

EL PROTOTIPO DE UN PEDIATRA CIRUJANO, HARALD HIRSCHSPRUNG (1830-1916)

Dr. Leopoldo Briceño-Iragorry *

RESUMEN

El prototipo de un pediatra cirujano fue Harald Hirschsprung (1830-1916). Siendo pediatra, contribuye al conocimiento de enfermedades poco conocidas para la época. Describió la constipación en el recién nacido, debida a dilatación e hipertrofia del colon en 1886, pero falló en reconocer su origen en la porción no dilatada, como se sabe hoy día, en la enfermedad que lleva su nombre. En 1861 describe casos de atresia esofágica, con fístula traqueo-esofágica. Describe dos casos de estenosis hipertrófica del píloro en 1887 y con esto inicia un sinnúmero de contribuciones clínicas que llevaron en los años siguientes, a la solución quirúrgica de esos problemas. En 1876 reduce invaginaciones íleo cólicas, con métodos hidrostáticos.

ABSTRACT

The prototype of a pediatrician surgeon was Harald Hirschsprung (1830-1916). This personage contributes, being a pediatrician, to the knowledge of a series of diseases little known for the epoch. He described the constipation in the newborn child due to expansion and hypertrophy of the colon, in 1886, but he failed in recognizing the origin of the disease in the not extensive portion, since it is known today, in the disease that takes his name. In 1861 he describes cases of esophageal atresia, with tracheal-esophagic fistula. He describes two cases of hypertrophic stenosis of the pylorus, in 1887 and with this work one initiate without number of scientific and clinical contributions that went then in the future years, to the surgical solution of the problems of these children. In 1876 he reduces invaginations ileum- colic with hydrostatics methods.

HISTORIA (1)

El primer texto de cirugía pediátrica se publicó a mediados del siglo XIX (1861), titulado “*Surgical Diseases in Children*” por John Cooper Forster, muy descriptivo, con excelentes litografías de las anomalías visibles incluyendo hemangiomas del brazo, labio, vulva, glándula parótida y cara. Describe el manejo de pacientes con cuerpos extraños en las vías aéreas, meningoceles y espinas bífidas, gastrostomías y colostomías.

En 1840-1860 MPGuersant, cirujano honorario de *Hôpital des Enfants Malades* de París escribe un libro

que es traducido al inglés por R Dunlison en 1873; contenía 73 capítulos y describe: fracturas, hidrocele, quemaduras, hendiduras de labio, hipospadias y malformaciones oculares, inicia la anestesia con cloroformo. Describe la ausencia del ano, además de trocates y *stents* para mantener abierta la incisión practicada. A partir de esta época se fundan los primeros hospitales pediátricos.

El *Hôpital des Enfants Malades* de París en 1852, *Children's Hospital and Nursery* de New York en 1852 y el *Hospital for Sick Children* de Boston en 1869, fueron los hospitales pioneros de la cirugía pediátrica. Simultáneamente aparecen cirujanos generales con un interés especial en las patologías quirúrgicas

*Individuo de Número de la Academia Nacional de Medicina

pediátricas, entre los que se destaca James Coley en 1846, quien es reconocido como el primer cirujano infantil, posteriormente aparecen Forster, Holms, Pollack, etc.

En 1852 Charles West, construyó el Hospital de Niños Enfermos en *Great Ormond Street* decía: “no hay problema quirúrgico en el niño que amerite un estudio o destreza especial”.

Para 1900, sin embargo, se reconocía que eran necesarias algunas destrezas. En América no existía ningún médico que dedicara su tiempo completo al tratamiento de problemas quirúrgicos en el niño. La invaginación había sido descrita varias centurias antes, malrotación, enfermedad de Hirschsprung, atresias esofágicas e intestinales, tumor de Wilm's, hernia diafragmática, síndrome de Prune-Belly y ano imperforado eran todas bien conocidas. El éxito quirúrgico estaba retrasado con respecto al conocimiento de la enfermedad y aun su diagnóstico; y por tanto la mortalidad en estas patologías era frecuente, y en muchos casos inevitable.

El primer intento de reparar una atresia esofágica se le atribuye a Steele en 1888 sin éxito. Si el niño superaba el período neonatal se le podía poner un tubo antetórácico descrito por Bircher en 1894. Las interposiciones intestinales se realizaron por primera vez en 1907 cuando Roux llevó el yeyuno hacia arriba para reemplazar el esófago, también subcutáneo. Hasta que Chevalier Jackson introdujo el esofagoscopio de luz, las dilataciones del mismo eran a ciegas con tubos rígidos de caucho. La estenosis pilórica era tratada mediante gastroenterostomías hasta que Ramsted y Fredet en 1912 realizaron la piloromiotomía. La mortalidad por trastornos metabólicos llegaba a un 24 %. Las atresias duodenales e intestinales eran fatales hasta 1914, también la hernia diafragmática descrita en el siglo XVIII cuyo primer sobreviviente se informó en 1920, de un niño operado en 1901.

La anatomía tanto del ano imperforado como de los músculos elevadores y esfínter externo del ano, había sido descrita a mediados del siglo XVIII; la trascendencia de este conocimiento no era aplicada aún. En el siglo XIX un cirujano francés describió lo que él hacía: pasar un instrumento rígido a través del orificio distal de las colostomías y a nivel del periné abría hasta encontrarlo. Sin embargo, la alta mortalidad asociada a las colostomías hacía de éste un procedimiento poco usado.

En Venezuela, corresponde a José Manuel Escalona (2) el primer escrito sobre cirugía pediátrica. Se trata de una conferencia publicada en el primer número

de la Gaceta Médica de Caracas (1894), dictada en febrero 18 del mismo año en el Hospital de “Linares” (1893-1907), fundado por José Manuel de los Ríos, primer pediatra venezolano o como lo denominó José Francisco “partero de la pediatría nacional” (3). Decía el Dr. Escalona: “*vengo hoy, a iniciar un curso libre de Cirugía Infantil, y en él me esforzaré por señalar a los jóvenes estudiantes los peligros en que pueden caer, como he caído yo también, falto de una guía segura. Tal es mi propósito al demandar hospitalidad científica en este recinto augusto de la caridad*”. Más adelante decía “*las enfermedades quirúrgicas de los niños, por su variedad, carácter o importancia, exigen, de modo imperioso, que se estudien, sobre todo, en las clínicas, porque es casi imposible el que podamos darnos cuenta y razón exacta del proceso patológico por la sola lectura de un artículo de una obra clásica, etc.*”

Decía “*todas las afecciones quirúrgicas de los niños pueden reducirse a tres grandes agrupaciones: afecciones congénitas, adquiridas y traumáticas*”. Más adelante hace una bella descripción de cómo debe hacerse el examen de un niño y habla de algunas destrezas quirúrgicas sobre todo de afecciones por trauma u ortopédicas: “*El examen de un niño con el objeto de obtener datos seguros para formular un diagnóstico serio y verdaderamente científico, reclama actitudes particulares y procedimientos espaciales. Al acercarnos al lecho de un enfermito, os encontrareis en la misma situación embarazosa del que llega por primera vez a un país extraño, cuya lengua y costumbres ignora en absoluto, y ha menester aprenderla y conocerlas, el niño antes de saber hablar, tiene su idioma propio y no expresa realmente sus sensaciones, ya con palabras incompletas, ya con signos, sino aquellos, a quienes ama. Así pues es preciso de que el niño gane un poco de confianza. Nunca vayáis directamente a él, porque lo vas a sorprender, como sorprende lo inesperado, sentaos distante de él, conversad con los padres, habituadlos primero a vuestra presencia, luego acercaos tranquilamente, hablándole con dulzura para luego proceder al examen, cuidando de no llevar directamente la mano a la parte enferma. Durante el examen conversa con él, de sus juegos, deseos, caprichos y aprovecha ese tiempo para observarle detenidamente; así tomareis los datos de pulso, respiración, posición y podrás sorprender cualquier expresión de dolor, ya espontáneo, ya provocado por los movimientos o por la palpación. No le hagais llorar ni gritar o traten de detenerle cuando huya o se esquivé. Estas serán las bases de un diagnóstico*

inequívoco, o por lo menos muy aproximado en los casos oscuros “.

Luis Razetti en 1895 (4), habla sobre un caso de absceso hepático en una niña de 21 meses de edad y luego en 1897 (5) el primer informe del tratamiento de una “cura radical” de hernia inguinal en un niño de 14 meses de edad. Decía: “portador de una hernia inguinal congénita del lado derecho, con el fin de someter a mi consideración si era posible aplicar a aquel enfermito el tratamiento quirúrgico, dada la imposibilidad de mantener en él un braguero apropiado que sostuviera siempre en su sitio. Este niño se operó con cloroformo para la anestesia; la asepsia fue rigurosa y sólo emplee como antisépticos la solución boricada al 4 % en agua estéril, gasa boricada y el salol, curó la hernia en 20 minutos”.

Decía más adelante: *“en presencia de un niño portador de una hernia inguinal, qué conducta tomar: Lucas-Championnière aconsejaba no operar por ineficaz, peligrosa y puede ser reemplazada por otra cosa más simple, y debe intervenir sólo a los seis años en adelante; Paul Berger participa de la misma opinión y recomendaba el uso del braguero; A. Broca también; Forgue operaba a los quince años y así otros autores”.* O sea que Razetti fue un valiente creemos.

Acosta Ortiz en 1903 reporta un osteosarcoma de la garganta del pie. Juan Manuel García Parra en 1916 habla de imperforación de himen y vagina y de hematocolpos. Plácido Daniel Rodríguez Rivero (1917) en sus notas clínicas de cirugía habla de niños. Julio Rivas Morales refiere en 1920 un caso de apendicitis gangrenosa en un niño. Salvador Córdova habla en 1921 y 1922 de las complicaciones quirúrgicas de las disenterías agudas y Francisco Flamerich informa el primer caso de estenosis hipertrofia del píloro operada en Venezuela en 1935 en la Revista de la Policlínica Caracas (6).

Así se encontraba la cirugía pediátrica a finales del siglo XIX. Observamos algunos hospitales del mundo dedicados al estudio de los niños. Uno de estos fue el hospital de Copenhagen, a cuya cabeza se encontraba un hombre de una voluntad formidable y gran determinación. Su profesión no era la de cirujano, pero su nombre se verá adherido a la historia de esa especialidad por sus formidables contribuciones. Este cirujano de corazón fue el primer pediatra Danés, Dr. Harald Hirschsprung.

Había nacido en Copenhagen, Dinamarca en un diciembre 14 de 1830. Su padre fue un próspero hombre de negocios, de origen alemán (Frankfurt

am Main), Abraham Marcus Hirschsprung. Éste poseía la más grande factoría de tabacos de la zona y por muchos años la más grande del mundo. No se dedicó Harald, como quería su padre al negocio, sino que empezó a estudiar medicina, para convertirse en uno de los más grandes pensadores de la medicina danesa.

En 1848 pasó los exámenes, calificando para entrar a la universidad. Estudió medicina terminando sus estudios en 1855. Como joven interno, reveló gran interés por la investigación. Posteriormente dirigió su interés hacia la pediatría, e ingresó a la *Royal Maternity Hospital*. Su maestro, Edgard Marius Levy, fue un gran estudioso de las enfermedades de los neonatos, tanto clínicamente como desde el punto de vista pato-anatómico. Éste le mostró dos casos de atresia de esófago, observados en 1845 y 1846, respectivamente. Hirschsprung se entusiasmó de gran forma, tanto que durante su pasantía por el hospital antes mencionado, observó otros cuatro casos de atresia esofágica en 1860. Estudiando sobre el tema encontró un séptimo caso, de 1856, del mismo hospital y con ese material, se puso a trabajar en su tesis doctoral. La presentó en 1861 y con escasos 31 años la defendió con gran éxito, “The Congenital Occlusion of the Esophagus, together with a contribution to the knowledge of the Congenital Occlusion of the Small Intestine” (La oclusión congénita del esófago, en conjunto con una contribución al conocimiento de la oclusión congénita del intestino delgado) (7).

Hasta 1864 trabajó como médico generalista en Copenhagen y hasta 1870 como médico oficial encargado de la distribución de enfermos en Copenhagen.



Figura 1. Dr. Harald Hirschsprung.

En 1862 se casó con Mariane Hertz con la cual tuvo tres hijas, una de ellas murió en la infancia. Su casa se convirtió en sitio de reunión de muchos artistas ya que ellos impartían veladas musicales a amigos.

Su gran interés era la pediatría y en 1870 fue designado jefe de esa rama médica, en el único hospital para niños de Copenhague, el Hospital Rigensgad. Este hospital con solo 20 camas era administrado por obstetras para la atención de los recién nacidos. En ese sitio desarrolló toda su investigación inicial en enfermedades de los niños. En 1877 fue nombrado Profesor Titular de Pediatría de Copenhague.

En 1879 un nuevo hospital se estableció en la misma ciudad, el *Queen Louise Hospital for Children*. En ese centro se dedicó de lleno a la investigación y docencia, hasta su retiro en 1904.

La fundación y tradición en la investigación médica pediátrica en Dinamarca se originó con Hirschsprung. Su mayor interés eran las malformaciones congénitas del esófago y del intestino, amén de la invaginación intestinal. Debido a su labor en la investigación, el hospital en cuestión ganó fama local e internacional. Recibía frecuentemente visitas de pediatras extranjeros y sirvió de modelo para otros hospitales en el extranjero.

Devoto de la docencia tanto teórica como práctica. Su conducta era gentil e inspiraba gran confianza debido a su gran talento y en forma por demás especial confortaba y entusiasmaba a sus pacientes y familiares. En las rondas de visitas jugaba con sus pacientes. Era sumamente preciso y cuidadoso. Sistemático en el exhaustivo examen y evaluación de los pequeños.



Figura 2. Hospital de Niños de Rigensgade, Copenhague.



Figura 3. Hospital Queen Louise Para Niños Enfermos, Copenhague.

Todos los años participaba en congresos y conferencias en el extranjero, especialmente en Alemania y Austria. Tenía muy buenos amigos en la comunidad médica europea, especialmente la pediatría. Publicó en revistas locales e internacionales así como presentados en congresos numerosos trabajos sobre problemas pediátricos en tópicos como atresia biliar, espina bífida y hernia hiatal. Pero fue en megacolon congénito, invaginación y estenosis pilórica, pionero a nivel mundial en la descripción de estas patologías. Hirschsprung fue el que introdujo la reducción hidrostática, como añadidura al método de manipulación externa, como tratamiento ideal en la invaginación intestinal.

En 1887 dirigió un trabajo muy importante sobre estenosis pilórica, que marcó un hito en el estudio y comprensión de la enfermedad. Asumió que el vómito con buen apetito en un recién nacido, era un síntoma prominente para el diagnóstico de esta entidad. Predijo en forma correcta, que el futuro para la mejoría o curación de estos bebés afectados, era en forma quirúrgica, sólo que esto no sucedió sino años después.

Con anterioridad a él, se habían hecho descripciones similares de la estenosis pilórica, pero fueron estas descripciones del autor, las que despertaron el interés en la enfermedad. En 1901 en el Congreso Nórdico de Copenhague para Cirujanos dijo: "...en menos de 25 años ha habido un desarrollo enorme en el tema de estenosis pilórica...". Su aporte clínico sobre esta enfermedad tiene la misma importancia que la que tuvo en la descripción de la enfermedad que lleva su nombre.



Figura 4 y 5. Invaginación intestinal antes y después de la reducción hidrostática.

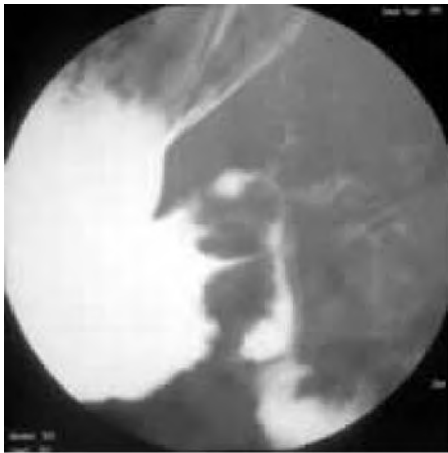


Figura 6. Estenosis pilórica.

Su gran aporte lo realizó en 1886 durante la Reunión anual del *Gesellschaft fur Kinderheilkunde* en Berlín, cuando habló del megacolon congénito. Presentó dos casos de observación clínica hechas por él, la primera en 1880 y la segunda en 1885. Este trabajo se publicó en *Jahrbuch fur Kinderheilkunde* (9).

“Me permito presentar a esta audiencia dos casos patológicos y en adición su evolución clínica. Espero sean de su interés y surjan comentarios. Presentaré el primer caso inmediatamente, encontrado en 1880, que tenía problemas del intestino desde el nacimiento. Admitido a los 8 meses de edad y con seguimiento de dos meses, caracterizado por estreñimiento pertinaz. No existían movimientos del mismo de forma espontánea.

Presentaba grandes distensiones abdominales que desaparecían al inducir el movimiento intestinal por enemas diarios y laxantes. Fue dado de alta con este tratamiento. Pero su remisión fue de corta duración y reingresó con gran distensión abdominal, emaciado. Muy rápidamente murió, a los 11 meses. Al final de su vida las evacuaciones eran muy grandes y frecuentes. A la autopsia encontré un intestino grueso enormemente dilatado. Solamente el recto estaba más bien delgado. Noté ulceraciones en la superficie de la mucosa; la porción dilatada del intestino mostraba paredes sumamente gruesas, especialmente en la capa muscular”.

El segundo caso, observado en 1885, se trataba de un lactante de 7 meses que sufría de retención de heces desde el nacimiento, con distensión gradual del abdomen. En su estancia final en el hospital, la circunferencia abdominal varió de 41 a 56 cm y el infante murió emaciado, con episodios finales de diarrea alternando con estreñimiento. El caso tenía una gran similitud con el anterior, observado cuatro años antes. En ambos había estreñimiento desde el nacimiento, distensión abdominal, llegando a la emaciación final. Los vómitos son raros y signos de íleo intestinal ausentes”. Hirschsprung sugirió que la condición en ambos casos era congénita, pero no especuló sobre el origen de la enfermedad.

Existen reportes hechos por el mismo autor, de por lo menos 27 casos similares. Su mérito consiste en ser el primero que describe el curso pato-anatómico y clínico de la enfermedad. Solo muchos años después Mia, describe la ausencia de plexos nerviosos

(Meissner y Auerbach) en las capas musculares del segmento estrecho del intestino enfermo (10).



Figura 7. Un caso típico tratado por Hirschsprung en su hospital.

La presencia de aganglionosis en la enfermedad de Hirschsprung (EH), como se le conoce desde los estudios del historiado, es el resultado de un fracaso de células derivadas de la cresta neural para poblar el colon embrionario durante el desarrollo. Este fracaso es resultado de un defecto fundamental en el microambiente de la pared del intestino que previene desarrollo de los neuroblastos. Hasta ahora, se conoce que ocho defectos genéticos son asociados con la EH, incluyendo mutaciones al gen del receptor de endotelina-B y la RET proto-oncogene.

A causa de la naturaleza poligénica de la EH, la presencia de esta condición es variable; esto por ende conduce a las manifestaciones variables de la enfermedad. Investigadores han usado cantidades grandes de datos clínicos sobre la enfermedad de Hirschsprung y exploraciones de genomas para identificar las partes de tres cromosomas asociados con el desorden. Ellos encontraron que un gene sobre el cromosoma 10, la llamada RET, y dos genes aún no identificados actúan conjuntamente para causar la forma “de segmento corto” de enfermedad de Hirschsprung.⁵

Trabajó en su hospital hasta 1904, cuando a la edad de 74 años, pidió retirarse de su cargo de jefe de pediatría. Él y su esposa pasaron unos años felices, hasta la muerte de ella, después de 47 años de matrimonio. Murió seis años después, en 1916, a la edad de 85 años. Uno de sus obituarios en un periódico danés se expresaba así:

“...como se puede esperar, el trabajo excelente del Profesor Hirschsprung se ha encontrado con toda la manera de reconocimiento externo. Él fue recibido en sociedades científicas en el extranjero, y él recibió honores y condecoraciones. Pero ante todo él encontró el camino a los corazones de los niños y padres, y en todo el país habrá muchos pacientes antiguos que bendicen su nombre y reciben con mucho pesar sincero, el mensaje del fallecimiento del viejo Profesor” (11).



Figura 8. Sus últimos años en el Queen's Louise Hospital for Sick Children de Copenhagen.³

REFERENCIAS

1. Briceño-Iragorry L. Historia de la cirugía pediátrica. Gac Méd Caracas. 2002;110:241-252.
2. Escalona JM. Nociones generales sobre cirugía infantil. Gac Méd Caracas. 1893;1:139-142.
3. Francisco J. José Manuel de los Ríos, partero de la Pediatría Venezolana. Disertación en la Academia Nacional de Medicina. 2 de Nov 2000.

4. Razetti L. Sobre un caso de absceso hepático en una niña de veintiún meses de edad. *Gac Méd Caracas*. 1895;3:97-98.
5. Razetti L. Sobre un caso de cura radical en un niño de catorce meses de edad. *Gac Méd Caracas*. 1897;5:113-115.
6. Mota Salazar A. Megacolon congénito. *Arch Venez Puer Ped*. 1965;28:253-292.
7. Hirschsprung H. Den medfodte Tillukning af Spiscroret samt Bidrag til Kundskaber om dem medfodte Tyndtarms-tillukning (Thesis). Copenhagen, 1861.
8. Roed-Petersen K, Erichsen G. The danish pediatrician Harald Hirschsprung. *Surg Gyn Obstet*. 1988;166:181-185.
9. Hirschsprung H. Stuhltragheit neugeborener in folge von dilatation und hypertrophie des colons. *Jahrbuch fur Kinderheilkunde*. 1888;27:1-7.
10. Passarge E. The genetics of Hirschsprung's disease: Evidence for heterogeneous etiology and a study of sixty-three families. *NEJM*. 1967;276(3):138-143.
11. Obituary. *Nationaltidende*, 1916, April 11.