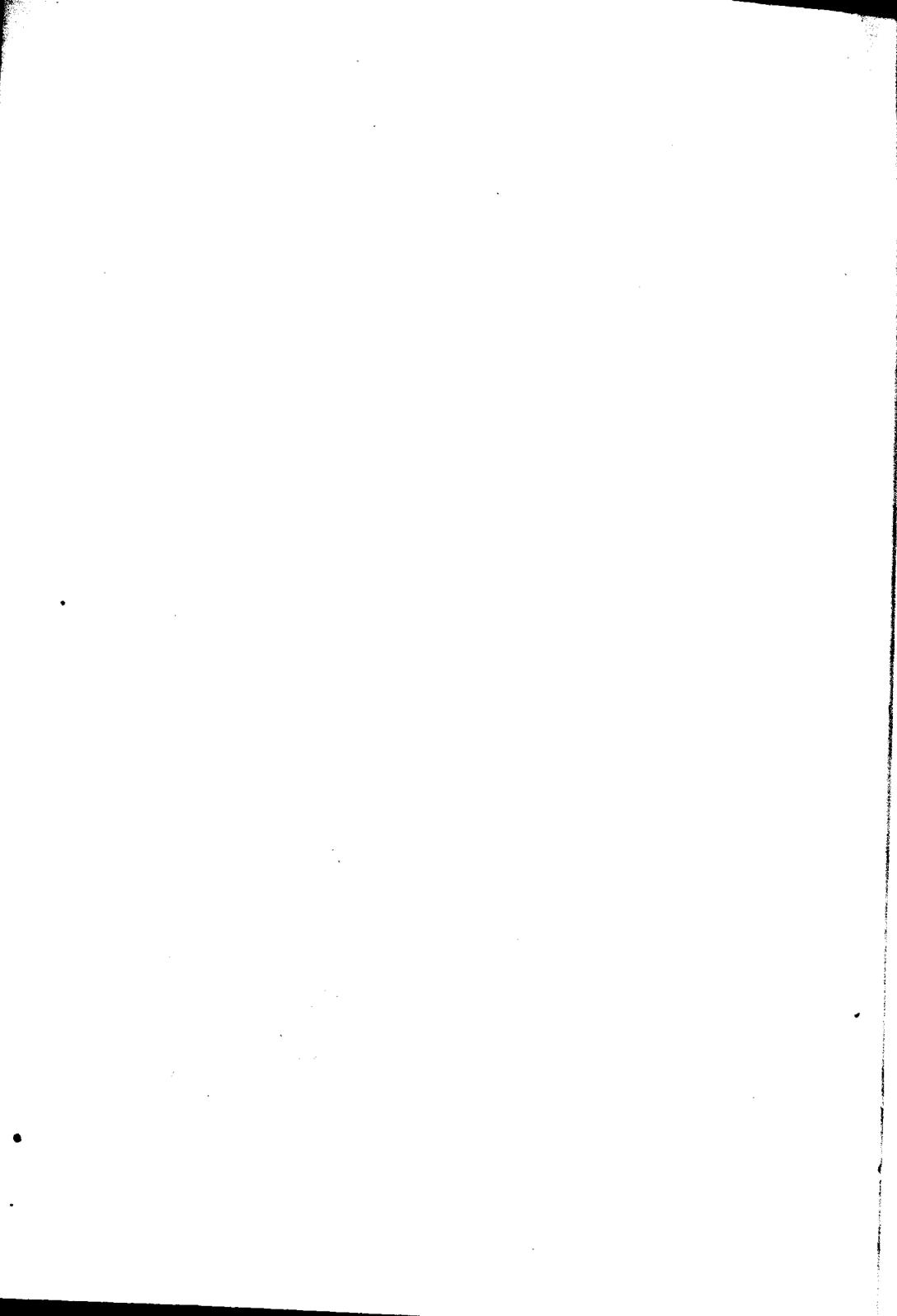
J. A. Gabastou.

Buenos Aires, Mayo 22 de 1917

Habiendo la comisión precedente aconsejado la aceptación de la presente tesis, según consta en el acta N.º 3280 del libro respectivo, entréguese al interesado para su impresión, de acuerdo con la Ordenanza vigente.

E. BAZTERRICA.

J. A. Gabastou.



PROPOSICIONES ACCESORIAS

I

Colectomía: precauciones preoperatorias.

José Arce.

II

Anatomía del colon ileo pélvico.

Joaquín López Figueroa.

III

Diferencias clínicas y patogenéticas entre la enfermedad de Hirschsprüng y el megacolon adquirido.

Castelfort Lugones



1286

