

Trabajo de la Clínica del Prof. Juan Soto Blanco. H. Maciel

NUEVOS CONCEPTOS FISIOPATOLOGICOS EN LA CIRUGIA DEL MEGACOLON (*)

Dr. Homero Cosca Montaldo

(Colaboración anatomopatológica del Br. N. Toledo Correa)

Finalidad de la comunicación. — Consiste en exponer los últimos conceptos fisiopatológicos sobre el megacolon que han determinado nuevas orientaciones quirúrgicas, en presentar el primer caso operado en nuestro medio de acuerdo a estas modernas directivas con evolución satisfactoria, y poner a consideración los documentos anatomopatológicos de la pieza exhaustivamente estudiada.

Fisiopatología y concepto actual del megacolon. — Clásicamente se aceptaba que en el megacolon la zona enferma correspondía a la dilatada y, en consecuencia, los cirujanos practicaban colectomías resecaando el intestino distendido, que no eran exitosas.

Actualmente se considera que la zona determinante del megacolon se localiza en el segmento que antes se creía normal, es decir, por debajo de la dilatación, modificándose, por lo tanto, la orientación quirúrgica.

Las adquisiciones sobre las que se basa este nuevo concepto, son las siguientes:

1) Si se practica colostomía en un megacolon, la dilatación desaparece; pero si se cierra el ano artificial, el megacolon se reproduce.

2) Si en un megacolon se practica la ileosigmoidostomía se observa una colonización del delgado.

(*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía, el día 4 de abril de 1956.

3) Si a la colectomía clásica se le agrega la extirpación de la zona rectosigmoidea estrechada, la dilatación del colon desaparece en 3 á 6 meses.

De los tres numerales anteriores se deduce que la causa de la obstrucción funcional está situada en la zona rectosigmoidea no dilatada.

4) Radiológicamente, por medio de colon por enema, se comprueba una zona no dilatada o estrechada por debajo del sigmoide distendido, siempre que se ponga en práctica la técnica de Neuhauser introduciendo el bario lentamente, estudiando el colon después de la evacuación y si fuera necesario, la técnica del doble contraste (Keefer).

5) Operatoriamente se observa el sigmoide terminando abajo en embudo, marcando así la zona estrechada.

6) El estudio de la motilidad del colon dilatado y del recto en el megacolon por medio de balones ha demostrado sorpresivamente que el colon dilatado e hipertrofiado conserva la capacidad normal para la peristalsis progresiva, mientras que en el recto existen contracciones en masa sin características propulsivas (Swenson, Hiatt).

7) El estudio histológico demuestra que en el Hirschsprung, mientras que en la zona dilatada los plexos autónomos mientéricos de Auerbach y los submucosos de Meissner son normales, en la zona estrechada están reducidos o ausentes. En el megacolon funcional los plexos se presentan normales (Tittel, Dalla Valle, Bodian, Keefer).

En la generalidad de los casos la zona aganglionar está situada en el recto o en el rectosigmoide y por eso se denominan "a segmento aganglionar corto". En el 10 % de los casos se han observado segmentos aganglionares largos que pueden extenderse del ano al ángulo esplénico, al ángulo hepático, a la última asa ileal y hasta el ángulo duodeno - yeyunal. Es interesante recordar estos tipos porque, como en los dos últimos casos publicados por Swenson, todo el colon y la parte terminal del delgado se presenta aparentemente normal y, en lugar de un megacolon, estamos frente clínicamente a un megadelgado.

8) En el megacolon de larga duración, la parte superior del segmento estrechado se dilata, por lo cual se recomienda extirpar

12 cmts. de esta zona dilatada para tener la seguridad de reseca toda la zona enferma (Swenson).

Tratamiento. — El concepto actual, por lo tanto, considera que la enfermedad no radica en la zona dilatada sino en la zona estrechada distal, donde existe una pérdida propulsiva del intestino a ese nivel que se conduce como un obstáculo funcional determinando una oclusión intestinal crónica por encima. De acuerdo a ello, Swenson preconizaba reseca el segmento estrechado y, además, 12 cmts. de la zona dilatada situada inmediatamente por encima, utilizando la técnica del “pull-through” o telescopaje, anastomosando en el periné los segmentos invaginados y prolapsados a través del ano.

En el megacolon a segmento largo practica ileostomía por encima de la obstrucción y meses después, colectomía total e introducción del extremo distal del íleon a través del recto con la técnica del telescopaje.

Presentación del caso. — Ingreso: 27 de mayo de 1955. 59 años. Enviado por el Dr. Juan D. Ostria.

Constipación crónica, datando de 4 años con períodos de 15 días sin mover el intestino, con cuadros de suboclusión intensa, vientre distendido a derecha, gran fecaloma suprapúbico. *Rectosigmoidoscopia* (Dr. Gutiérrez Blanco): Intenso espasmo del esfínter rectosigmoideo. *Radiografía*: En el colon por enema se aprecia un enorme megasigmoide (fig. 1); el recto no está dilatado (fig. 2). Luego de tres meses de tratamiento médico inoperante, por incisión mediana infraumbilical se fragmenta el fecaloma sin abrir el intestino. Recidiva la suboclusión y, con apendicostomía previa, se opera el 14 de setiembre de 1955 (Doctor Cosco, Dr. Alonso, Pte. Barriola, Anest. Cheguen). Se comprueba un gran megasigmoide que comienza abajo en la unión rectosigmoidea y llega arriba hasta el colon descendente (fig. 3). Se practica una resección rectosigmoidea con anastomosis rectocólica en el periné (técnica de Swenson). Buena evolución postoperatoria. *Rectosigmoidoscopia* a los 21 días (Dr. Sánchez Palacios): Normal hasta 14 cmts. *Estudio radiológico* a los 43 y a los 115 días: Intestino grueso completamente normalizado (figura 4). Clínicamente el enfermo curó de su constipación y mueve regularmente el intestino.



FIG. 1. — Gran megasigmoide a la derecha contrastando con el calibre del colon descendente que se aprecia normal a la izquierda.

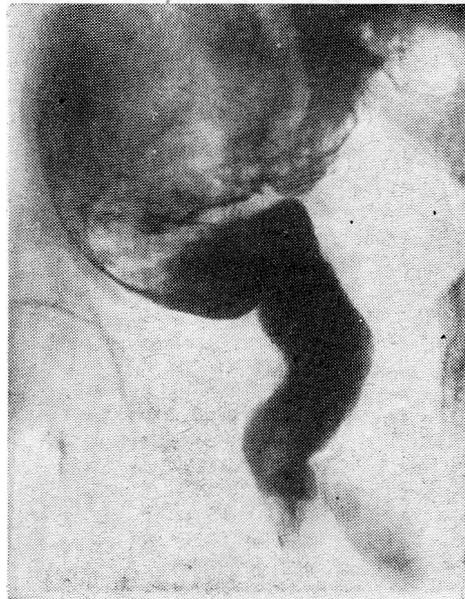


FIG. 2. — Se aprecia el recto de calibre normal y el megacolon por encima a partir del ángulo rectosigmoideo.

FIG. 3. — Esquema del megasigmoide tal como se comprobó en el acto operatorio. La línea punteada indica el lugar de la sección del recto por debajo de la dilatación en embudo, de la sección del sigmoide en plena zona distendida, la sección de las sigmoideas contra la arteria mesentérica inferior y la conservación de las arcadas vasculares paracólicas.

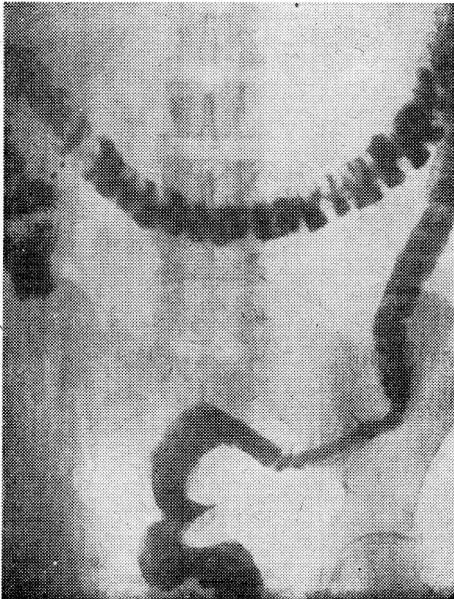
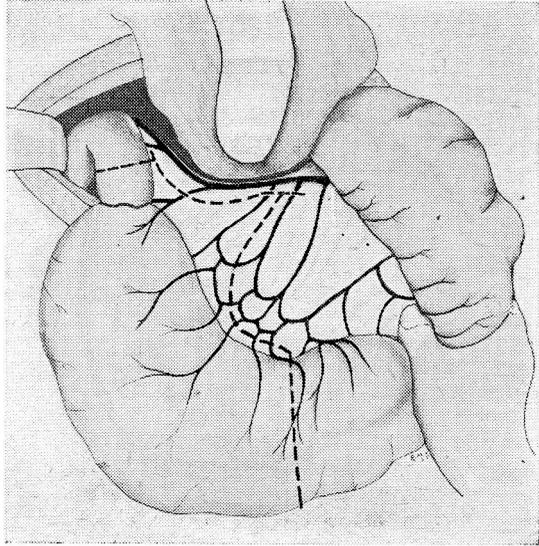


FIG. 4. — El colon por enema postoperatorio muestra todo el colon normalizado y abajo la anatomosis recto - cólica bien permeable.

Estudio anatómico - patológico de la pieza (1)

Se practicó un estudio seriado de la pieza con el fin de comprobar o descartar la existencia de alteraciones de los plexos mi-entéricos.

Examen macroscópico: el cabo proximal muestra gran dila-

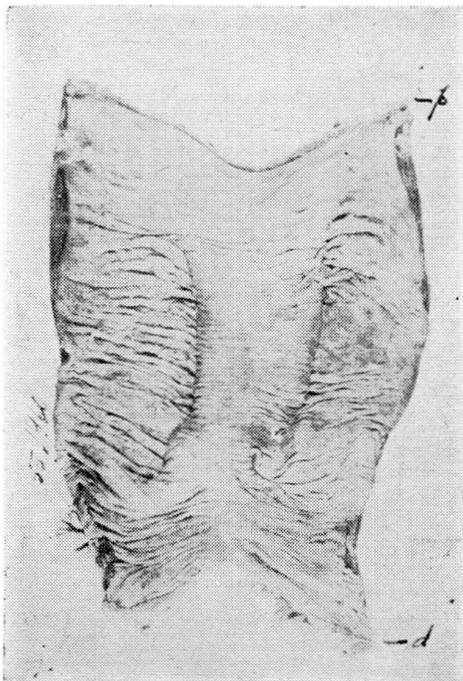


FIG. 5. — Macrofotografía. — Pieza de resección extendida. ●bsérvese la diferencia de calibre entre el cabo proximal y el distal estrechado.

tación y gran hipertrofia parietal a predominio en la capa muscular.

La porción distal, relativamente estrechada, donde debe investigarse la presencia o ausencia de los ganglios nerviosos (figura 5).

Examen microscópico: la pieza anatómica fue seccionada en 12 tiras longitudinales de 10 a 15 mms. de ancho y de cada tira se tomaron alternativamente fragmentos proximales, distales e

(1) Trabajo realizado en la Posta Central de Anatomía Patológica (Director Dr. Alberto L. Matteo). Preparadora señorita Anita Rodino. Fototécnico señor Antonio Balmori. Se proyectaron 23 microfotos en colores).

intermedios y de cada fragmento se examinaron 4 preparaciones microscópicas. Se emplearon técnicas de histopatología rutinaria y especializadas, muscular, conjuntiva y nerviosa.

A) En los fragmentos proximales se comprobó hipertrofia de las tónicas musculares a predominio en la capa interna circular con intensa vacuolización de las fibras musculares con zonas

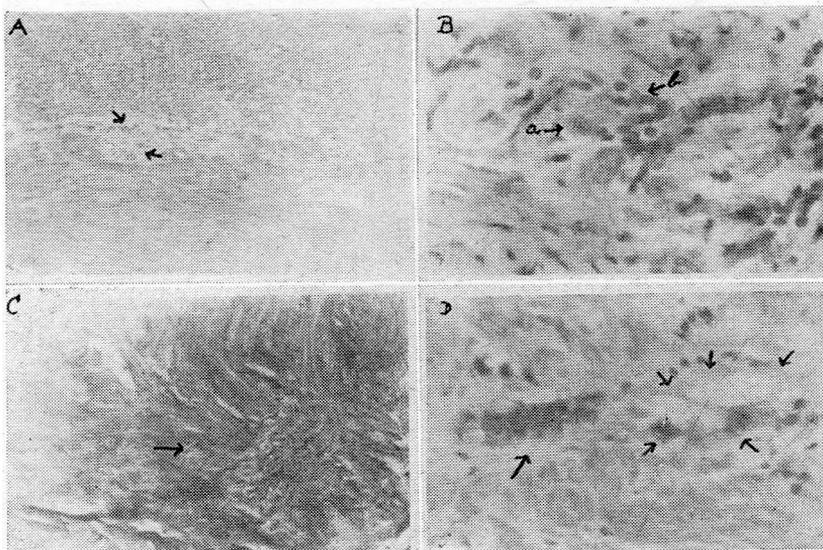


FIG. 6 A. — Microfotografía topográfica. Cabos **proximales**. Puede verse la lámina conjuntiva laxa intermuscular, portadora de los elementos nerviosos y vasculares. FIG. 6 B. — Detalle de los cabos **proximales**. Ganglios nerviosos constituidos por a) grandes células motoras multipolares del gran núcleo y nucleolo evidente, rodeadas de b) pequeñas células de asociación; el todo en una atmósfera laxa y con reacción inflamatoria parvicelular. FIG. 6 C. — Enfoque topográfico. Cabos distales. Distorsión del límite entre ambas capas musculares que se intrincan una con otra. Incrustado entre las fibras musculares se observan los elementos del plexo en medio de un proceso inflamatorio. FIG. 6 D. — Detalle. Cabos distales. Los elementos del plexo mientérico muestran intenso proceso degenerativo, atrófico y vacuolar. Un ganglio aparece con su cápsula semi vacía (circundado de flechas).

de fibrohialinosis; neta separacion entre ambas capas musculares donde se interpone una lámina de tejido conjuntivo laxo, lámina portavasos y porta nervios, donde se observan los plexos mientéricos de Auerbach (fig. 6 A), constituidos por ganglios nerviosos autónomos (con células multipolares a gran núcleo y pequeños elementos satélites de las células multipolares) y por

haces de fibras nerviosas (fig. 6 B). En general los plexos mientéricos muestran gran vitalidad morfológica.

B) **Fragmentos distales:** no ulceración; mucosa con proceso inflamatorio crónico no específico; submucosa rica en vasos venosos telangiectásicos; hipertrofia de la capa muscular interna circular; distorsión de ambas capas musculares con casi desaparición de la lámina intermuscular, intrincándose las dos capas (fig. 6 C), dejando muy poco espacio conjuntivo entre ellas; en el espacio intermuscular, se comprueba con dificultad la presencia de los plexos mientéricos que presentan importantes procesos alterativos, degenerativos, con riqueza de células pequeñas intraganglionares (fig. 6 D). Los ganglios nerviosos aparecen incrustados entre las fibras musculares y la mayoría muestran atrofia de las células ganglionares multipolares, con el núcleo pignótico, alteraciones vasculares del citoplasma y basofilia aumentada. Algunas células nerviosas aparecen en estado acentuado de sombras, es decir, configuración citoplasmática anucleada o con resto cromático apenas visible, representando el máximo proceso de alteración neuronal.

Conclusiones anatómo - patológicas.

Se ha comprobado la presencia de los plexos mientéricos en ambos cabos, proximal y distal. En el cabo distal el plexo aparece en general atrófico, no pudiendo determinarse si el proceso es adquirido o hipoplásico. La capa laxa intermuscular es neta en el cabo proximal mientras que en el distal, es casi virtual y el plexo se muestra en contacto directo con las fibras musculares. La presencia de los ganglios nerviosos descarta un megasigmoide aganglionar. El estudio seriado muestra que la ausencia de los elementos nerviosos en un solo fragmento no tiene valor y que debe estudiar exhaustivamente antes de roturarlo como aganglionar.

CONSIDERACIONES

1) Descartando el orgánico, existen dos tipos de megacolon: uno, ligado en general a la ausencia o disminución de las células ganglionares de los plexos mientéricos; es el megacolon aganglionar o verdadera enfermedad de Hirschsprung; el otro, no ligado en general a la ausencia de ganglios mientéricos, de causa

incompletamente conocida; es el megacolon funcional o idiopático. Nuestro caso, de acuerdo a la clínica y a la presencia de ganglios mientéricos, debe ser rotulado como un megacolon funcional a localización rectosigmoidea.

2) La satisfactoria evolución postoperatoria del enfermo, intervenido de acuerdo a las actuales directivas de resecaer el segmento no dilatado y sólo parte vecina del megasigmoide, apoya el concepto de que la zona que determina el megacolon *está situada en el segmento estrechado*.

3) El estudio exhaustivo anatómo-patológico, mostrando la existencia de ganglios mientéricos con procesos alterativos, comprueba que el megacolon funcional existe sin segmentos aganglionares; queda abierta la discusión sobre si la modificación de cantidad y calidad comprobada en este caso en los ganglios constituye o no la causa del megacolon.

RESUMEN

1) Se analizan los nuevos conceptos fisiopatológicos que consideran al megacolon secundario a un trastorno de la peristalsis localizada al nivel de la zona estrechada recto-sigmoidea, de manera que la dilatación es el resultado de la lucha contra el obstáculo funcional, concepto que explica las actuales técnicas de resecaer el segmento estrechado y no el colon dilatado.

2) Se presenta el primer caso operado en nuestro medio de acuerdo a estas orientaciones, cuya satisfactoria evolución confirma que la zona patológica está localizada en el segmento estrechado.

3) La comprobación de la presencia de ganglios mientéricos, aunque modificados y más escasos, demuestra que el megacolon funcional no es aganglionar. Queda abierta la discusión sobre si estas modificaciones ganglionares constituyen o no la causa del megacolon.

SUMMARY

1) An analysis is made of the new physiopathological concepts which consider that megacolon is secondary to a disorder of the peristaltic action at the level of the narrowed rectosigmoid area, so that the dilatation does not constitute the disease

but rather is the result of the struggle against a functional obstacle, a theory which explains the latest technique of removing the narrowed sector and not the dilated colon.

2) The first case operated on here according to these new ideas is presented; the satisfactory evolution confirms the contention that the pathologic area is situated at the level of the narrowed segment.

3) The finding of myenteric ganglia, though modified and less numerous, indicates that functional megacolon is not aganglionic. It is open to discussion whether the modification of the ganglia found in this case is the cause of the megacolon or not.

Av. Fco. Soca 1361.
Montevideo.

BIBLIOGRAFIA

- 1) BODIAN, M.; CARTER, C. O. y WARD, B. C. H. — "Hirschsprung's Disease", *Lancet* 1; 302 - 309; feb. 1951.
- 2) CAMERON, J. A. M. — "On the Etiology of Hirschsprung's Disease". *Arch. Dis. Childhood* 3; 210 - 211; ag. 1928.
- 3) CAFFEY, J. — "Pediatric X - Ray Diagnosis", pág. 467. *Year Book Publ., Chicago* 1945.
- 4) DALLA VALLE, A. — "Contributo alla conoscenza della forma famigliare del megacolon congenito". *Pediatria* 35; 569 - 599; mayo 1924.
- 5) ETZEL, E. — "Megaesophagus and its Neuropathology. A Clinical and Anatomic-Pathological Research". *Guy's Hosp. Rep.* 87; 158-174; abril 1937.
- 6) HALLENBECK, C. A. and WAUGH, J. M. — "The Surgical Treatment of Megacolon". *The Surg. Clin. of N. America* 32; 1203 - 1215; 1952.
- 7) HIATT, R. B. — "Tratamiento quirúrgico del megacolon congénito". *Anales de Cir.* 10; 3; 376 - 385; marzo 1951.
- 8) KEEFER, G. P. y MOKROHISKY, J. F. — "Congenital Megacolon (Hirschsprung's Disease)". *Radiology* 63; 2; 157 - 175; agosto 1954.
- 9) PERROT, A. and DANON, L. — "Obstruction intestinale de cause rare chez un nourrisson", *Ann. d'Anat. Path.* 12; 157 - 165; febrero 1935.
- 10) ROBERTSON, H. E. and KERNOHAN, J. W. — "The Myenteric Plexus in Congenital Megacolon", *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.* 12; 123 - 125; feb. 1938.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

- 11) SWENSON, O.; NEUHAUSER, E. B. D. and PICKETT, R. K. — "New Concepts of the Etiology, Diagnosis and Treatment of Congenital Megacolon (Hirschsprung's Disease)". *Pediatrics* 4; 201 - 209; agosto 1949.
- 12) SWENSON, O.; RHEINLANDER, H. F. and DIAMOND, I. — "Hirschsprung's Disease; New Concept of Etiology". *N. Engl. J. Med.* 241; 551 - 556; oct. 1949.
- 13) SWENSON, O. — "A New Surgical Treatment for Hirschsprung's Disease". *Surgery* 28; 2; 371 - 381; agosto 1950.
- 14) SWENSON, O. and FISHER, J. H. — "Treatment of Hirschsprung's Disease with Entire Colon Involved in Aganglionic Defect", *Arch. Surg.* 70; 535; 1955.
- 15) TIFFIN, M. E.; CHANDLER, L. R. and FABER, H. K. — "Localized Absence of the Ganglion Cells of the Myenteric Plexus in Congenital Megacolon", *Am. J. Dis. Child.* 59; 1071 - 1082; mayo, 1940.
- 16) TITTEL, K. — "Über eine angeborene Missbildung des Dickdarmes". *Wien Klin. Wochenschr.* 14; 903 - 907; 1901.
- 17) URRUTIA, J. M. y LAFONTAINE, C. A. — "Tratamiento quirúrgico del megacolon". *Soc. Cir. de Bs. Aires, Bol. y Trab.* 39; 10; julio 1955.
- 18) WHITEHOUSE, F. R. and KERNOHAN, J. W. — "Myenteric Plexus in Congenital Megacolon". *Arch. Int. Med.*; 82; 75 - 111; julio 1948.
- 19) ZUELZER, W. W. and WILSON, J. L. — "Functional Intestinal Obstruction on a Neurogenic Basis in Infancy", *Am. J. Dis. Child.* 75; 40 - 64; enero 1948.

Dr. Suiffet. — Nosotros hemos operado en la Clínica del Prof. Stajano, dos casos de megacolon siguiendo estas mismas orientaciones fisiopatológicas, pero no hemos empleado la técnica de SWENSON ni la técnica de HIATT, sino la técnica descrita por STATE.

A la técnica de SWENSON se le han hecho objeciones que no podemos saber si son exactas o no. Se le ha objetado la posibilidad de falla de sutura, dado que la anastomosis se realiza en el periné y los detalles de técnica pueden no ser tan cuidados como cuando se hace la resección anterior y la anastomosis en la pelvis. Es así que en el trabajo de HIATT hay 7 casos de falla de sutura, en 23 casos operados, a 3 de los cuales hubo necesidad de hacerle una colostomía transversa que permitió el cierre de la fistula y la buena evolución posterior de los casos. Esa falla de la sutura se atribuye a varios elementos; a las dificultades técnicas de la anastomosis, al hematoma de la zona retro rectal y a los defectos de la irrigación del cabo proximal debido a que la tracción que origina la invaginación no puede ser controlada como cuando se realiza la anastomosis dentro de la cavidad peritoneal. La tracción realizada a través del ano repercute sobre la vascularización del cabo proximal y sobre todo

cuando se hace hemi-colectomía izquierda, puede producir dificultades en la irrigación de ese sector por tracción de los vasos cólicos, y trombosis de ellos, trombosis que puede llegar a lugares más alejados en la irrigación del intestino grueso, lo que puede originar la necrosis del cabo terminal.

Se le reprocha al procedimiento de SWENSON ciertos riesgos del punto de vista de la función genital. La liberación de la ampolla rectal debe hacerse dentro de la vaina, con todo cuidado para evitar la lesión de los plexos nerviosos de la pelvis. De otra manera pueden quedar secuelas y perturbaciones, como se ven en cirugía del cáncer del recto, cuando se extirpa éste y de las estructuras celulares que lo rodean.

Estas reservas son de importancia a considerar; el futuro dirá si son exactas o no .

SWENSON en una época realiza la colostomía del transverso para efectuar el alivio de la obstrucción funcional. Eso traía como consecuencia la disminución de la zona de megasigma y la pérdida del control operatorio general de la lesión. La abandonó y realiza la colostomía directa sobre la zona dilatada del sigmoide y luego resección por su técnica. De manera que hay ciertas dificultades en el procedimiento, aunque indiscutiblemente en manos experimentadas han dado resultado.

Hemos realizado la técnica de STATE y hemos obtenido resultados buenos como los que vamos a relatar.

Este es un paciente que llegó al Hospital Maciel, a la Sala Navarro con un impactación fecal, con un enorme megasigma. Las condiciones eran tales que era imposible aliviarlo de su afección, lo que obligó a una colostomía del transverso para aliviar la oclusión intestinal. Luego de realizada la colostomía del transverso se estudió al paciente y al hacerle el enema de bario con las técnicas corrientes, vimos la ampolla discretamente dilatada, y luego el megasigma. En vista de que esto no aclaraba el problema en lo que respecta a la zona de estenosis, se hace la técnica aconsejada por NEUHOUSER y con todo cuidado se analiza el tránsito del contenido de la sustancia opaca de perfil. La visualización radioscópica muestra que el recto es normal, que hay una zona que comienza a distenderse, luego de pasada la unión recto-sigmoidea y se observa con toda nitidez la zona de estenosis o de disminución de diámetro que no se observa en la radiografía con las técnicas comunes. Es elemento semiológico fundamental que NEUHOUSER ha demostrado con toda precisión y ese enfoque limitado demuestra con toda nitidez la presencia de la estenosis que el Dr. Cosco hizo mención y se analiza en los trabajos de los autores que se han ocupado en este tema.

Este paciente fue sometido por vía abdominal a una hemicolectomía izquierda realizándose la extirpación del sigmoide, de la zona de estenosis y de la parte alta de la ampolla rectal y haciéndose una anastomosis término-terminal en la pelvis, con extra-peritonización, con la técnica de resección anterior clásicamente conocida.

Lamentablemente no podemos mostrar, tampoco lo hubiéramos po-

dido hacer igual dado lo extraordinario de la documentación que han presentado los comunicantes, la anatomía patológica, porque el material se extravió en la mudanza de la Clínica del Prof. Stajano, del Hospital Maciel al Hospital de Clínicas.

El estudio radiológico post-operatorio inmediato mostró el estado actual y este paciente que había estado en estreñimiento crónico, hasta pasarse quince días sin evacuar, lleva dos años y medio de operado y evacúa el intestino diariamente. Este es el examen radiológico luego de haberse cerrado la colostomía del transverso.

El otro caso es una chica de 17 años con estreñimiento crónico, distensión abdominal que pasaba 15 días sin exonerar el intestino; el estudio radiológico mostró un grueso megacolon en el cual no fue posible determinar con las técnicas habituales, la zona de estrechez de la unión de recto-sigmoidea.

Esta es la radiografía que muestra un megacolon que toma los sectores izquierdos. En ella se observa después de analizada con detalle, el proceso localizado sobre todo el colon izquierdo, tratándose de dolico colon con megacolon. Aquí el problema es otro; podría este caso tratarse de un megacolon sintomático a consecuencia del dolico megacolon primitivo?

En esta radiografía se observa con toda nitidez $\frac{3}{4}$ perfil la zona de unión recto sigmoidea con la disminución del calibre.

Pasaba 15 y 18 días sin exonerar el intestino. Se le hizo una hemicolectomía izquierda siguiendo la misma técnica. La hemicolectomía izquierda resecaando mitad de colon transverso, colon izquierdo y sigmoide y parte superior de ampolla rectal con anastomosis término-terminal en la pelvis sin colostomía primitiva; tuvo un postoperatorio inmediato excelente y del punto de vista de la evolución posterior. Lleva 8 meses de operada, exonera el intestino espontáneamente diariamente y no tiene los trastornos que presentaba antes.

Aquí está el estado actual: este es el colon ascendente, el transverso y la anastomosis con el recto en la pelvis.

Desde luego que esta es otra conducta táctica y técnica, otra conducta dentro de los conceptos fisio-patológicos que la escuela americana y la inglesa han puesto a punto en el momento actual.

Es una colaboración que nosotros presentamos porque es otro aspecto de un problema basado en los mismos conceptos fisio-patológicos.

La Mesa agradece a los comunicantes tan importante trabajo que podrá poner a punto una nueva orientación en el tratamiento de esta tan importante enfermedad.