

MEGACOLON CONGENITO EN EL NIÑO (*)

A propósito de 6 casos intervenidos

Dr. Ricardo Yannicelli

Traemos a la Sociedad de Cirugía 6 casos de Megacolon congénito en niños intervenidos por la técnica de Swenson modificada por Hiatt de resección recto sigmoidea con anastomosis sigmoideoanal. Nuestros 2 primeros casos fueron presentados ya a la Sociedad de Cirugía en el año 1956 y están publicados con mayores detalles en las Conferencias del Instituto de Clínica Pediátrica y Puericultura Años 1954-55. Fueron los primeros intervenidos en nuestro país con esta técnica en niños, luego de los nuevos conceptos fisiopatológicos acerca de Megacolon difundidos en el ambiente científico.

CONSIDERACIONES GENERALES

Pocas palabras para recordar las nociones fundamentales del tratamiento que hoy se preconiza, para los Megacolon congénitos tipos Hirschsprungh.

Las tomamos de nuestra anterior publicación recordando los nombres de Ehrenpreis, Newhausser, Swenson, Bill, Hiatt, etc. Son ellas:

A) En lo patogénico considerar que la zona dilatada megacólica no es la lesión primera, sino secundaria a una zona

(*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía el día 5 de abril de 1961.

subyacente cuya perturbación funcional (diskinesia) crearía la dilatación y la hipertrofia.

- B) **En lo anátomo patológico** se tiende a considerar como relacionado con la perturbación funcional y “lesión primera”, la **disminución o ausencia de las células ganglionares de los plexos intramurales de Auerbach**. Donde existe esa alteración celular la función se altera y crea un “obstáculo funcional”.
- C) **En tratamiento corresponde eliminar la zona de alteración funcional** o “lesión primera” que determina el megacolon. De lo contrario la causa persistirá y el megacolon que es su consecuencia, aunque se haya extirpado, se reproducirá en los segmentos restantes de colon. La zona de lesión primera se encuentra en general en la unión recto-sigmoidea, o el recto mismo, por lo tanto debe extirparse (además de una zona prudencial de sigmoide dilatado) la unión recto-sigmoide y el recto mismo. Se hará luego una anastomosis sigmoideo-anal.

Desde que se aceptan esas nuevas orientaciones la técnica de la resección de la zona disquinésica ha sido utilizada con bastante frecuencia y sus resultados beneficiosos han sido un evidente contraste con los obtenidos con técnicas que ya se consideran equivocadas o superadas (colectomías del segmento dilatado, simpatectomías lumbares), etc.

Por nuestra parte hemos visto cambiar radicalmente el panorama de los niños con Megacolon congénito. Antes constituía un malestar incurable y con episodios muchas veces trágicos (síndromes oclusivos, perforaciones, violentas crisis dolorosas, afectaciones importantes en la personalidad psíquica y somática). Hoy puede ser superado en muchos casos con recuperación prácticamente integral. No hay padres más agradecidos al cirujano de niños que los que han sufrido con sus hijos las prolongadas y crueles alternativas patológicas y sociales del Megacolon congénito y vieron en el acto quirúrgico la terminación de dichos sufrimientos. Todo esto no quiere decir que está todo resuelto en materia de Megacolon. Solamente, que se ha dado un paso y grande para el

tratamiento eficaz de un tipo de Megacolon el habitualmente congénito, con zona diskinésica localizable y resecaable. Otros tipos merecen otros tratamientos muchas veces solo médico y en otros casos la cirugía fracasa.

ELECCION DE LOS CASOS

Con lo dicho anteriormente queremos significar que no basta diagnosticar Megacolon para aconsejar la intervención. Esta debe ser el resultado del fracaso del tratamiento médico (régimen alimenticio, medicación, laxantes, lavajes), considerando paciente y reflexivamente. También debe ser la consecuencia de la catalogación del megacolon en estudio dentro de los tratables con éxito quirúrgicamente. En general son los padres que reclaman angustiados la intervención quirúrgica una vez comprobadas en sus propias manos el fracaso del tratamiento médico.

Nuestros 6 casos tiene de común:

- a) su carácter congénito
- b) el fracaso prolongado del tratamiento médico
- c) la existencia de una zona "diskinésica" en el segmento recto-sigmoideo que puede ser extirpado.

EL ESTUDIO RADIOLOGICO (Enema y perfil bajo)

Este estudio es fundamental. No basta hacer una radiografía simple aunque es suficiente muchas veces para demostrar el Megacolon. Importa en especial el estudio contrastado con enema baritado hecho, bajo la pantalla, en perfil, buscando la zona de menor calibre, "diskinésica" que en general se encuentra en el segmento de unión sigmoide rectal. Una placa de frente habitualmente no muestra esa zona de pasaje tan importante en el estudio del Megacolon. Las radiografías que mostramos, de nuestros 6 casos, tomadas por el Dr. Soto lo señalan claramente. Conviene dar distinta repleción al colon con el enema sin provocar distensiones que en ciertos momentos puedan complicar. A veces la zona diskinésica se ve mejor en momento de la evacuación del enema como lo señala Swenson.



Fig. 1. — **Caso 1** — Enema baritado — Placa en perfil. La zona "diapiriforme" de menor calibre se señala con una flecha. Por encima el megacolon. Por debajo la sonda rectal empuja la pared lateral del recto.

Fig. 3. — **Caso 3** — Niña de 8 años. Segmentos rectal y sigmoideo liberados (vistos por la cara mucosa) saliendo por el ano, prontos para la resección.

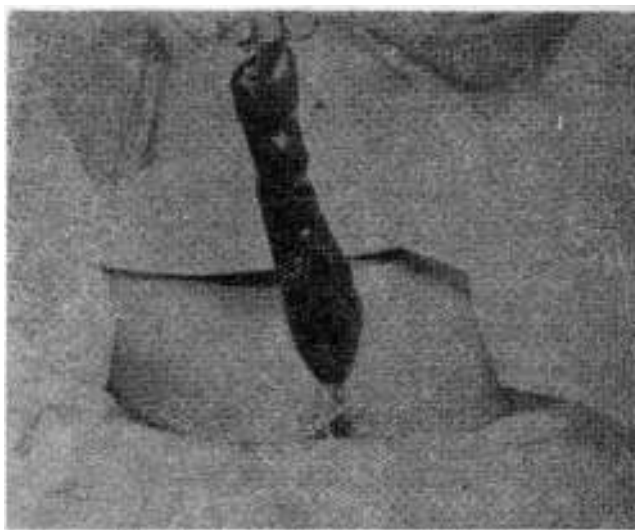


Fig. 2. — **Caso 1** — De 3 años de edad. Pieza resecada que comprende recto, zona recto-sigmoidea y segmento inferior de sigmoide. La parte inferior se ve por la cara mucosa; la superior por la superficie serosa del sigmoide el que se invagina en el recto.

LA BIOPSIA PREVIA (no imprescindible)

Algunos autores aconsejan la biopsia previa para asegurar la ausencia de células ganglionares en el segmento a resecar. Otros no la realizan. En nuestros casos no la realizamos. La clínica y la radiología mostraban el Megacolon y la zona de menos calibre que la seguía en sentido descendente. Dentro de los conceptos fisiopatológicos actuales, la dilatación es la consecuencia y el segmento de menos calibre (con o sin células ganglionares) la causa a resecar. La hipótesis de que siempre deben estar ausentes las células ganglionares, defendida por algunos autores, nos parece exagerada y así lo demuestra la presencia de células ganglionares en los segmentos resecaados en 4 de nuestros 6 enfermos curados a raíz de la intervención. En resumen si hay zona "diskinésica" radiográfica como para provocar un Megacolon no tratable médicamente, esa zona debe ser extirpada tenga o no células ganglionares y no debe detenernos la falta de una biopsia. Esta incluso podría inducir a error mostrando células ganglionares en la zona diskinésica. Pudo ser así en los casos N° 1, 2, 3 y 4 si hubiéramos supeditado la operación a la biopsia.

TECNICA UTILIZADA: SWENSON - HIATT

La usamos en los 6 casos.

Está descripta detalladamente por Hiatt en Anales de Cirugía (Filadelfia) Vol. 10 N° 3 de Marzo de 1951. Tiene un tiempo abdominal, otro abdominoperineal y un tercero perineal inmediatos que resumimos rápidamente:

1°) **Abdominal** — a) **Laparotomía** oblicua Iliaca Izquierda con sección de oblicuo mayor y menor y recto izquierdo próximo a su inserción pubiana. (En 3 de nuestros casos hicimos incisión paramediana transrectal o pararectal interna). b) **Liberación del mega sigmoide** hasta unos 20 cm. encima de unión recto sigmoidea ligando hemorroidal superior y última sigmoidea.

c) **Liberación del recto y hasta el elevador del ano** seccionando los alerones y ligando los vasos hemorroidarios medios. El

segmento recto sigmoideo liberado cambia de color y se marca con hilos de sutura el límite superior de la vascularización.

2º tiempo — Abdomino Perineal. — Se introduce por el ano una pinza de Allis, se lleva hasta el sigmoide, se pinza su cara mucosa en zona a resecar y se empuja hacia afuera del ano lentamente. Esto provoca la invaginación del sigmoide en el recto y la salida por el ano de todo el segmento recto-sigmoideo a resecar. Se coloca un drenaje retro-rectal que sale por el periné (tubo de goma). Se peritoniza el fondo de la pelvis luego de colocar antibióticos. Se cierra la laparotomía.

3er. tiempo — solo Perineal. — Anastomosis ano-sigmoidea 1 centímetro de la margen del ano resecando el segmento recto sigmoideo que emerge del ano. Sutura en 2 planos mucoso y muscular con catgut cromado o lino. (Algunos lo hacen en un plano). Algunos no drenan el espacio peri-rectal.

COLOSTOMIA PREVIA: en pocos casos

En solo 2 casos se practicaron colostomía previa (del transverso). Tiene la ventaja de actuar con colon más limpio en el acto de resección. Está indicado en especial en lactantes con estado general precario para preparar la operación definitiva mejorando el estado general. Tiene el inconveniente de todo ano contranatura y, en el lactante distrófico la posibilidad de prolapsos e invaginaciones cuyas molestias conocemos los cirujanos de niños.

La presencia de materias blandas de cierta abundancia en el sigmoide dilatado no excluye la intervención en un tiempo como lo advierten algunos cirujanos y como lo comprobamos en 2 de nuestros casos de mejores resultados. En cambio un gran fecaloma duro, enclavado en la pelvis, que tampoco se desplaza hacia arriba impide un descenso adecuado del segmento a resecar como nos sucedió en una lactante mongólica a la que en una segunda intervención tuvimos que resecar en una pieza el megasigmoide con su fecaloma duro "enclavado".

RESUMEN DE 6 CASOS DE MEGACOLON CONGENITO OPERADOS

	Edad	Sexo	Colostomía previa.	Ausencia de células gan- glionares en zona "diski- nética".	Post- opera- torio	Resul- tado final	Otros datos
1)	D. P.	3 a.	M.	No	Normal	Bueno	
2)	W. P.	9 m.	M.	Si	Normal	Bueno	
3)	E. E.	8 a.	F.	Si	Normal	Bueno	
4)	B. B.	9 1/2 m.	F.	No	Esteno- sis en cica- triz sigmoi- doanal.	Bueno	Mongólica. Requirió nueva re- sección.
5)	A. P.	13 a.	F.	No	Si	Bueno	
6)	R. F.	9 a.	M.	No	Si	Bueno	

PELIGROS

Ha sido señalada la muerte por colapso agudo en algunos enfermos de Megacolon, fuera de los accidentes posibles tan conocidos (vólvulus, oclusión, perforación, etc.). Recordamos a estos efectos un lactante que pasando en su domicilio una época aparentemente de mejoría de su Megacolon, todavía en tratamiento médico, fallece, a raíz de un colapso, a las pocas horas de iniciado. Esta fragilidad especial del enfermo de Megacolon parece subsistir aún luego de operado como si no fuera él mismo el que la provoca sino un estado asociado o coincidente. Swenson en una serie de 200 casos de Enfermedad de Hirschprgh operados dice textualmente:

"De uno a cinco años después de la operación, 5 niños han fallecido súbitamente luego de una enfermedad de menos de 24 horas de duración". La autopsia, en 4 casos realizada, mostró que la muerte se debió a infección acompañada de severa deshidratación".

RESULTADOS

En los 6 casos intervenidos los resultados han sido buenos. Durante los primeros días del post-operatorio existe habitualmente una falta de control de esfínter anal que desaparece al poco tiempo. La transformación de los enfermos es radical. Desaparecidos los grandes sufrimientos de la constipación, con sus crisis

dolorosas y oclusivas el niño aumenta pronto de peso y se asiste a una mejoría psíquica evidente.

Haciendo radiografías al cabo de meses o años se encuentra una disminución progresiva de la dilatación residual del colon. Esa dilatación, aunque muy disminuída, existe a veces si se compara con colon normales de sanos de la misma edad. En nuestros casos eso fue más evidente en los de mayor edad como si la dilatación y la hipertrofia de la pared del colon restante, por ser más evolucionada, demorará más en adaptarse a las nuevas condiciones funcionales. Pero lo importante, lo que vimos en todos los casos operados fue la función **normalizada, suficiente, sin dolores, sin repetición de fecalomas, etc.** Cuando practicamos un enema baritado su expulsión se hizo fácilmente demostrando un notorio contraste con la retención de días que se producía antes de la intervención.

En resumen: estamos muy satisfechos de los resultados obtenidos. El riesgo de la eyaculación defectuosa parecería no existir. No podemos hablar de nuestros casos, niños aún. Pero Swenson sobre 40 mayores operados no encuentra esa complicación.

RESUMEN

Se presentan, con documentación radiológica, clínica y anátomo-patológica 6 casos de Megacolon congénito intervenidos por la técnica de Swenson - Hiatt. Las edades varían entre 9½ meses y 13 años. En dos casos se hizo colostomía previa dejando para 2º tiempo la resección recto sigmoide. En los otros casos se hizo esta resección únicamente. El primer caso fue intervenido en Julio de 1955. El último en Junio de 1960, es decir hace 10 meses. No hubo complicaciones post-operatorias. Los resultados fueron muy buenos aún en un caso en que una estenosis obligó a una segunda resección.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- LADD and GROSS. — Abdominal Surgery of Infance and Childhood Philadelphia 1941.
- STEPENS DOUGLAS. — Hirschsprung's Disease. Brithish Surgical. Progress London 1951.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

- HIATT ROBERT.** — Fisiología patológica del Megacolon congénito. Anales de Cirugía. Vol. 10. Nº 3 Marzo 1951 — Versión Castellana.
- GROSS ROBERT.** — The Surgery of Infancia and Childhood — Philadelphia, London 1953.
- RIVAROLA, I. F.** — Megacolon congénito. Congresos de Pediatría de Montevideo. Tomo 1. 1951.
- SOSTEGNI, A. e STRAMIGNONI, Y.** — Il morbo di Hirschprung nei cuadros del megacolon. La Pediatría. Año 1952. Fasc. 7,8.
- DUHAMEL, BERNARD.** — Chirurgie du Nouveau Ne et du Nourrison. París 1953.
- DUHAMEL, BERNARD.** — Technique chirurgicale Infantile. París 1957.
- SWENSON, ORVAR.** — Resultado del control periódico de 200 pacientes de Enfermedad de Hirschprung tratados durante un período de 10 años. Anales de Cirugía (Vers. Cast.) Tomo II Nº 4. 1957.
- GROB, MAX.** — Patología Quirúrgica Infantil. Versión Castellana Barcelona 1958.
- J. LAURENCE y C. LAGACHE.** — "La Chirurgie du Megacolon Congenital". Journal de Chirurgie - Tomo 78. Nº 2. Oct. Set. 1959.
- SWENSON, ORVAR.** — Cirugía Pediátrica — Edición castellana 1960 — México 1960.

Dr. J. P. Otero. — Yo quiero en primer término felicitar muy particularmente al Prof. Yanicelli por esta presentación que nos permite a nosotros apreciar los magníficos resultados que se obtienen con la Cirugía en el momento actual, en la terapéutica de la enfermedad de Hirschprung. Hemos aprendido en estos últimos tiempos a diferenciar netamente dentro de los megacolon, un tipo particular que es el megacolon congénito, enfermedad de Hirschprong, con una patogenia definitiva que le fue asignada en los estudios de Swenson y que es fundamento de la terapéutica, que tan bien ha expresado con su experiencia el Dr. Yanicelli.

Los comentarios que yo voy a hacer son puramente conceptuales, porque no tengo experiencia en esta cirugía, cirugía de niños, que no opero nunca niños. Pero como hay algunas cosas que me han llamado la atención, quisiera señalarlas para que el Dr. Yanicelli tenga la oportunidad de explicarnos las razones por las cuales difiere un poco el concepto que él sostiene, del concepto que parecería aceptado como clásico, de acuerdo con las enseñanzas que surgen de los estudios de Swenson mismo. Si yo no estoy mal informado lo que Swenson justamente descubrió fue que el megacolon, o sea el colon dilatado e hipertrofiado, no constituye la enfermedad en sí, sino que es la resultante de la lucha del colon frente a un obstáculo, obstáculo funcional, por aperistalsis del segmento inferior como muy bien lo ha expresado el Dr. Hughes, aperistalsis debida según Swenson a una agenesia del plexus de Auerbach. Entonces,

la primera cosa que nos sorprende dentro de lo que dice el Dr. Yanicelli y también el Dr. Hughes, es que está parecería, un poco descartada la patogenia que invocó Swenson para fundamentar su estudio tan maravilloso del megacolon congénito desde el punto de vista clínico, radiológico, y terapéutico. Me sorprende por lo tanto en primer término, justamente eso: yo creía sinceramente que la enfermedad de Hirschprung determinada siempre por una falta de plexus de Auerbach en el segmento afectado, segmento que puede ser variable en su altura proximal, que puede ser más o menos extenso pero que tiene siempre como punto de partida inferior o distal el ano mismo. Bien, con tal concepto que yo tenía, o que me había formado de esta enfermedad con esta patogenia, se fundamentaba perfectamente y se comprendía con toda claridad la sintomatología clínica y particularmente la sintomatología radiológica, en el sentido de que ese segmento aperistáltico por falta congénita del plexus no se dilataba cuando se pasaba el enema opaco, y que la dilatación correspondiente al megacolon secundario a ese obstáculo funcional, comenzaba justamente a partir del punto terminal superior no dilatado. Y la tercera cosa era que la sanción radical de la enfermedad de Hirschprung genuina era precisamente el hecho de que la biopsia permitía afirmar categóricamente en los casos de duda, permitiría afirmar que se tratase o no de la enfermedad de Hirschprung y que por lo tanto, fuese o no sancionable por esa terapéutica que sólo tiene indicación en esa situación. Entonces se comprende que me desconcierte un poco que el Dr. Yanicelli diga, y respaldado por el estudio anátomo-patológico de un patólogo de tanta responsabilidad como el Dr. Casinelli, de tan reconocida experiencia, que se diga que en un porcentaje elevado de casos, en los resecaos estudiados por ellos se comprobaba la existencia del plexus de Auerbach.

Ahora, otra cosa que me llama la atención en la manera como presenta el proceso el Dr. Yanicelli, es que él dice que son enfermos en la inmensa mayoría de los casos o en la gran mayoría, congénitos. Porque yo me había formado el concepto definitivo de que toda enfermedad de Hirschprung, es congénita, puesto que se debe a una carencia del plexus de Auerbach; esa era mi idea.

Además, el Prof. Yanicelli dice, por ejemplo, que después de intentar el tratamiento por terapéutica médica y después de ver que esta fracasa, entonces recién sería aplicable la terapéutica quirúrgica. En cambio, yo me había formado el concepto de que si existe una enfermedad por aperistalsis del segmento terminal del colon y recto por falta del plexus de Auerbach, indefectiblemente, ineludiblemente, había que hacer una intervención, porque era la única manera de evitar todas las consecuencias ulteriores.

Con respecto a mi posición en el problema diría lo siguiente: siempre me interesó la cirugía de Colon y de Recto y siempre me llamó la atención la incertidumbre, la vaguedad, la falta de poder afirmar una de-

terminada patogenia, una determinada orientación definida en el estudio del megacolon en general. Desde que estudié el trabajo de Swenson me llamó profundamente la atención justamente que eso resolvía el problema magníficamente, me convencía plenamente, me parecía una de las grandes adquisiciones de la cirugía de los últimos años, y entonces termino diciendo esto, que pediría al Dr. Yannicelli que nos explicara, y esto me parece que sería interesante, porque, dentro de la presentación que él ha hecho y dentro de la experiencia que él tiene, (yo no tengo ninguna, repito), en esta enfermedad, señale esas discordancias con lo que yo considero clásico, clásico dentro de los estudios conocidos por mí.

Dr. Hughes: El megacolon, que es un problema muy parecido al del megaureter ha merecido una inquietud de parte nuestra, desde hace bastante tiempo. Yo quiero decir que en general, los conceptos actuales sobre la fisiopatología del megaureter, después de los trabajos de Swenson a propósito del megacolon, se generalizaron, y la mayor parte de las dilataciones ureterales del niño se vincularon con la existencia de segmentos aperistálticos, es decir, como en el megacolon. Y Swenson y sus colaboradores presentaron una serie de trabajos demostrando que en la parte aperistáltica carecían de elementos parasimpáticos. Ese concepto, en el momento actual está en descrédito, y la mayor parte de los autores sostienen que esa no es la causa, a lo que se ha referido también el Dr. Yannicelli, en el megacolon y que parece corresponder a los hallazgos que se efectúan a propósito del megaureter. La otra cosa que yo quería decir es que la escuela alemana acepta como concepto fisiopatológico y etiopatogénico del megaureter, no tanto la existencia de un obstáculo, sino la existencia de cualquier elemento que trastorne el drenaje durante el período de la vida embrionaria, y dice que el megaureter, el megacolon y todos se ven únicamente en los niños chicos por la capacidad del niño al reaccionar frente a la naturaleza congénita, que es lo que caracteriza a esas dilataciones de los pequeñísimos obstáculos o pequeñísimas alteraciones en el drenaje, con una capacidad de crecimiento exagerado, porque en ninguna situación esas dilataciones se observan en otra época que en el momento del nacimiento o en los primeros meses de la vida.

Dr. Yannicelli: El problema de por qué conviene ensayar un tratamiento médico y no ir inmediatamente a la operación, está en que hay que suponer con cierta lógica, que puede haber aún en el concepto de Swenson grados distintos en la falta de la innervación del segmento disquisénico, y que por lo tanto, si los hechos demostraran de que basta el tratamiento médico para paliarlo, podría no hacerse la intervención. Sobre todo eso, lo planteamos en los momentos en que todavía no había experiencia con respecto a las resultancias en materia de si se podía crear o no impotencia o algún trastorno en la eyaculación con el manejo de

los plexos perirectales y pelviano. Parecería que no, y parecería entonces que sería un elemento para ser más radicales en la intervención. Lo cierto es que no creemos que está de más la prudencia de dejar actuar un poco el tratamiento médico y, desde luego, descartarlo en cuanto vea que es ineficaz. Además, es muy interesante que en una operación que tiene cierta trascendencia, la madre o el padre acompañen el acto quirúrgico, que es lo que sucede cuando vienen afectados intensamente por las consecuencias del megacolon. Pensamos siempre que si iba a quedar una impotencia hoy o mañana, nosotros tendríamos que tratar en todos los casos de evitar la intervención. Por suerte, ya digo, parecería que está excluida esa posibilidad. En segundo lugar, el concepto de Swenson que es lo que lógicamente le crea una duda al Dr. Otero. Esa duda nosotros la tuvimos también cuando leímos a Swenson, pero por suerte leímos antes a Hiatt que a Swenson y entonces no nos impregnamos de las ideas de Swenson, a pesar, decía, de que Hiatt es posterior a Swenson en la concepción de este problema. El no hace biopsia previa. Pero señala el mismo concepto fisiopatológico; hay una zona disquinésica. Se verá después si hay o no células ganglionares, o hay pocas, o que haya alguna alteración en otros elementos nerviosos. El error de Swenson puede ser, haber generalizado lo que él encontró en sus casos y creer que debe aplicarse con carácter patognomónico a todo megacolon tipo Hirschsprung. En nuestros primeros casos nos llamó la atención el informe de los anatomopatólogos y esperamos que se confirmara con otros, la presencia de células ganglionares. Ahora que tenemos esa confirmación, podemos hablar con más propiedad. Hacíamos notar a los radiólogos, que ellos también impregnados de las ideas de Swenson, informaban radiológicamente "megacolon aganglionar". Creo que la patogenia en estos megacolon no es conocida, para todos los casos. A veces podrá invocarse ausencia, disminución o alteración de células ganglionares o modificaciones en elementos nerviosos y en algunos otros casos habrá otro elemento congénito que provoca esa disquinesia, o falta de peristaltismo útil.

En esa zona disquinésica está la causa. Hay que resecarla haya o no células ganglionares. Y si hay o no estas células lo resuelven los anatomopatólogos. Creo que es la manera más sencilla de resolver el problema en la realidad. Así actuamos con nuestros enfermos que operamos y el resultado creo que confirma la bondad del criterio seguido.