

# REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Director: C. JIMENEZ DIAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO

Redacción y Administración: Antonio Maura, 13. Madrid. Teléfono 22 18 29

TOMO XLII

31 DE JULIO DE 1951

NUM. 2

## REVISIONES DE CONJUNTO

### ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG (E. DE H.)

J. MONEREO

(De la Beneficencia Provincial de Madrid. Médico interno del Servicio Méd. Quir. de Ap. Dig. Prof.: GONZÁLEZ BUENO.)

Introducción.—I. Aspectos clínicos.—II. Fisiopatología.—III. Tratamiento.—IV. Conclusiones.

La dilatación crónica del intestino grueso, en cualquiera de sus tramos: colon, sigma o recto, sin una causa orgánica evidente que la condicione, es lo que desde 1886 se ha venido llamando con el nombre de enfermedad de HIRSCHPRUNG, el cual la describió como un síndrome clínico desarrollado congénitamente. Posteriormente se unieron en este nombre otros cuadros parecidos, descritos en el adulto y en niños mayores.

La confusión que a este respecto se encuentra en las posteriores publicaciones en cuanto se refiere a la clínica, mecanismo de producción y tratamiento, es lo que ha despertado nuestro interés de poner al día este interesante proceso.

I. *Clinicamente* se han unido bajo este denominador común un buen número de cuadros clínicos que entre sí tienen casi exclusivamente el estreñimiento pertinaz y la distensión abdominal. Generalmente a estos síntomas van unidos: su desarrollo desde las primeras épocas de la vida y el acompañarse de trastornos nutritivos intensos. La distensión no suele ser dolorosa, la peristalsis visible y la expulsión de gases aumentada en el decúbito. Suele haber también complicaciones diversas, desde la muerte precoz en los primeros días, cuadros de abdomen agudo similares en todo a una obstrucción baja o a una invaginación intestinal, la dilatación aguda del megacolon, como relata PIULACHS, cuadros que muchas veces condicionan una intervención de urgencia.

También se observan algunos trastornos del crecimiento, asociados o no a alteraciones hipofisarias o esteatorrea.

Radiológicamente, en el enema opaco se encuentra una dilatación considerable de un tramo más o menos grande del colon, recto y sigma, dilatación generalmente atónica que se prolonga en sentido proximal con intestino normal, y distalmente con una zona, casi siempre el recto y otras veces el sigma, que está estrechada.

El mérito del equipo formado por STEPHENS, BODIAN y WARD, todos del Great Ormond Str. Hospital de niños enfermos de Londres, radica en el estudio sistemático y serio de todos sus casos, lo que les ha permitido diferenciar tanto clínica como radiológicamente dos grupos perfectamente deslindeables dentro de este confuso síndrome:

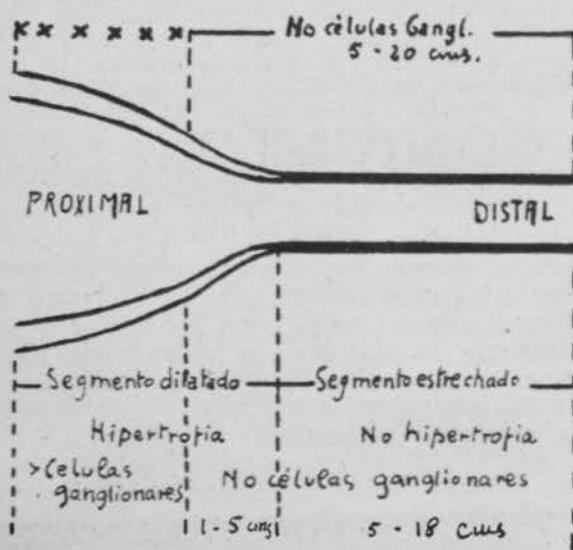
El a), formado por niños pequeños, muchos lactantes, en los que la historia clínica comienza desde el nacimiento, retardan la expulsión del meconio; que muchos mueren en los primeros tres meses de vida, y los que salen adelante, lo hacen tan precariamente, que casi todos muestran profundos trastornos nutritivos y alteraciones en el desarrollo. A rayos X este grupo presenta una gran distensión del abdomen, las costillas en posición horizontal y el colon lleno de gases inmediatamente por debajo del diafragma en ambos lados. Si se hace el enema opaco, suele aparecer un recto de tamaño normal, y en su unión con el sigma se estrecha en unos tres centímetros de largo, abocando en un colon dilatado. De esta forma la emulsión de bario, parafina y glicerina que estos autores utilizan para evitar complicaciones postenema, va llenando poco a poco toda la dilatación cólica, al principio formando niveles y después totalmente, hasta hacer difícil la demostración del segmento estrechado, que como mejor se ve es en las posiciones oblicuas izquierdas. La inyección intrarraquídea baja de anestésico hace desaparecer en parte la espasticidad de este segmento y que se desarrollen algunas haustras cólicas.

A los 39 pacientes que componían este grupo los autores los aunaron bajo el nombre de *enfermedad de Hirschprung*, por las razones que más adelante expondremos.

El b), grupo formado por 34 casos, fué separado del anterior con el título de *Megacolon idiopático*. Ofrecían el siguiente cuadro clínico, que se pudo

subdividir en dos grupos radiológicos: el 1), en el que la distensión se reducía al recto y colon distal, formando un "terminal reservoir", y el 2), en el que la dilatación era "tubular", afectando a un gran segmento del intestino. En ninguno de los dos se veía, sin embargo, segmento alguno estrechado, haciendo normal el diámetro de una manera progresiva y suave. Suelen haber muchas masas fecales en la luz intestinal; la distensión gaseosa es mínima, y en muchos casos se encuentran evidentes haustras cólicas.

Clinicamente, y correspondiendo a este cuadro radiológico, bien diferente al del grupo a), encontraron estos autores una aparición de los síntomas, generalmente algo alejada del nacimiento; siendo lo predominante el estreñimiento pertinaz, no suele haber gran meteorismo ni distensión abdominal.



Esquema núm. 1, según BODIAN-STEVENS y WARD.

vómitos ni expulsión de gases como en el grupo anterior; en cambio, son frecuentes los cólicos, muchas veces solucionados con purgas por la misma familia. Las deposiciones suelen ser copiosas, aunque muy espaciadas, a veces de siete y ocho días, contra lo hallado en el grupo anterior de típicas heces caprinas y muy escasas. En el primero no son infrecuentes los despeños de pseudo-diarrea por irritación del colon por las heces duras.

El examen endoscópico, tanto en uno como en otro caso, es bastante demostrativo; en el primer grupo se aprecia la estrechez distal, que no aparece en el segundo; JENKINS encuentra en los casos de megacolon verdadero un espasmo de los esfínteres internos de recto. En los del grupo (b) se encuentra un recto lleno de heces.

En cuanto a los *hallazgos anatómicos*, encontramos al revisar la literatura resultados sorprendentemente dispares. Las causas de esta confusión creemos son las siguientes: por una parte, la falta de un estudio bien orientado en la mayor parte de los casos; la falta de piezas anatómicas, y las deficiencias de técnica o interpretación histológica en casi todos.

La mayor parte de los autores coinciden en describir un segmento más o menos grande del colon, sigma o recto dilatados, con una zona estrechada distalmente. La parte dilatada tiene una pared engrosada, a expensas sobre todo de la muscular circular, pues las fibras longitudinales están condensadas en las llamadas cintillas del colon. En cuanto al segmento estrechado, varios autores se han ocupado del

asunto. LOCKART MUMMERY, en 1923, argüía la obstrucción de estos casos por la presencia de una estenosis congénita a este nivel. JENKINS encuentra una hipertrofia del esfínter interno en sus tres casos. Son, sin embargo, SWENSON, en Boston, y BODIAN, en Londres, los que han sentado las bases del estudio de esta porción estrechada. Este último autor revisa en los casos titulados de "Hirschprung disease", 15 piezas anatómicas de colectomias o rectosigmoidectomias. Juzgamos su trabajo como el único interesante por la seriedad y sistema con que fué llevado a cabo. Hace cortes seriados en todas las partes de las piezas: parte dilatada, porción estrechada, y la zona intermedia, por él denominada *cono de estenosis*. Ha teñido con técnicas especiales, que en otro trabajo expondremos, los plexos intramusculares y submucosos. Siguiendo su esquema (ver esquema 1), veremos cómo en toda la porción dilatada del colon y hasta aproximadamente la mitad del cono de estenosis, están perfectamente conservados los ganglios y las células vegetativas de las capas musculares, y no solamente esto, sino aumenta su número al aumentar el de fibras musculares.

Por el contrario, ni en el cono distal ni en la porción estenosada existe hipertrofia muscular alguna, ausencia de los ganglios y células intramurales en una longitud aproximada de 4 a 26 centímetros. En esta misma región se encuentran, sin embargo, un gran número de fibras ameduladas, vegetativas, rodeadas de un denso tejido fibroso, y células nerviosas de sostén en los lugares donde debería haber ganglios.

Estas investigaciones ponen de acuerdo las de otros muchos autores, pues mientras LENDRUMA, KNIGHT, FRANZ, etc. encuentran profundas alteraciones anatómicas en estos plexos, ROBERTSON, que revisa los 29 casos de la Mayo Clinic en 1943, y KLINGMAN, no hallan ningún cambio muy expresivo en estas estructuras nerviosas que expliquen la falta del parasimpaticomimismo.

II. Las teorías que se han enunciado por los diversos autores para explicar la patogenia de la enfermedad de HIRSCHPRUNG se pueden dividir en dos grupos:

a) Los que piensan en una dilatación primitiva del colon, de carácter congénito, orgánica o funcional.

b) Los que creen que la dilatación con hipertrofia del colon es secundaria a una estenosis, bien orgánica o bien funcional, congénita, de la porción distal del mismo.

Los primeros se basan, sobre todo, en hallazgos anatómicos, muy discutibles, de ausencia de ganglios intramurales en el colon dilatado, y otros en una disfunción vegetativa con pérdida del equilibrio simpático-parasimpático en una zona determinada del colon, bien de carácter central, como MARAÑÓN relata, de algún caso de alteraciones hipofisotálámicas asociadas a acromegalia y alteraciones congénitas en el intestino. Los más creen que hay una pérdida de la inervación parasimpática intrínseca o extrínseca (que activa la peristalsis), con espasmos simpáticos al faltar aquélla.

FR. RUY SCH, que ya hablaba de esta enfermedad dos siglos antes que HIRSCHPRUNG, no enunció ninguna explicación; éste, en cambio, pensó desde el principio en una dilatación e hipertrofia congénitas. MYA, en 1894, creía que lo primitivo era la atonía y dilatación, la hipertrofia muscular vendría después del nacimiento, al entrar en funciones el colon; esta misma teoría es la sostenida por TREVES, y después MARFAN, WALKES y GRIFFITHS, en 1893,

pensaron que esta predisposición a la dilatación se desencadenaba por una colitis de la infancia.

En 1900, FENWICK comenzó a poner de moda las ideas sobre el desequilibrio nervioso vegetativo primitivo del colon, y fué secundado por HAWICKS en 1907, y por FRASER en 1916, hasta que ROYLE, en 1927, después de revisar las experiencias en animales de GASKELL, ANDERSON y HUNTER, que dejaron sentada sobre bases firmes la fisiología neuromuscular intestinal, pensó se trataba de una hiperactividad simpática, con ausencia de la parasimpática en el segmento dilatado, y éste, en su constante esfuerzo por mantener el ritmo normal de evacuación, hipertrofiaría sus capas musculares. En 1930, SCOTT, al hacer una raquianestesia en un niño afecto de enfermedad de Hirschprung, obtiene una evacuación normal del colon, y entonces piensa que esta evacuación se debería a la anestesia de los simpáticos lumbarés, lo que aumentaría la actividad parasimpática sacra sobre el colon. Esta experiencia trajo consigo la rutina de la raquianestesia en el megacolon y las ulteriores intervenciones sobre el simpático lumbar.

Si repasamos brevemente la inervación del colon veremos que, como la de todo el tramo digestivo, es doble, pues recibe fibras amielínicas simpáticas y parasimpáticas. Las primeras provienen directamente del plexo mesentérico inferior, a través de las fibras que rodean la cólica izquierda sigmoidea y hemorroidal superior. Al plexo M. inferior van a parar las fibras de los ganglios L1, L2 y L3, y las terminales del plexo preaórtico. Parasimpáticamente, el colon distal está inervado por el parasimpático sacro, así como el proximal parece evidente lo está por el vago. Estas fibras parasimpáticas bajas proceden de los nervios pélvicos 2, 3 y 4, que se van a unir en el mesosigmoide y mesorrecto con las simpáticas, haciendo imposible su diferenciación (ver esquema núm. 2).

En cuanto a la actividad de ambos sistemas sobre el colon, sigma, recto y ano, así como su acción respectiva sobre los esfínteres, dista mucho de estar clara. La mayor parte de las publicaciones a este respecto son confusas, y a veces contradictorias. Las fundamentales son las de LEARMONT, RANKIN y MARKOWITZ en *animales*. Estos autores llegaron en 1930 a las siguientes conclusiones: "El parasimpático activa la peristalsis y el simpático el tono de la musculatura lisa del colon. En cuanto a los esfínteres, hay una cierta cantidad de nervios, aparte de los de carácter somático, que abocan en ellos; son fibras postganglionares derivadas del simpático lumbar y que provienen directamente del plexo mesentérico inferior por el hipogástrico; su estímulo eléctrico, así como el del presacro seccionado haría contraer los esfínteres; por lo tanto, el tono de éstos dependería de la actividad simpática."

Estas ideas son las que se han venido sosteniendo hasta ahora; sin embargo, JENKINS, en 1948, las combate con las siguientes razones:

1) La raquianestesia baja, que sólo afecta a los nervios pélvicos, es decir, al parasimpático sacro, hace perder el tono de los esfínteres.

2) Revisa y hace las experiencias de otros de sección del presacro para suprimir los dolores en trastornos ginecológicos, y ve que no se producen alteraciones esfínterianas.

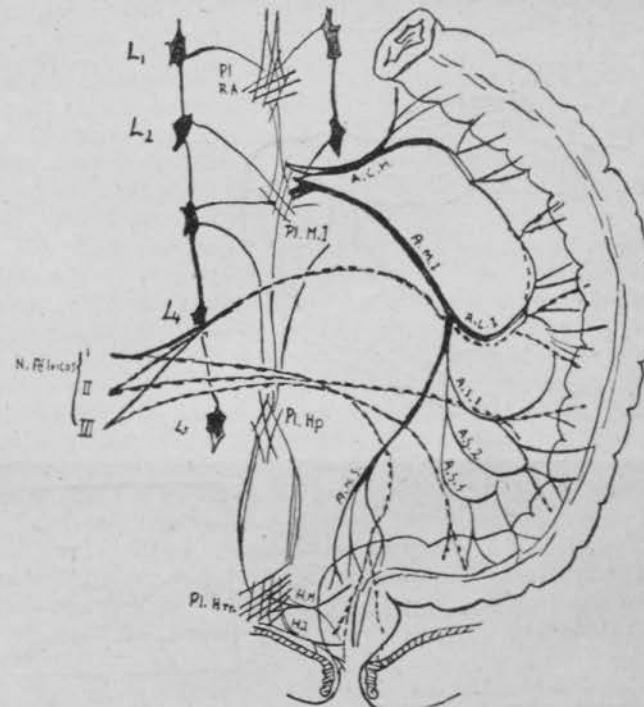
3) Despues de resecciones parciales del recto, en un gran tanto por ciento de los casos, el esfínter interno sigue funcionando normalmente.

4) Los traumas de la región espinal sacra producen incontinencia, a pesar de estar conservada la inervación simpática.

5) Según este autor, la tonicidad de los esfínteres es independiente de la actividad simpática, y cree que lo que sucedió en las experiencias de RANKIN y colaboradores fué que la corriente nerviosa se extendió a los nervios sacros al excitar este autor el presacro.

Con todas estas divergencias de opinión nos damos cuenta de la falta de criterio con que tantas experiencias se han hecho, y si unimos a estas razones los estudios histológicos realizados por TIFFIN, y más tarde por BODIAN, que demuestran la normalidad de las estructuras ganglionares parasimpáticas del colon dilatado, caen por tierra todas estas ideas que sugieren la dilatación primitiva del colon.

A la vista de una pieza completa de una enfermedad de Hirschprung, siempre queda la duda de que la dilatación e hipertrofia del colon no sean

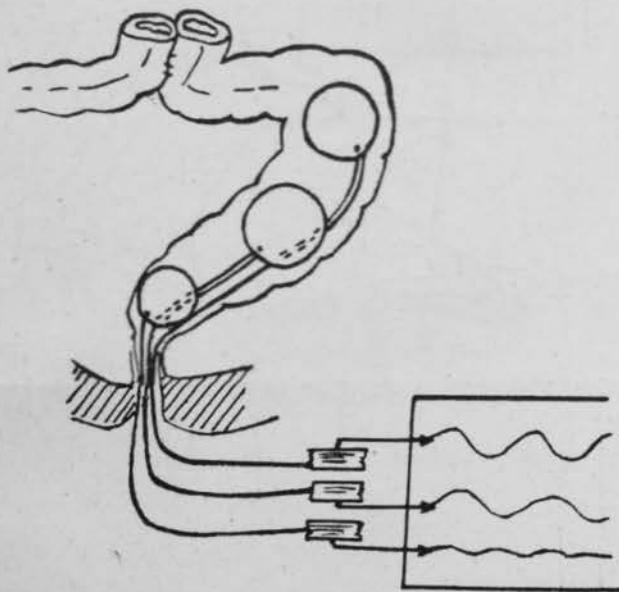


Esquema núm. 2, según el autor de la inervación vegetativa del colon distal, sigma y recto.

— Simpático.  
- - - Parasimpático.

una respuesta frente a un obstáculo distal que altere el curso normal de la evacuación y su gradiente peristáltico, tan bien estudiado por W. ALVAREZ. Esta idea fué propuesta por diversos autores; LOCKART MUMMERY ya hablaba de ello hace treinta años; MARTIN fué el primero en hablar de esfinterismo rectosigmoideo debido a la hiperactividad simpática. JENKIN: piensa en un espasmo del esfínter interno del ano; pero no es sino hasta los trabajos de NENHAUSER, de Boston, en 1949, quien estudió el megacolon a rayos X, encontrando una zona estrechada a nivel del rectosigmoideo, cuando comienza a vislumbrarse la verdad. Basado en estos hallazgos, SWENSON comienza a hacer recto sigmoidectomías, conservando los esfínteres con magníficos resultados. En 1940, TIFFIN describió un caso de estudio autópsico de enfermedad de Hirschprung, en el que los cortes histológicos del segmento dilatado demuestran una estructura completamente normal; en cambio, el estrechado presenta una ausencia o disminución notable de los ganglios del plexo de AUERBACH, haciéndole pensar que al faltar

la inervación parasimpática en esta zona habría una hiperactividad simpática que estrecharía el rectosigma, provocando un juego de dilatación-hipertrofia en el colon proximal hasta abocar en el megacolon. Las alteraciones funcionales de trastornos en la absorción y secreción intestinales serían también secundarios a esta retención forzada del bolo fecal. Hasta TIFFIN, pues, no encontramos una explicación sugestiva y al mismo tiempo que concuerde con los hallazgos histológicos. La confirmación de estas ideas se debe fundamentalmente a BODIAN, STEPHENS y WARD, del Great Ormond Street Hospital, que, como más arriba indicamos, vieron la ausencia del plexo de AUERBACH en el segmento estrechado, además de comprobar radiológicamente los estudios de NENHAUSER. Las rectosigmoidectomías practicadas con una técnica propia y con magníficos resultados por STEPHENS, DONALD y DENNIS BROWN no han hecho sino comprobar asimismo las ideas de SWENSON, de Boston. Este último autor, introduciendo un sistema de balones de goma por la colostomía previa a la intervención (ver dibujo).



Esquema núm. 3.—Aparato de SWENSON para registrar las ondas peristálticas en la enfermedad de HIRSCHPRUNG.

jo núm. 3), ha podido recoger gráficamente el peristaltismo en el colon, sigma y recto de estos enfermos, viendo cómo en el colon existen unas contracciones amplias y lentas, que se paran al llegar al segmento estrechado, en el cual, sin embargo, hay un aumento de la presión intraductal, es decir, que es evidente la constricción muscular a su nivel y la ausencia de peristaltismo.

Patogénicamente, pues, se ha aclarado bastante el problema de la enfermedad de Hirschprung. En los casos puros de esta enfermedad, se trata de una ausencia del tono parasimpático en un segmento generalmente distal del colon, que se convierte en esfínter constrictor, con posterior dilatación e hipertrofia del colon proximal.

Sin embargo, quedan aún por resolver muchas cosas, fundamentalmente ligadas a explicar el porqué de esta ausencia electiva en un segmento determinado de los ganglios parasimpáticos y su relación con los trastornos del crecimiento y nutrición que se observan en muchos de estos enfermos.

III. *Tratamiento.*—La historia del tratamiento de esta enfermedad va unida a la de su estudio, pues ha sido utilizando diversos métodos como se han ido descifrando algunos de sus problemas patogénicos.

Aunque no históricamente, sí para una mejor exposición, lo dividiremos en dos grupos: el médico y el quirúrgico.

*Tratamiento médico.*—En cuanto a la dieta, la que todos los autores recomiendan es la empleada para combatir el estreñimiento, poco fermentativa, abundante en residuos de celulosa y con laxantes suaves del tipo de la parafina. La quimioterapia empleada ha sido numerosísima, y, en general, orientada a actuar sobre el sistema vegetativo del colon así, se han administrado tiroidina, pitresina, atropina, prostigmina, sintropán, mecolil, etc., por BACON, LAW, PETERMAN, KENDALL, LAKIN, KLINGMAN, MC. CREA, SCHLESINGER, ALPERS, GREEN, BARGEN, WHITERHOUSE, HERRMAN, etc. De la revisión que hemos hecho de los trabajos de estos autores se deduce su confusiónismo, pues si bien casi todos piensan en un estado de hiperactividad simpática, por lo que dan mecholil y prostigmina para aumentar el tono parasimpático y relatan francas mejorías, otros, sin embargo, también relatan recuperaciones con drogas del tipo de la atropina y del sintropán, ambas inhibidoras del parasimpático.

La raquianestesia, introducida por SCOTT, une las orientaciones médicas con las quirúrgicas, marcando un nuevo sentido a esta terapéutica. Los resultados obtenidos por los diferentes autores son también dispares. TELDFORD, en 1948, describe 12 casos en los que la práctica de la anestesia espinal suministrando después parafina durante varios días, produce bastantes buenos resultados, siendo la punción siempre alta; relata ocho curaciones (?), dos resultados regulares, y en otros dos no hay respuesta en absoluto. En algunos de sus casos llegó a obtener regresiones en graves alteraciones del desarrollo y mentales. En los casos en que no respondieron se practicó simpatectomía (mal indicada a nuestro juicio), que tampoco sirvió de mucho. De estos casos de mejoría, así como de los de otros autores no tenemos referencias posteriores a largo plazo. Abundando en el pesimismo con respecto a este tratamiento, SWENSON y STEPHENS creen que se trata sólo de resultados o mejorías pasajeras. Lo que sí tiene interés de esta técnica es que sirve de test para ver el resultado que puede tener una simpatectomía, y que para que el colon se contraiga debe de ser alta.

*El tratamiento quirúrgico* de la enfermedad de Hirschprung ha sido orientado en tres caminos diferentes:

- Denervación simpática del colon.
- Resecciones de la porción dilatada.
- Resolver un posible obstáculo distal.

Se han empleado también otros tratamientos de carácter paliativo, como la simple colostomía en el segmento dilatado, de enorme valor para resolver los vólvulos que tan frecuentemente se presentan o una dilatación aguda; con ella también se consigue una franca mejoría de los pacientes como primer tiempo para una intervención posterior de carácter más radical.

*La simpatectomía* fué puesta en práctica por primera vez para resolver casos de megacolon por WARD y ROYLE, que hacían resecciones de los rami-comunicantes del primer ganglio lumbar, sección de las fibras medias de los ganglios 1, 2, 3 y 4 lumbares y sección del tronco simpático por debajo del cuarto. STAR y JUDD resecaban los 2, 3 y 4 ganglios lumbares. TELDFORD, basándose en su experiencia con la anestesia espinal, preconiza la simpatectomía muy alta y amplia. La mayoría hacían simpatectomías unilaterales derechas. RANKIN y

LEARMONT han hecho secciones del presacro y nervios cónicos medios del plexo mesentérico inferior. BACON, en su libro de enfermedades del colon y recto, resume en un expresivo cuadro la experiencia de ROSS, DE TAKATS, PASSLER, WARD, TELDFORD, PENIK, LADD, GROSS y CATTEL, un total de 186 casos, con un 45 por 100 de buenos resultados, 43 por 100 de mejorías temporales y un 9 por 100 de fracasos; la mortalidad media fué del 1,6 por 100. De la revisión hecha por nosotros de los trabajos de DIXON y JUDD, SMITHY, BARGEN y HERRMANN y STWARTS en estos últimos años, no confirma resultados tan halagüeños como los de los anteriores, a pesar de realizarse más modernamente, con técnicas adelantadas; yo creo por haber seleccionado mejor los casos.

La simpatectomía tiene, además, una serie de inconvenientes, puestos en evidencia por JENKINS y por PENIK, y muy dignos de tenerse en cuenta, como son: la pérdida del tono del colon y alteración en los reflejos de la defecación, con lo que aumentan las posibilidades de dilatación del colon, y si como afirma JENKINS, el tono de los esfínteres es parasimpático, aumentará también, por lo tanto, el estreñimiento y la obstrucción. Otras alteraciones no menos importantes son las que se han descrito de alteraciones en la inervación vesical y sexuales y en el atrofismo de las extremidades inferiores. Con todos estos datos, y si pensamos que para tener confianza en los resultados con este método hace falta un resultado positivo a la práctica de la raquianestesia y a las drogas colinérgicas, veremos cómo el campo de las simpatectomías es muy limitado.

Por estas razones es por lo que empezaron a ensayarse las colectomías totales o subtotales, y resumiendo los casos publicados por LADD, ASK, GUTIÉRREZ, BELL, WHITEHOUSE, DIXON y JUDD, GRIMSON, PATEL, LOWENSTAIN y CAREY, que suman un total de 460 casos, nos encontramos con una mortalidad media del 35 por 100, curaciones 40 por 100 y el resto fracasos. Las últimas estadísticas de DIXON, HERRMANN, SWARTS y SWENSON nos demuestran mejores resultados y la mortalidad baja al 10 por 100. A esta técnica se le pueden hacer varias objeciones importantes: a) Enorme mortalidad operatoria, sobre todo en los menores de cuatro años. b) Recurrencia de la enfermedad en el colon proximal, que se respeta y se anastomosa con el recto o sigma, y hasta a veces en el ileon terminal. La poca cantidad de curaciones y estos inconvenientes hacen en general estas operaciones impracticables.

Vamos a pasar revista, por último, a las intervenciones realizadas con ánimo de eliminar un posible obstáculo distal.

HURT describió las dilataciones bajo anestesia del recto y ano; JENKINS utiliza la sección y extirpación de un segmento del esfínter interno del recto, describiendo tres curaciones. Y últimamente SWENSON y BELL comienzan a utilizar la rectosigmoidectomía con conservación de los esfínteres. En sus últimas publicaciones de 1949 relatan 34 rectosigmoidectomías, previa colostomía transversa y con una técnica ideada por ellos, y obtienen el sorprendente resultado de 33 curaciones absolutas y un fallecimiento operatorio.

STEPHENS, del departamento del Prof. DENNIS BROWN, publica en 1950 los resultados a largo plazo de 12 rectosigmoidectomías con conservación de los esfínteres, habiendo modificado la técnica de SWENSON, y obteniendo sin mortalidad alguna una total mejoría en el estado general de sus pacientes

y en el cuadro radiológico del colon que se respetó. En otros 14 casos, recientemente operados de esta forma, obtuvo dos muertes postoperatorias en niños con muy mal estado general, nueve curaciones, tres complicaciones de carácter médico y en los últimos tres casos no se atreve a valorar resultados por ser muy recientes. En nuestra estancia en este hospital de Great Ormond Street hemos podido comprobar la mejoría de estos últimos casos y de otros varios pequeños operados por DENNIS BROWN y DONALD.

IV. Como conclusiones finales a esta revisión, podemos hacer las siguientes:

1) Los conocimientos actuales respecto a la inervación vegetativa del intestino y sus esfínteres son muy poco estables.

2) Gracias a las experiencias de SWENSON, BELL, NENHAUSER, STEPHENS, BODIAN y WARD se ha llegado a conclusiones bastante definitivas en cuanto se refiere a la patogenia, clínica y tratamiento de la enfermedad de Hirschprung, que debe ser perfectamente deslindada de otros tipos de megacolon secundarios a obstrucciones en el adulto y al estreñimiento crónico en los niños, estos últimos remiten muy bien con tratamiento médico simple de drogas, laxantes y reeducación de su hábito intestinal.

3) Las mejorías obtenidas con la raquianestesia y las simpatectomías amplias se deben, por una parte, a la disminución del tono simpático en la zona estrechada del rectosigmoide, aunque nunca podrá aquélla ser muy eficaz cuando sabemos que ésta carece de plexo parasimpático y no pueden pasar por ella las ondas peristálticas del colon. Sólo en aquellos casos que no son enfermedad de Hirschprung verdaderos, o que la zona estrechada sea muy corta o baja, mejorarán con la simpatectomía.

4) Las colectomías totales no se deben realizar en estos casos, pues no responden a un criterio patológico y tienen una mortalidad prohibitiva en los menores de cuatro años, en los que la enfermedad todavía puede ser objeto de un tratamiento curativo.

5) El tratamiento de elección será por hoy, a juicio nuestro: primero, tratamiento médico, con dieta adecuada, laxantes, régimen de vida y drogas colinérgicas; si así no mejoran, como ocurrirá si se trata de una verdadera enfermedad de Hirschprung, se procederá a la rectosigmoidectomía con conservación de los esfínteres, previa colostomía transversa.

#### BIBLIOGRAFIA

- ADSON.—Surgery, 1, 859, 1937.  
 ALVAREZ.—Journ. Am. Med. Ass., 83, 573, 1924.  
 BACON.—Colon and rectum diseases. Philadelphia, 1949.  
 BODIAN.—Lancet, 256, 6, 1949.  
 CATTEL, S.—Clin. N. Am., 26, 644, 1946.  
 DE TAKATS.—Surg. Clin. Obst., 69, 762, 1939.  
 DIXON.—Surg. Clin. N. Am., 889, 1948.  
 FENWICK.—Brit. Med. J., 2, 564, 1900.  
 FRASER.—Brit. Med. J., 1, 359, 1926.  
 GASKELL.—The involuntary nervous system. London, 1916.  
 GRIFFITHS.—Am. J. Med. Sci., 118, 283, 1899.  
 GRIMSON.—Surg. Gyn. Obst., 80, 164, 1945.  
 HAWKINS.—Brit. Med. J., 1, 477, 1907.  
 HUNTER.—M. J. Autr., 1, 86, 1924.  
 HERRMANN.—Surg. Clin. N. Am., 1170, oct. 1946.  
 HIRSCHPRUNG.—Klin. Wschr., 36, 977, 1899.  
 JENKINS.—Austr. N. Zeal. J. Surg., 17, 189, 1948.  
 JUDD.—Surg. Clin. N. Am., 889, 1948.  
 KENDALL.—Pediatrics. Philadelphia, 1945.  
 KLINGMAN.—J. Pediatrics, 13, 805, 1938.  
 KNIGHT.—Brit. J. Surg., 22, 156, 1934.  
 LAW.—Am. J. Dis. Child., 60, 262, 1940.  
 LADD.—Abdominal surgery of Infancy. Philadelphia, 1941.  
 LEARMONT.—Am. J. Physiol., 94, 501, 1930.  
 LEARMONT.—Am. J. Physiol., 20, 603, 1946.  
 LEONARDO.—Arch. Int. Med., 59, 434, 1937.  
 LARKIN.—New York St. J. Med., 45, 310, 1945.

- LOCKART MUMMERY.—Diseases of the rectum and colon. 1923.
- MARTÍNEZ.—Bol. Inst. Pat. Med., 1948.
- MARANÓN.—(Cit. J. MARTÍNEZ.)
- MC. CREA.—Annual meeting Proct. Soc. Amm., 1946.
- MYA.—Sperimentale, 48, 215, 1894.
- ROBERTSON.—Proc. Mayo Clin., 13, 123, 1938.
- ROYLE.—M. J. Austr., 1, 77, 1924.
- PETERMANN.—J. Pediatrics, 27, 484, 1945.
- PENIK.—Journ. Am. Med. Ass., 128, 423, 1945.
- PIULACHS.—Acta Med. Hisp., 37, 131, 1947.
- SCOTT.—J. Clin. Invest., 9, 247, 1930.
- SCOTT.—Surgery, 20, 603, 1946.
- SWENSON y BELL.—Surgery, 24, 212, 1948.
- SWENSON.—New Engl. J. Med., 241, 551, 1949.
- STEPHENS y NENNHAUSER.—Pediatrics, 4, 201, 1949.
- STEPHENS, BODIAN y WARD.—Proc. Roy. Soc. Med., 41, 83, 1948.
- STEPHENS, BODIAN y WARD.—Lancet, enero 1949.
- STEPHENS, BODIAN y WARD.—Lancet, enero 1950.
- STWARTS.—Gastroenterology, 8, 519, 1947.
- SMITHY.—Surgery, 22, 239, 1947.
- TELDFORD.—Brit. Med. J., 827, may 1948.
- TIFFIN.—Am. J. Dis. Child., 59, 1071, 1940.
- TREVES.—Lancet, 276, 1898.
- WALKER.—Brit. Med. J., 2, 230, 1893.
- WHITERHOUSE y BARGEN.—Gastroenterology, 1, 10, 1943.
- WADE, M.—Med. J. Australia, 1, 137, 1927.

## ORIGINALS

### EFECTOS FAVORABLES Y DESFAVORABLES OBSERVADOS CON EL USO DEL ACTH Y LA CORTISONA \*

J. TANCA MARENGO.

Efectos en espóndilo, artritis y poliartritis crónica anquilosante.—Resultados en alergia cutánea necrotizante y en quemaduras muy extensas.—Contraindicaciones: ACTH y Cortisona en tuberculosis; reservas respecto a otras infecciones.

#### GENERALIDADES.

Las sustancias hormónicas de este grupo poseen una actividad terapéutica inespecífica. Actúan indiferentemente modificando las alteraciones producidas en los parénquimas y en el tejido conjuntivo—en particular colágeno—por los elementos agresores. Sus efectos no específicos han suscitado ciertos comentarios que tienden a restarles valor e importancia a estos elementos terapéuticos, crítica que no tiene razón de ser, pues aunque la noción etiológica es la que debe primar en todo diagnóstico, no podemos sustraernos a interpretar y tratar de rectificar los daños causados en los órganos por los gérmenes, virus, ultravírus, etc., con ánimo de repararlos, con la aspiración de cumplir una terapéutica patogénica, valga mejor decir sindrómica y a veces simplemente sintomática, haciendo abstracción parcial del factor etiológico.

Las reacciones patológicas provocadas en los tejidos y la intervención del sistema hipófisis-adrenal en los fenómenos de protección y defensa han sido bien establecidos, aunque no todavía suficientemente estudiadas. SELYE y sus colaboradores engloban gran parte de estos fenómenos bajo la denominación común de *síndromes de adaptación*. KENDALL, HENCH, SLOCUMB y colaboradores<sup>1, 2</sup>, habían observado asimismo la influencia favorable que en las ar-

tritis crónicas marcaban la aparición del embarazo, de la ictericia y la anestesia quirúrgica, y considerando que estas circunstancias originaban cambios metabólicos muy importantes se aplicaron a reproducirlos artificialmente mediante la experimentación metódica de los esteroides corticales que desde 1934 venían comprobando KENDALL, REICHSTEIN, WINTERSTEINER, PFIFFNER y otros: C. JIMÉNEZ DÍAZ y colaboradores<sup>3</sup> se inclinan a interpretar estos hechos como *fenómenos de disreacción*, que se producen en los tejidos de los personas constitucionalmente predispuestas a responder de modo muy peculiar, siempre análogo, frente a estímulos de naturaleza diversa. Anotan la persistencia de estas respuestas, que se traducen obstinadamente por una sintomatología poco influenciada por los medicamentos habituales; señalan lo que han observado y mencionado con anterioridad respecto a la notable mejoría que se aprecia en casos aparentemente irreversibles, cuando se produce fiebre (espontánea o artificialmente), y a este propósito relatan sus satisfactorias experiencias terapéuticas conseguidas con la mostaza nitrogenada ( $H_3N$ ), debidas probablemente a la acción de las proteínas liberadas durante los fenómenos de linfólisis, y asimilan esta manera de actuar a las del ACTH y la Cortisona. Para comprender mejor cómo, en muchos casos, el factor etiológico queda subordinado, bajo el punto de vista terapéutico, a la disfunción creada en los órganos por los elementos patógenos, consideremos la manera tan diversa como debemos actuar frente a la tuberculosis pulmonar y a la tuberculosis suprarrenal, particularidades que también mencionan C. JIMÉNEZ DÍAZ y colaboradores. En el primer caso, primarán en nuestras directivas terapéuticas los recursos etiológicos y todo aquello que tienda a sostener las funciones respiratoria y circulatoria y a mejorárlas. En el segundo caso, sin perder de vista, desde luego, la necesidad de anular o atenuar hasta donde sea posible la acción del bacilo tuberculoso, valiéndonos para esto de los mismos agentes usa-

\* Comunicación a la Sociedad Médico-Quirúrgica del Guayas en la sesión de 7 de marzo de 1951.