

chen die dabei in Frage kommen besprochen, wobei als Hauptfaktoren die Verträglichkeit des Patienten und die Geschwindigkeit der Injektion in den Gefäßbaum der Karotis erwähnt werden.

RÉSUMÉ

On révisé une casuistique de 383 angiographies cérébrales carotidiennes réalisées pendant les quatre dernières années dans les Services de névrochirurgie du Dr. Obrador, de l'Institut d'Investigations Cliniques et Médicales et de l'Institut National de Oncologie.

Il y a eu dans ce matériel 2 accidents mortels immédiatement après l'angiographie, et on présente les histoires cliniques de ces malades; 9 complications transitoires se présentèrent également (hémiparésie, crises, hémianesthésie, etc.) et un cas d'hémiplégie avec déficit neurologique qui persista.

On fait une révision d'autres accidents décrits dans la littérature avec un commentaire au sujet des possibles causes déclenchantes détachant comme principaux facteurs la tolérance du moyen de contraste et la vitesse de son injection dans l'arbre vasculaire carotidien.

MEGACOLON CONGENITO (ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG)

F. CAMPOY VIDAL.

Sevilla.

HISTORIA, ANATOMÍA PATOLÓGICA Y PATOGENIA.

El megacolon congénito o enfermedad de Hirschprung fué descrita por este autor como entidad clínica en el año 1888 con la publicación de dos casos que llegaron a la autopsia a los siete y once meses de edad, respectivamente. Ambos habían presentado estreñimiento, alternando en algunas ocasiones con diarrea. Ofrecieron distensión abdominal desde el nacimiento.

Al abrir el abdomen se encontró con el colon descendente y el transversal marcadamente distendidos, y menos el colon ascendente; el recto no estaba dilatado y quizá presentara una ligera estrechez. Abierto el colon, había alteraciones de tipo inflamatorio en el segmento dilatado.

HIRSCHPRUNG creyó que la enfermedad primaria radicaba en la porción dilatada del colon y pensó que la causa era una anomalía congénita. En 1901, TITTEL nos habla por primera vez en la enfermedad de Hirschprung de la escasez de células ganglionares en los plexos intramu-

rales del colon a diferentes alturas del mismo. Sus observaciones fueron hechas en un niño de quince meses, pensando que estas deficiencias en la innervación pudieran ser la causa de una motilidad anormal del colon.

En 1920 y 1924, DALLA VALLE publicó los resultados de los hallazgos necrópsicos en dos niños hermanos afectos de enfermedad de Hirschprung. En ambos encontró ausencia de células ganglionares intramurales en la región recto-sigmoidea, que era de aspecto macroscópico normal, mientras que el segmento dilatado y de paredes hipertrofiadas situado por encima de la zona de aganglioneosis, así como el resto del colon, no presentaban anomalías de los plexos intramurales.

En 1928, CAMERON describe la ausencia de células ganglionares intramurales en la zona distal a la de dilatación e hipertrofia y piensa en la posibilidad de que estas alteraciones fueran secundarias a procesos inflamatorios previos.

En 1938, ROBERTSON y KERNOHAN describieron de nuevo la ausencia o disminución en número de las células ganglionares en los plexos intramurales de la porción de intestino grueso distal a la de dilatación e hipertrofia. Este segmento agangliónico es la causa primaria del megacolon congénito o enfermedad de Hirschprung. Por otra parte, demostraron la integridad de los plexos intramurales en los casos de colitis infecciosa crónica.

Los mencionados autores describieron también la llamada zona transicional, zona en la que hay una disminución en el número de células ganglionares, y que está situada entre la zona agangliónica y la dilatada. En la zona de aganglioneosis demostraron la existencia de fibras amielínicas atípicas.

Los hallazgos de ROBERTSON y KERNOHAN fueron confirmados posteriormente por TIFFIN y colaboradores, ZUELZER y WILSON, WHITEHOUSE y KERNOHAN, BODYAN y cols., HÜTHER, KEEFER y MOKROHISKY, entre otros.

En 1949, SWENSON y NEWHAUSER contribuyeron a la solución del problema que el megacolon congénito plantea, el primero merced a sus trabajos sobre técnicas quirúrgicas y el segundo sobre diagnóstico radiológico.

SWENSON y cols. y HIATT han hecho trazados kimográficos de la motilidad del colon en la enfermedad de Hirschprung, mediante la inserción de pelotas insuflables dentro de recto, sigmoide y colon descendente, demostrando que el segmento agangliónico no presenta actividad peristáltica, siendo causa de obstrucción crónica al paso de las heces, presentando a veces contracciones en masa de carácter no propulsivo. Esta es una razón que explica el estreñimiento; pero todavía hay otra, y es que en la zona de aganglioneosis, localizada en el 90 por 100 de los casos en el recto sigmoide, falta el reflejo de defecación, y es solamente merced a las vigorosas contracciones del segmento dilatado e hipertrofiado como las heces (atravesando el segmen-

to agangliónico, las más de las veces estrechado) salen al exterior.

La localización preferente de la aganglionosis por la región rectosigmoidea no se ha explicado claramente.

PRESENTACIÓN DE CASOS.

Caso 1. Niña E. S., de tres días de edad. En la historia familiar es de interés el que sus dos hermanas mayores eran estreñidos crónicos. Nuestra paciente empieza con vómitos a los dos días de nacer, con distensión abdominal progresiva e hiperperistalsis visible a través de la pared abdominal, sin eliminación de meconio por vía rectal.

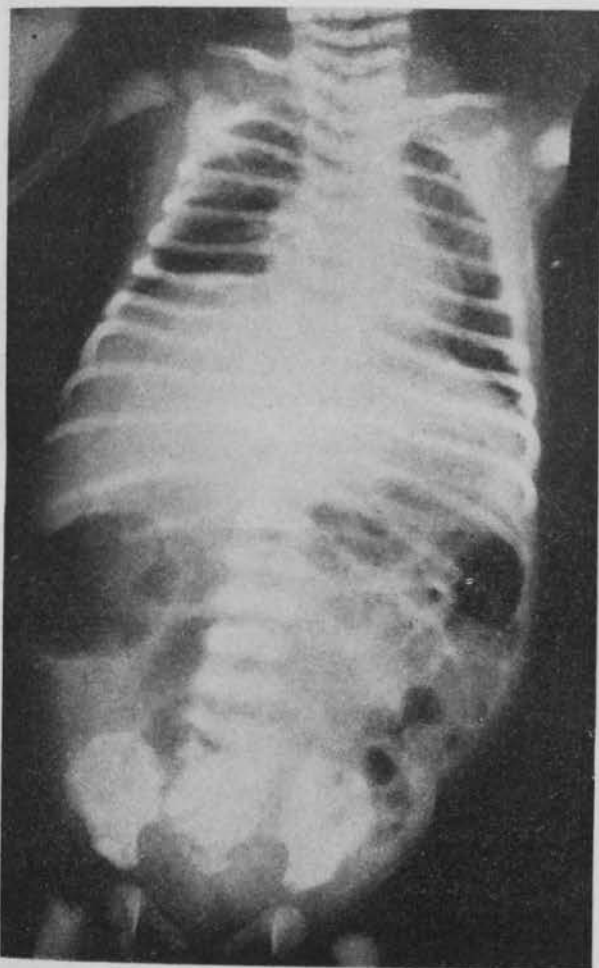


Fig. 1 (caso 1). La radiografía está tomada en decúbito supino. Distensión gaseosa de intestino grueso y delgado. Elevación diafragmática.

La radiografía de la figura 1, tomada en decúbito supino, muestra marcada distensión abdominal con elevación diafragmática, se visualiza más gas de lo habitual en intestino grueso a nivel de ambas flexuras (esplénica y hepática), con distensión gaseosa de algunas asas de intestino delgado.

La radiografía de la figura 2, tomada en la posición erecta, muestra la existencia de niveles líquidos. El cuadro clínico y radiológico es el de obstrucción intestinal incompleta, de localización probable en tramo distal de intestino grueso.

El enema de lipiodol (figs. 3 y 4) muestra la existencia de un segmento de colon estrechado, que se extiende desde el esfínter del ano hasta la flexura esplénica, donde el intestino se dilata de una manera brusca. De nuevo visualizase la marcada distensión abdominal, que incluye numerosas asas de intestino delgado.

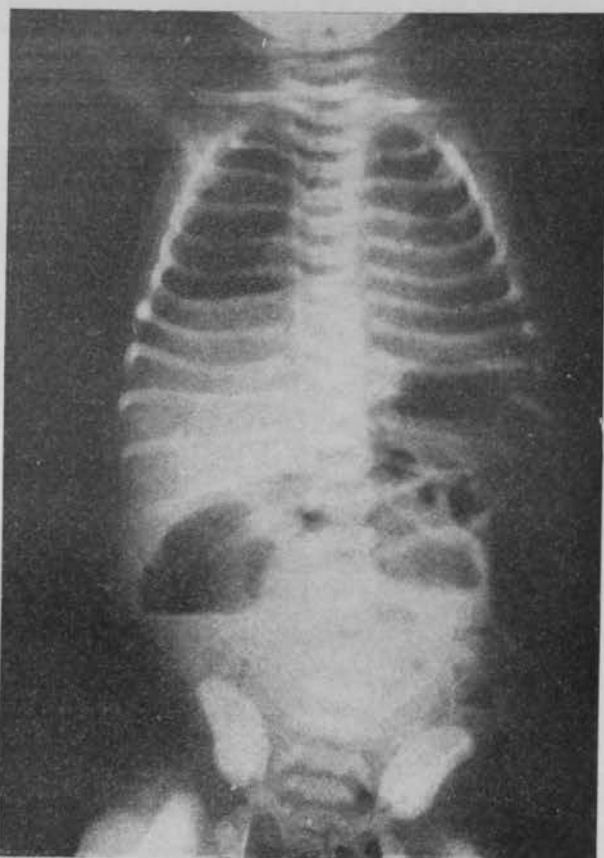


Fig. 2 (caso 1).—Niveles líquidos, a diferentes alturas, disposición en escalera. Tomada en la posición erecta.



Fig. 3 (caso 1).—Enema de lipiodol, posición O. A. D. El segmento estrechado (agangliónico) se extiende desde recto a flexura esplénica.

En muy mal estado general se le practicó una colostomía y falleció a las pocas horas de la intervención.

El estudio anatomopatológico del colon puso en evidencia una aganglioneosis del segmento estrechado.

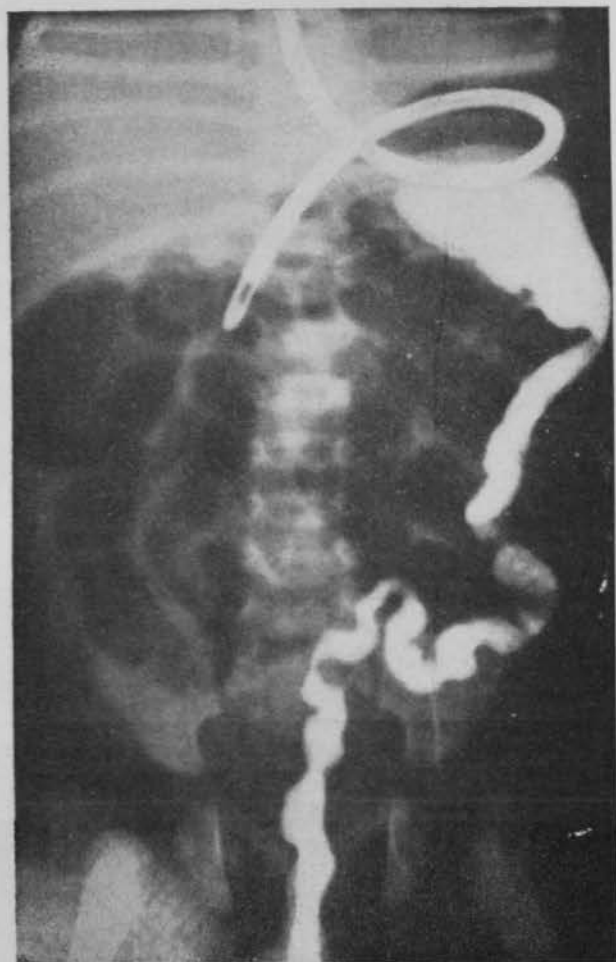


Fig. 4 (case 1).—Enema de lipiodol. Proyección A. P., muestra el paso brusco de la zona estrechada (agangliónica) a la de dilatación compensadora.

Caso 2. C. S., de cinco meses de edad. Viene al hospital con una historia de obstrucción intestinal a los dos días de nacer, que se acompañó de vómitos. El niño estuvo muy enfermo, consiguiendo sobrevivir este episodio, pero desde entonces presenta estreñimiento y con frecuencia ataques de distensión abdominal con dolores y febrícula.

El examen físico reveló lo que se interpretó como un enorme intestino grueso; el recto estaba estrechado al tacto y producía esa impresión de "abrazar al dedo explorador", tan típica del segmento rectal estrechado del megacolon congénito.

Mostramos (fig. 5) la radiografía del enema de bario tomada en AP. En ella se visualizan estrechados el recto y la porción más distal del sigmoides e inmediatamente por encima hay una dilatación brusca del sigmoides, el cual es redundante (elongado), dirigiéndose hacia el lado izquierdo del abdomen para después cruzar al derecho, no permitiendo al radiólogo la entrada de más solución de bario. Los pliegues mucosos se visualizan bien y son un exponente de la hipertrofia de la muscular y muscularis mucosa en su esfuerzo para conseguir empujar el contenido fecal a través del segmento estenosado.

Fue sometido a la intervención quirúrgica; le fue practicada una colostomía, seguida de la resección del segmento estrechado mediante la intervención abdominoperineal. El curso postoperatorio fue muy accidentado, empeorando progresivamente hasta su fallecimiento.

El estudio microscópico de la pieza operatoria demostró una aganglioneosis del segmento estrechado.



Fig. 5 (case 2).—Enema de bario. Estrechamiento del recto-sigmoides y elongación del sigmoides por encima de la estenosis. Visualización de pliegues mucosos de sigmoides.

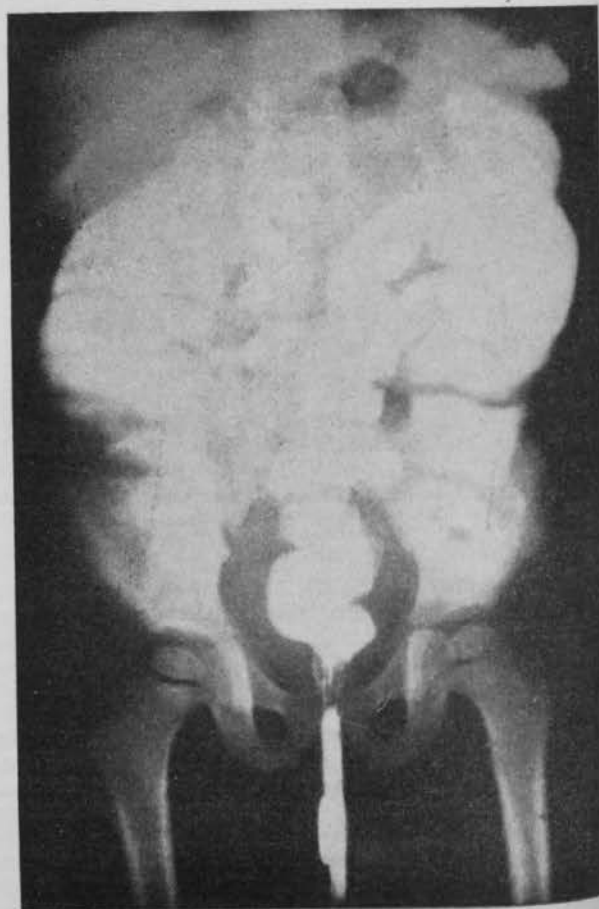


Fig. 6 (case 3).—Enema de bario. Recto-sigmoides elongado y ligeramente estrechado. Dilatación por encima del tercio distal de sigmoides.

Caso 3. E. H., niño de tres años de edad, estreñido desde pocos días después del nacimiento. Con ayuda de laxantes consigue defecar a intervalos entre tres y siete días. Hacia cuatro meses que había tenido un accidente de obstrucción intestinal que obligó a los padres a trasladarlo urgentemente a un hospital, en el cual la obstrucción fué resuelta mediante enemas y la introducción de sondas rectales. En el momento de la exploración radiológica ofrecía muy ligera distensión abdominal; por lo demás, su aspecto era normal.



Fig. 7. (Caso 3).—Proyección O. A. D. Muestra la dilatación brusca de sigmoides a nivel de la unión de su tercio distal con sus tercios proximales.

El enema de bario (fig. 6) pone de manifiesto un recto ligeramente estrechado que se continúa con un sigmoide elongado y ligeramente estrechado. Sin embargo, en la unión del tercio distal con el tercio medio del sigmoide hay una dilatación brusca, que se pone mejor de manifiesto en la posición O. A. D. (fig. 7) y en la radiografía con compresión de la figura 8.



Fig. 8 (caso 3).—Enema de bario. Radiografía con compresión mostrando la zona de estenosis y dilatación del sigmoide.

Ha penetrado más bario del que sería de desear. El resto del intestino grueso presenta un aumento de calibre.

Es éste un caso de megacolon compatible, hasta el momento que vimos al paciente, con una existencia próxima a lo normal. Casos como éste son los que hacen pensar en los estados de hipoinervación, intermedios entre los de segmento agangliónico y la innervación perfecta.

Este niño continuó con tratamiento médico, haciendo comprender a los padres que probablemente necesitaría la intervención quirúrgica en el futuro.

Caso 4. Niño J. M. Viene al hospital a los cinco años de edad; tiene una historia de estreñimiento que comenzó a las pocas semanas del nacimiento con alguna diarrea intermitente. Los laxantes, enemas y las intervenciones manuales en los casos de impactos fecales no eran suficientes para permitirle llevar una existencia tolerable. En una ocasión había sufrido un accidente de shock a continuación de un enema de agua corriente.

Existía una historia añadida de aparato urinario: el niño no sentía la necesidad de orinar, teniendo que obligarle su madre a hacerlo a intervalos adecuados, y una vez terminada la micción voluntaria la madre comprimía la vejiga mediante presión suprapúbica consiguiendo expulsar todavía alguna orina.

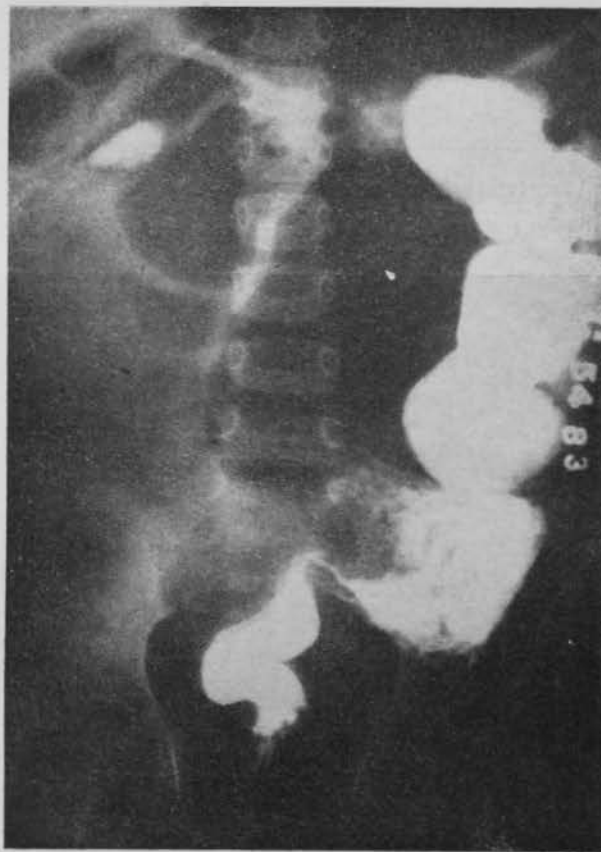


Fig. 9 (caso 4).—Enema de bario, AP. mostrando el estrechamiento del recto y tercio distal de sigmoides con dilatación brusca por encima de este segmento.

El enema de bario en AP. (fig. 9) pone de manifiesto un rectosigmoide estrechado con dilatación brusca a nivel de tercio medio de sigmoide, que se visualiza mejor en la O. A. D. semilateral de la figura 10. El colon descendente está muy aumentado de calibre.

Se sometió a la intervención quirúrgica; primero le practicaron una colostomía, seguida a los seis meses de la resección del segmento estrechado, y anastomosis según la técnica abdominoperineal (pullthrough). La colostomía fué cerrada tres semanas después.

La radiografía de la figura 11 es la del enema de bario a repleción practicado un año después de la intervención

quirúrgica. La de la figura 12 está practicada inmediatamente después de evacuar. Se aprecia la disminución en la longitud del colon, el cual está todavía aumentado de calibre, y la buena función evacuadora.

La figura 13 es la radiografía (hecha antes de la inter-

vención quirúrgica) del urograma intravenoso tomada a los veinte minutos de la inyección del medio de contraste. Se visualiza estasis del sistema pelvis-cáliz izquierdo con elongación, estasis y dilatación del uréter izquierdo. La vejiga urinaria está aumentada de volumen.

Durante el período postoperatorio la madre no siguió las instrucciones, descuidando los enemas de limpieza aconsejados, por lo que en varias ocasiones sufrió impactos fecales. Poco a poco se fué regularizando el intestino; seis meses después de la intervención quirúrgica bastaba con un enema cada tres días y luego una cucharada de aceite mineral también cada tres días era suficiente para permitir una evacuación diaria.



Fig. 10 (caso 4).—Enema de bario. Proyección O. A. D., semilateral, mostrando mejor que en la anterior el segmento estrechado y la dilatación compensadora.



Fig. 11 (caso 4).—Enema de bario a repleción practicado un año después de la resección del segmento agangliónico. El colon está aumentado de calibre y acortado.



Fig. 12 (caso 4).—Enema de bario. Radiografía post-evacuación mostrando el buen vaciamiento y el acortamiento del colon.

Ya se está acostumbrando a vaciar su vejiga urinaria sin el aviso materno, pero ha tenido dos ataques de pielonefritis en el primer año postoperatorio.

El estudio anatomopatológico del segmento estrechado demostró la ausencia de células ganglionares.

Caso V. E. K., niña de diez años de edad con una historia de estreñimiento crónico y algunos impactos fecales que se resolvieron mediante enemas repetidos. Está poco desarrollada para su edad, presentando un abdomen distendido.

La radiografía simple de la figura 14, tomada antes de resolverle un impacto fecal, y en la posición de sentada, muestra gran cantidad de heces y gas en la región del colon descendente y de gas en la región de colon transverso y ascendente, visualizándose algunos niveles líquidos, probablemente localizados en la porción más distal de intestino delgado.

Después de resolverle el impacto se practicó el enema de bario, y en la figura 15 mostramos la radiografía en

proyección O. A. D. semilateral, en la que se visualiza un recto prácticamente normal, así como la porción más distal del sigmoides; inmediatamente por encima hay una dilatación brusca del sigmoides, donde la pequeña cantidad de bario que se ha permitido entrar se mezcla diluyéndose en gran cantidad de contenido fecal.

Fue sometida a la intervención quirúrgica; le practicaron la resección del segmento distal a la dilatación por vía abdominoperineal en un tiempo, es decir, sin colostomía previa. Tuvo un curso postoperatorio tormentoso a consecuencia de la anastomosis sigmoidorrectal. Fue mejorando lentamente y abandonó el hospital en buenas condiciones.

El estudio de la pieza operatoria demostró la ausencia de células ganglionares en recto sigmoides.

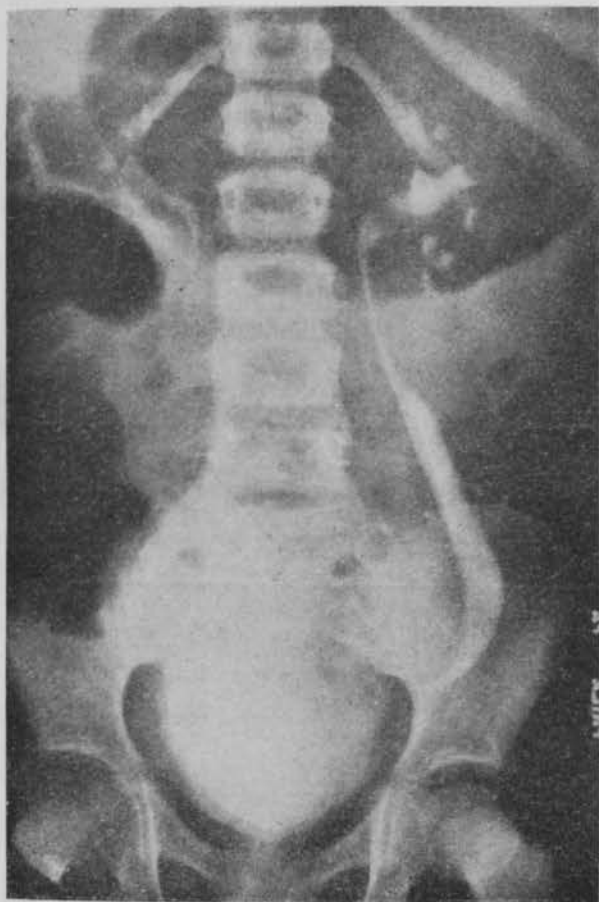


Fig. 13 (caso 4).—Urograma intravenoso, radiografía a los veinte minutos de la inyección del medio de contraste, mostrando estasis del sistema pelvis-cáliz izquierdo. Elongación, estasis y dilatación de uréter izquierdo y aumento de volumen de vejiga urinaria.

Caso 6. Señora M. M., de veintinueve años de edad, casada, estreñida a partir de los primeros meses después del nacimiento. Este estreñimiento fue bastante bien tolerado hasta la edad de once años, cuando empezó a tener impactos fecales, resueltos mediante enemas y el empleo de aceite de ricino por vía oral.

A los veintitrés años empezó a notar un bulto en abdomen, en región de fosa iliaca izquierda, muy desplazable hacia zona umbilical y fosa iliaca derecha; este bulto, duro, y de paredes lisas, fue creciendo hasta adquirir tres años después el tamaño de una cabeza fetal.

El enema de bario (fig. 16) muestra una gran dilatación del sigmoides, así como defectos de repleción producidos por el fecioma. Las radiografías del tramo más distal de intestino grueso (fig. 17), tomadas en A. P. y O. A. D., muestran una dilatación del recto (dilatación pasiva), seguida de la gran dilatación de sigmoides, y en una de estas radiografías también se aprecia el defecto de repleción ocasionado en el sigmoides por el fecioma.

La paciente quedó embarazada, dando nacimiento a los siete meses de gestación a una niña que actualmente está completamente sana. En la radiografía de la figura 18 se visualiza el feto, así como el desplazamiento de

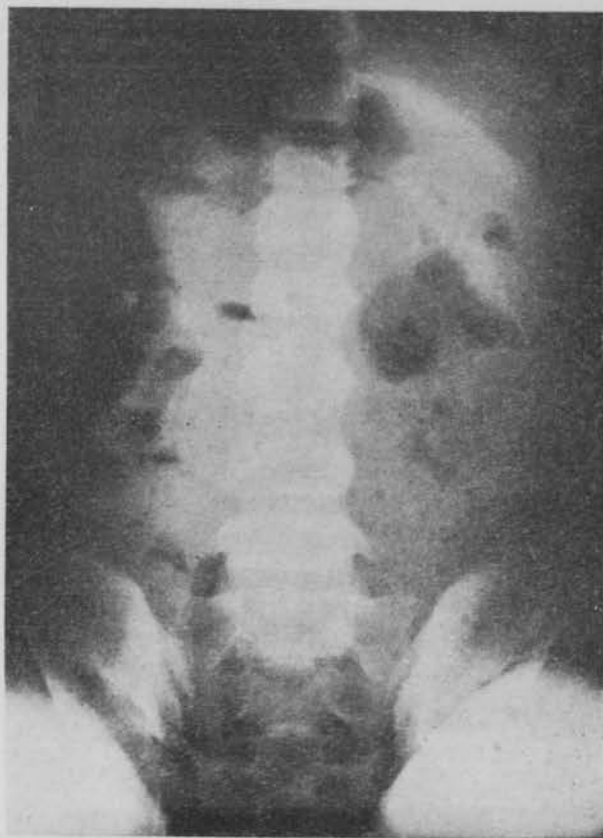


Fig. 14 (caso 5).—Radiografía simple de abdomen en la posición de sentada. Cuadro radiológico de obstrucción intestinal con niveles líquidos a nivel de ileon terminal. En el lado izquierdo hay una gran cantidad de material fecal mezclado con gas.



Fig. 15 (caso 5).—Enema de bario en O. A. D. semilateral. Recto y porción distal de sigmoides prácticamente normales con dilatación brusca de sigmoides por encima de este segmento.

la gran dilatación de sigmoides, debido al útero gestante. En esta radiografía se vuelve a visualizar el defecto de repleción producido por el fecaloma.

La paciente, tras reponerse del parto, fué intervenida quirúrgicamente; en un primer tiempo le practicaron una colostomía, con la cual el fecaloma disminuyó marcadamente de tamaño (fig. 19), y una vez limpio el intestino le resecaron por vía abdominal el segmento dilatado y la mayor parte (posible de extirpar por vía abdo-



Fig. 16 (caso 6).—Enema de bario. Muestra la gran dilatación de sigmoides y los defectos de repleción del fecaloma.

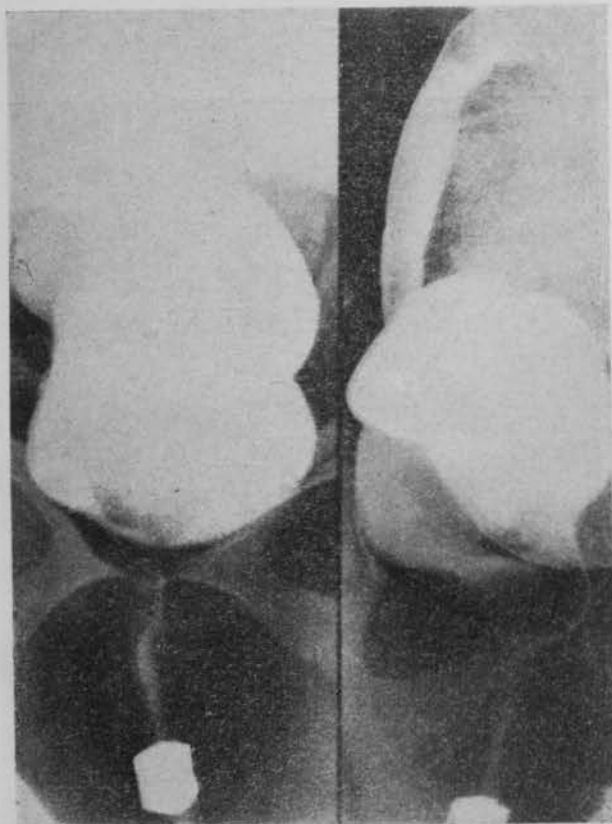


Fig. 17 (caso 6).—Enema de bario. Recto distendido (dilatación pasiva); a continuación, el sigmoides muy dilatado. En la de la derecha se aprecia el defecto de repleción ocasionado por el fecaloma.



Fig. 18 (caso 6).—En pelvis se visualiza el feto. El sigmoides dilatado, con el defecto de repleción del fecaloma, está desplazado hacia arriba y a la derecha.

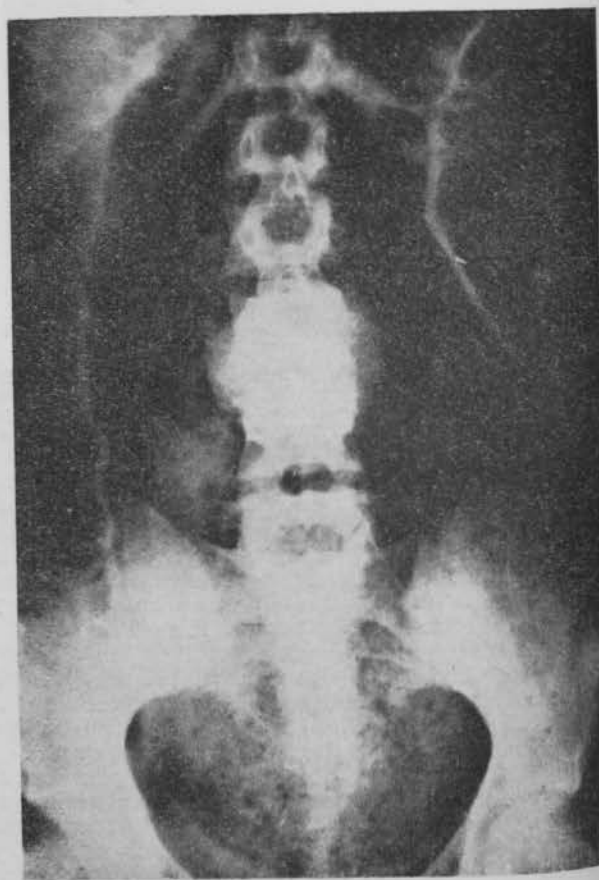


Fig. 19 (caso 6).—Radiografía simple, tras la colostomía, mostrando la disminución de tamaño del fecaloma, cuya sombra se proyecta sobre los cuerpos vertebrales de L3 y L4. Hay una gran cantidad de material fecal en colon.

minal) del segmento distal a la dilatación con anastomosis término-terminal.

No se hizo estudio anatomopatológico de la pieza operatoria.

Han transcurrido catorce meses de la intervención y la paciente se encuentra perfectamente.

SINTOMATOLOGÍA Y HALLAZGOS FÍSICOS EN EL MEGACOLON CONGÉNITO.

La enfermedad de Hirschprung inicia su cuadro clínico poco después del nacimiento, días, a veces semanas o meses, pero no después de los dos años. El síntoma constante y más llamativo es el estreñimiento; no obstante, y probablemente debido a irritación de la mucosa intestinal por el contenido fecal espesado, puede intercalarse algún episodio de diarrea.

El segmento agangliónico, actuando como un obstáculo mecánico al paso de las heces, es la causa de la gran dilatación e hipertrofia del segmento situado por encima, en el cual hay retención de gran cantidad de material fecal, pudiendo aumentar varias veces su calibre. Esta distensión intestinal determina un aumento de volumen abdominal, que puede ser tan marcado que origine dificultades respiratorias secundarias a la elevación del diafragma, como ocurrió en nuestro caso 1. Esta distensión abdominal determina adelgazamiento de las paredes abdominales, lo que permite visualizar la prominencia del colon marcadamente distendido, así como las ondas peristálticas. Esta hiperperistalsis puede ser dolorosa, pero las más de las veces pasa inadvertida al paciente. La piel del abdomen puede llegar a estar tensa y brillante. Puede existir fetidez de aliento y en los casos graves anorexia con adelgazamiento y mal estado nutritivo.

En los primeros días de la vida puede producirse un cuadro de obstrucción intestinal más o menos completa, llamando entonces la atención los vómitos; ello sucedió en nuestros casos 1 y 2.

Aunque todos los autores coinciden en que el megacolon congénito se da con más frecuencia en el sexo masculino, nosotros hemos presentado tres casos de cada sexo.

A la palpación, si el abdomen está distendido y tiene su pared adelgazada, es posible delimitar el segmento dilatado y de paredes engrosadas, apreciándose el acúmulo de gas y material fecal y, como en nuestro caso 6, se pueden palpar fecalomas. La auscultación abdominal es la típica de los casos de hiperperistalsis secundaria a obstrucción de tipo mecánico.

El examen rectal demuestra la mayoría de las veces un recto vacío y que a veces se ajusta al dedo, lo que es prueba del estrechamiento del mismo.

La sintomatología puede ser muy variable; los casos más graves suelen ser aquellos que se manifiestan por una obstrucción intestinal en el período inmediatamente postnatal; nuestros casos 1 y 2 pertenecían a este grupo. En el otro extremo tenemos el caso del adulto con una his-

toria de estreñimiento que comenzó a poco de nacer, pero que han sido capaces de llevar una existencia casi normal a no ser por el uso frecuente de enemas y laxantes, a pesar de lo cual estos casos pueden llegar a necesitar la intervención, como sucedió a nuestro caso 6.

Los casos intermedios suelen presentar accidentes de obstrucción intestinal debidos a impactos fecales; algunos de ellos son susceptibles de tratamiento médico; otros terminan precisando la intervención quirúrgica. A este grupo pertenecerían nuestros casos 4, 5 y 6.

Una complicación no infrecuente es la presentación de estados de shock a continuación de enemas de agua corriente, lo que se explica por la rápida difusión del agua a través de la gran superficie de absorción del colon dilatado, con caída brusca de la concentración de sodio y cloruros del plasma. Ello ocurrió en nuestro caso 4.

Es necesario obtener una historia detallada en lo que a aparato urinario se refiere, pues, como sucedía en nuestro caso 5, la ausencia de células ganglionares en los plexos intramurales de un segmento (por lo general distal) de intestino grueso puede acompañarse de disminución de tono y motilidad de uréteres y vejiga, terreno éste muy apropiado para las infecciones repetidas del aparato urinario.

EXAMEN RADIOLÓGICO.

SWENSON y NEWHAUSER han insistido en la importancia del examen radiológico. En la radiografía simple de los casos graves (caso 1, figura 1) se visualiza el cuadro de la obstrucción intestinal; hay distensión gaseosa del colon por encima de la estenosis, pudiendo llegar la distensión intestinal a asas delgadas (caso 1, figuras 1 y 2, y caso 5, fig. 14) con la formación de niveles líquidos, que adoptan la disposición en escalera propia de la obstrucción mecánica. En la radiografía simple se visualiza también la elevación diafragmática secundaria a la distensión abdominal, y en los casos crónicos (caso 5, figura 14) muestra una gran cantidad de heces espesadas mezcladas con gas; este depósito es más evidente en el lado izquierdo del abdomen, donde la mayor parte de las veces está localizado el segmento dilatado e hipertrofiado (sigmoides).

El enema de bario se debe llevar a cabo introduciendo una sonda rectal de calibre adecuado a la edad del paciente y esta sonda debe introducirse hasta pasar justamente el esfínter anal, de 2 a 4 cm. Para ello se coloca una marca metálica en la piel del enfermo inmediatamente por fuera del esfínter anal (que se ve en nuestras reproducciones), la cual sirve de referencia bajo la pantalla fluoroscópica, permitiéndonos visualizar con precisión la longitud de sonda introducida. La solución de bario debe entrar muy lentamente, empezando el enema con el paciente en posición O. A. D. muy pronunciada, posición muy adecuada para la visualización de la región

rectosigmoidea; en raras ocasiones es preferible la AP. o la O. A. I.

El introducir la sonda hasta que justamente ha pasado el esfínter anal permite diagnosticar aquellos casos en que el segmento agangliónico está localizado en la porción distal del recto, ya que una sonda introducida sin control, así como la cánula ordinaria, pueden tener su extremidad distal en la porción dilatada y el bario entra de primera intención en el segmento dilatado, dejándose de visualizar el segmento agangliónico.

Este requisito en la colocación de la sonda es en nuestra experiencia de gran importancia para el diagnóstico diferencial con el megacolon idiopático o estreñimiento crónico. Mientras que en el megacolon congénito o enfermedad de Hirschprung el paso de la zona agangliónica al segmento dilatado se hace bruscamente, en el megacolon idiopático o estreñimiento crónico la dilatación, además de ser uniforme a lo largo del intestino grueso, comienza unos centímetros por encima del esfínter anal, dejando entre el comienzo de la dilatación y el esfínter una zona de transición que al llenarse de bario presenta forma en punta de lápiz, lo cual es probablemente debido a la existencia de un tono muscular adecuado en el segmento rectal preesfinteriano. Esta imagen no se ve en el megacolon congénito, bastando su presencia para hacer el diagnóstico diferencial desde el punto de vista radiológico.

Una vez que el bario ha llenado el segmento agangliónico y la porción distal del segmento dilatado, debe darse por terminado el enema. No hay que olvidar que con este proceder quedan sin diagnosticar completamente los raros casos en que hay otro segmento agangliónico en un tramo más proximal de intestino grueso o en el intestino delgado; sin embargo, la continuación del enema plenificando de una solución acuosa el voluminoso intestino grueso, puede dar lugar al shock. También si se introduce una gran cantidad de bario éste, después de la absorción del agua facilita la formación de fecalomas y la aparición de impactos fecales.

Algunos autores como KEEFER y MOKROHISKY emplean en ocasiones la insuflación de aire, a través de la sonda rectal, después de haber introducido el bario; de esta forma dicen delimitar mejor el segmento agangliónico. En nuestra experiencia esto no ha sido necesario.

En los casos crónicos como el 6, en los que el segmento agangliónico está limitado al recto, éste se puede dilatar pasivamente por la presión continua del material fecal, contingencia que hay que tener presente, pues entonces a continuación de un recto normal o dilatado se visualizará una gran dilatación de sigmoides.

Una vez establecida la colostomía como primer tiempo de la operación abdominoperineal, la radiografía simple (fig. 19) nos demuestra la disminución de la cantidad de material fecal retenido en la porción dilatada. El enema de bario en estas condiciones nos permite apreciar la re-

ducción en tamaño experimentada por el segmento dilatado, contribuyendo a decidir el momento de la intervención abdominoperineal.

El examen radiológico postoperatorio contribuye, como en nuestro caso 5, figuras 11 y 12, a valorar los resultados obtenidos merced a la intervención quirúrgica.

No se debe prescindir del examen radiológico de aparato urinario; de la importancia del mismo es buen ejemplo nuestro caso 6, figura 13.

PRONÓSTICO.

Nos limitaremos a comentar nuestros casos. El caso 1 presenta un cuadro clínico de obstrucción intestinal progresiva, aparecido inmediatamente después del nacimiento; el enema de lipiodol nos mostró la existencia de un segmento agangliónico largo que se extendía hasta la flexura esplénica. El comienzo postnatal y el segmento agangliónico largo son de muy mal pronóstico; nuestra paciente falleció.

El caso 2, similar al 1 en sintomatología, tenía, sin embargo, un segmento agangliónico corto. Nuestro paciente fué intervenido quirúrgicamente, no sobreviviendo a la intervención.

El caso 3 contaba tres años de edad, bien desarrollado, su estreñimiento era llevadero y el segmento estrechado era corto. Se decidió seguir con tratamiento médico; en la actualidad el niño tiene seis años y su situación es la misma. Hay que tener presente que una existencia tolerable puede alterarse incluso muchos años después; tal sucedió a nuestro caso 6.

El caso 4, de cinco años de edad, está clínicamente entre los graves, como el 1 y el 2, y aquellos que llevan una existencia tolerable mediante tratamiento médico, como es el 3. Le hicieron la resección del segmento agangliónico con buenos resultados (figs. 11 y 12). Se le ha seguido hasta ahora durante cuatro años, encontrándose bien.

Nuestro caso 5, de diez años de edad, con segmento agangliónico corto y con accidentes obstructivos de repetición, precisó la intervención quirúrgica, que fué hecha en un tiempo abdominoperineal, es decir, sin colostomía previa. Indirectamente, y hasta el presente, durante cinco años hemos sabido de la paciente, la cual lleva una vida completamente normal.

El caso 6, de veintinueve años de edad, con el transcurrir del tiempo fué tolerando peor el estreñimiento. Se formó un fecaloma que fué aumentando de tamaño y probablemente tuvo parte activa en el nacimiento de una niña prematura, que actualmente cuenta dieciséis meses de edad y está sana. En la actualidad, catorce meses después de la intervención, su intestino está regulado y el estado general, que era deficiente, es ahora normal. Sólo el estudio ulterior nos dirá si ha bastado este tipo de intervención. Como se deduce de lo expuesto, en términos generales podemos decir que la aparición de síntomas de obstrucción intestinal inmediatamente

te postnatales acompañados de segmento agangliónico largo son de mal pronóstico. Aquellos casos con sintomatología llevadera a base de tratamiento médico, lo cual implica un segmento agangliónico corto, son de buen pronóstico. La tolerancia del estreñimiento y su repercusión en el estado general decidirán acerca de la intervención quirúrgica.

Diagnóstico diferencial.—Se plantea con el megacolon orgánico, el cual es debido a una lesión obstructiva: tumor, cicatrices estenosantes, bandas congénitas, etc. La separación entre ambos es fácil; la historia clínica actual y la previa, así como la exploración clínica y radiológica, son muy diferentes.

La mayor parte de los pacientes (en su mayoría niños) que acuden al radiólogo aquejando estreñimiento plantean el diagnóstico diferencial entre el estreñimiento crónico o megacolon idiopático y la enfermedad de Hirschprung o megacolon congénito; aparte de la sintomatología clínica, ya en el apartado sobre estudio radiológico decíamos cómo se puede hacer la diferenciación.

TRATAMIENTO.

En los casos leves se puede llevar una vida prácticamente normal mediante el empleo de laxantes y enemas, estos últimos de solución salina para evitar el shock. A veces, no obstante los máximos cuidados, y contando con la cooperación inteligente de los padres, se presentan impactos fecales que requieren la hospitalización.

El empleo de los estimulantes parasimpáticos ha producido pocos resultados favorables.

En lo que respecta a procedimientos quirúrgicos, la simpatectomía que se empleó al principio ha caído en desuso por no resolver el problema.

Después de los trabajos de SWENSON, la operación que se practica es la resección del segmento agangliónico por vía abdominoperineal. En un primer tiempo se establece una colostomía que permite la limpieza del segmento dilatado (que hace de depósito de material fecal) y la disminución de calibre del mismo. A un intervalo de tiempo variable se practica el tiempo abdominoperineal; por vía abdominal se extirpa el segmento agangliónico y la zona de transición hipogangliónica; esta extirpación se lleva hasta un centímetro por encima del esfínter anal; a continuación, por vía perineal, se anastomosa el cabo proximal con la pequeña porción que ha quedado de recto; para ello el trozo de recto se invierte hacia fuera y a "través de su luz se tira" (pullthrough) del segmento proximal.

Los resultados de esta intervención suelen ser favorables; no obstante, hay que seguir con los enemas y laxantes por algún tiempo para terminar prescindiendo de ellos cuando se recupera una función de defecación normal.

RESUMEN.

Se ha hecho un breve estudio de la historia y el concepto anatómico y patogénico del megacolon congénito, o enfermedad de Hirschprung, así como de su pronóstico y tratamiento.

Se han presentado seis casos de esta enfermedad, cuatro de ellos probados en el estudio microscópico. Basándonos en estos casos se ha estudiado la sintomatología clínica y los hallazgos radiológicos de esta enfermedad.

Nota.—Los cinco primeros casos han sido estudiados por nosotros durante nuestra estancia como residente, y más tarde como asociado en Radiología, en el Hospital de Niños de Filadelfia (Universidad de Pennsylvania). El sexto pertenece al doctor LÓPEZ DEL REY (que nos ha permitido gentilmente su publicación) y ha sido radiografiado por nosotros (doctores ARENAL y CAMPOY) en Sevilla.

BIBLIOGRAFIA

- BODYAN, M., CARTER, C. O. y WARD, B. C. H.—Lancet, 1, 302, 1951.
CAMERON, J. A. M.—Arch. Dis. Child., 3, 210, 1928.
DALLA VALLE, A.—Pediatria, 28, 740, 1920.
DALLA VALLE, A.—Pediatria, 32, 569, 1924.
HIATT, R. B.—Ann. Surg., 133, 321, 1951.
HIATT, R. B.—Ann. Surg., 133, 313, 1951.
HIRSCHPRUNG, J.—Jahrb. f. Kinderh., 27, 1, 1888.
KEEPE, G. P. y MOKROHISKY, J. F.—Radiology, 63, 157, 1954.
HÜTHER, C.—Cit. C. PERA y C. PERA BLANCO-MORALES. Cirugía, Ginecología y Urología, 9, 6.
ROBERTSON, H. E. y KERNOHAN, J. W.—Proc. Staff. Mayo Clinic, 13, 123, 1938.
SWENSON, O., NEWHAUSER, E. B. D. y PICKETT, R. K.—Pediatrics, 4, 201, 1949.
SWENSON, O., RHEILANDER, H. F. y DIAMOND, I.—New England J. Med., 241, 551, 1949.
SWENSON, O.—Surgery, 28, 371, 1950.
SWENSON, O.—Pediatrics, 8, 542, 1951.
TIFFIN, M. E., CHANDLER, L. R. y FABER, H. K.—Am. J. Dis. Child., 59, 1,071, 1940.
TITTEL, K.—Wien. Klin. Wschr., 14, 903, 1901.
WHITEHOUSE, F. R. y KERNOHAN, J. W.—Int. Med., 82, 75, 1948.
ZUELZER, W. W. y WILSON, J. L.—Am. J. Dis. Child., 75, 40, 1948.

SUMMARY

A brief survey of the history, anatomic and pathogenic concept of congenital megacolon or Hirschprung's disease is given together with its prognosis and treatment.

Six cases are reported of this disease; four of them were verified by microscopic examination. On the basis of these cases the clinical symptomatology and radiological findings of this disease are studied.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über ein kurzes Studium der Geschichte und des anatomischen Begriffes des angeborenen Megakolons (auch als Hirschprung'sche Krankheit bekannt) berichtet und Prognose sowie Behandlung desselben besprochen.

Es werden sechs Fälle dieser Krankheit angeführt; vier von ihnen im mikroskopischen Studium nachgewiesen. Diese Fälle dienen zum Studium der klinischen Symptomatologie und der roentgenologischen Befunde dieses Leidens.

RÉSUMÉ

On fait une brève étude de l'histoire et du concept anatomique et pathogénique du mégacolon congénital ou maladie de Hirschprung ainsi que de son pronostic et traitement.

On a présenté 6 cas de cette maladie, dont 4 prouvés par l'étude microscopique. En nous basant sur ces cas on a étudié la symptomatologie clinique et les données radiologiques de cette maladie.

NOTAS CLINICAS

ESTUPOR HEPATICO INTERMITENTE (*)

J. C. DE OYA y M. AGUIRRE.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Clínica de la Concepción, Madrid.
Director: Profesor C. JIMÉNEZ DÍAZ.

En pocos terrenos de la clínica, los cambios que incesantemente se producen en nuestras ideas, han tenido tanta repercusión como sobre la patología del hígado y, más concretamente, sobre el tratamiento de la cirrosis. Aquí, en estos últimos años, los progresos en la interpretación de muchos de los fenómenos que pueden surgir en la evolución de estos enfermos, han conducido a una rectificación muy profunda de nuestra actitud terapéutica. No obstante esto, todavía tenemos ocasión de observar enfermos con fenómenos que, hasta cierto punto, pueden ser obviados en el momento actual. Creemos de interés, con el propósito de llamar la atención sobre estos problemas, comunicar brevemente un caso de reciente observación, muy elocuente a este respecto.

Enfermo M. D. N., de cincuenta y siete años, pocero, de la provincia de Lugo, refería que hacía cinco o seis años había tenido durante cuatro o cinco días ligera ictericia sin fiebre ni dolores. Siguió siempre bien hasta hace un año, en que le repitió el cuadro, y paulatinamente se fué hinchando, especialmente el vientre y los tobillos. Le diagnosticaron una cirrosis hepática y le dispusieron un tratamiento con dieta sin sal y diversas medicinas, con lo que mejoró de su ascitis y de los edemas al tiempo que le reapareció el apetito, pero pasados unos meses (en el verano pasado) empezó a tener días en que se quedaba profundamente dormido; sus familiares podían despertarlo estimulándole fuertemente, con lo que conseguían que les hablase, tomase los alimentos, etcétera. Estas situaciones duraban dos o tres días, en alguna ocasión incluso más y le repetían, irregularmente, cada quince o veinte días. Otras veces la somnolencia era mucho más profunda, y a pesar de estimularle de diferentes maneras no lograban despertarle en absoluto. De estas crisis más graves había tenido dos o tres, la última y más intensa en Navidades, en que había estado en completo coma por espacio de cuatro o cinco días. Durante estos accidentes no tenía ningún síntoma especial—vómitos, fiebre, etc.—. Aparte de esto, continuaba con

muy buen apetito y come mucho, está siempre cansado y algo somnoliento en ocasiones. Las deposiciones son de color claro y la orina es muy encendida y en escasa cantidad.

Era bebedor habitual, por lo menos de un litro de vino diario. De siempre recuerda epistaxis frecuentes; no enfermedades venéreas. Mujer y cinco hijos, sanos.

En la exploración a su ingreso tenía buen estado de nutrición, numerosas telangiectasias en mejillas y coloración subictérica en conjuntivas.

Durante la exploración y el interrogatorio tiene aspecto deprimido y somnoliento, contesta bien a las preguntas, pero a veces lo hace inadecuadamente; habla despacio, en ocasiones silabeando. Lengua muy saburral. En abdomen se palpa el hígado a tres traveses de dedo de la arcada costal derecha, muy duro, de superficie irregular, con borde afilado. Se palpa el polo inferior del bazo. No hay circulación colateral en la pared abdominal; no tiene ascitis ni edemas en las extremidades inferiores. Escaso vello en el tórax y el pubiano de disposición feminoide; no tiene ginecomastia.

La exploración neurológica es negativa; los reflejos tendinosos están exaltados, pero no tiene Babinski, etcétera.

En la orina: Densidad, 1.021; no albúmina ni glucosa; leves indicios de pigmentos biliares; urobilina, ++++; sedimento, normal. La velocidad de sedimentación, 74 de índice; 85 por 100 de hemoglobina con recuento y fórmula leucocitaria normal. La reacción de Hanger era positiva, ++++; el MacLagan, 18,8 unidades; el Kunkel, 38,5 unidades. La colinesterasa, 100 mm³ CO₂/100 c. c. de suero. La colemia directa, 1,41 mg. por 100 c. c.; indirecta, 1,77; colemia total, 3,18 mg. por 100 c. c.

Los iones del suero: Cloro, 109 mEq./L.; sodio, 135 mEq./L.; potasio, 4,4 mEq./L.

La reserva alcalina era de 21,8 mEq./L.

En la exploración del esófago se objetivan con toda seguridad grandes varices en el tercio inferior del mismo.

Era, pues, una cirrosis hepática tipo Laennec con pruebas funcionales muy positivas y una extensa derivación de la circulación porta a través de las varices esofágicas, que en su evolución había presentado, con una frecuencia sorprendente, estas alteraciones del nivel de la conciencia con somnolencia y estupor unas veces y de franco coma en otras. Este cuadro neuropsíquico, por este carácter de reversibilidad e intermitencia, ha sido separado del coma hepático—generalmente muy grave y sólo recientemente reversible en mayor número de casos—que aparece como etapa final de un fracaso funcional del hígado, en 1954, por MAC DERMOTT y ADAMS¹, con el nombre de "estupor hepático intermitente", y por SHEILA SHERLOCK y su grupo

(*) Presentado al III Congreso Nacional de Medicina Interna. Madrid, junio 1958.