

# Epónimos para la enfermedad de Hirschsprung

Ó. Girón-Vallejo

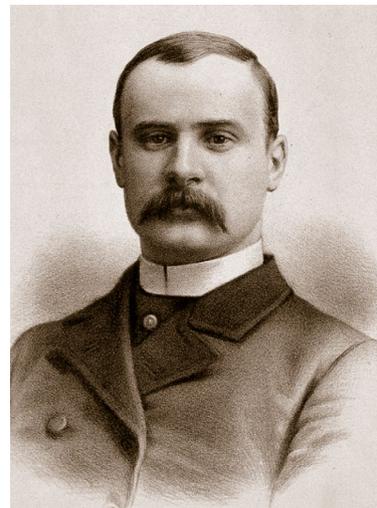
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. Profesor Asociado de la Universidad de Murcia.

*“Aunque inevitablemente queden dudas sobre la etiología y génesis de estas úlceras, me parece sumamente verosímil que las ulceraciones aparezcan como fenómenos secundarios al trastorno primario y que estas lesiones se asocian con la dilatación e hipertrofia de la pared intestinal antes descritas. De la historia del desarrollo de los estados mencionados más arriba puede decirse provisoriamente que, hasta contar con nuevas observaciones, difícilmente será posible emitir una opinión bien fundada, y por ello me abstendré de toda deducción teórica. No obstante, si se tiene en cuenta que las dificultades para la defecación acompañan a la vida desde sus primeros instantes, parece indudable que el mal de base, traído desde el seno materno, debe atribuirse bien a una anomalía durante el desarrollo embrionario, bien a un proceso patológico fetal.”*

Comunicación de **Harald Hirschsprung** en la Sociedad de Pediatría de Berlín, en 1886<sup>(1)</sup>

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung (EH) ha sido objeto de múltiples descripciones clínicas a lo largo del tiempo, más de las que pensamos, pero finalmente fue un pediatra danés, Harald Hirschsprung, quien en 1886 la presentó formalmente como una entidad patológica distinta, al describir la autopsia de dos lactantes con megacolon congénito. Desde entonces, el nombre del autor ha quedado indeleblemente ligado a esta enfermedad, configurando uno de los muchos epónimos que pueblan la nomenclatura médica. El uso de epónimos no solo refleja la historia del descubrimiento científico, sino que también aporta una dimensión humana y cultural al conocimiento



Frederick Treves  
(1853-1923).

médico. Este artículo pretende analizar los distintos epónimos que se han asociado de una u otra forma, con la EH, revisando tanto su origen como su pertinencia desde un enfoque histórico, clínico y humanista.

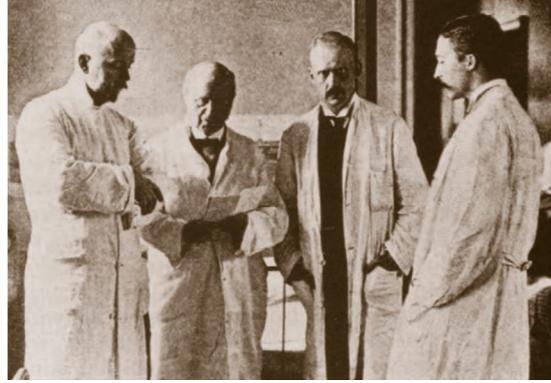
Escribió John Raffensperger, el cirujano pediátrico americano que con mayor cariño escribió sobre historia de la cirugía pediátrica, que “*si tuviéramos que nombrar esta enfermedad de manera más precisa y justa, probablemente deberíamos honrar a tres figuras clave. Así, el estreñimiento asociado con el colon distal agangliónico debería conocerse como la enfermedad de Hirschsprung–Treves–Swenson*”<sup>(2)</sup>. De Hirschsprung y Swenson trataremos con detalle en este artículo. Pero hago aquí un inciso con respecto al tercer nombre, que curiosamente carece de epónimo en la EH.

Frederick Treves (1853-1923), fue un cirujano inglés cuya fama surge de haber realizado una apendicectomía al Rey Eduardo VII. En 1898, unos años después de que Harald Hirschsprung comunicara sus dos casos, no solo describió con precisión la patología macroscópica de la enfermedad, sino que también supuso que existía un defecto congénito en el recto. Escribió: “Me he atrevido a pensar que hay sólidas

DOI: 10.54847/cp.2025.03.03

Correspondencia: Dr. Óscar Girón Vallejo

E-mail: oscar.giron@um.es



Harald Hirschsprung (1830-1916). A la derecha, entre unos compañeros (*segundo por la izquierda*) del Hospital Reina Luisa de Copenhague.

evidencias que apoyan la sugerencia de que todos los casos de ‘dilatación idiopática del colon’ en niños pequeños se deben a defectos congénitos en la parte terminal del intestino. Que en estos casos hay una obstrucción mecánica real y que la dilatación no es idiopática”<sup>(2,3)</sup>.

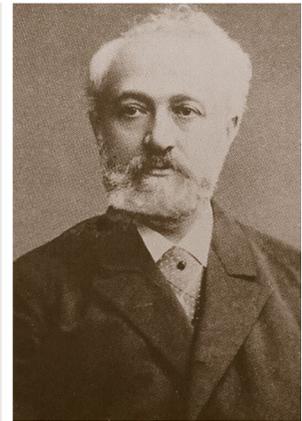
Treves demostró su teoría en una niña de cinco años con un sigmoide enormemente distendido que se estrechaba hacia un recto del tamaño de un dedo índice. En enero de 1897, Treves realizó una colostomía sigmoidea y unos meses después, resecó el colon y el recto, y traccionó la flexura esplénica hasta el ano, donde la suturó. La niña sobrevivió a la operación y solo presentó una infección menor entre su nuevo ano y la vagina. No solo vivió, sino que fue vista nuevamente en 1957, 62 años después de la operación, con una obstrucción intestinal por adherencias<sup>(2)</sup>.

### **HARALD HIRSCHSPRUNG (1830-1916)**

Harald Hirschsprung nació en Copenhague, Dinamarca, aunque su familia (él era el primero de seis hermanos) era de origen judío-alemán. Su padre tenía negocios de tabaco, en los que Harald rechazó participar, dedicándose al estudio de la medicina, hecho que culminó en 1855. De su vida privada, conocemos que se casó en 1862 con Mariane Hertz con quien tuvo tres hijas<sup>(4,5)</sup>.

Hasta 1864, trabajó dedicado a la medicina general y en 1870 fue nombrado jefe clínico del único hospital de niños de Copenhague por aquella época: el Hospital de Niños de Rigensgade, un pequeño hospital de 20 camas que funcionaba como maternidad. Posteriormente, al inaugurarse el Hospital de la Reina Luisa, se trasladó allí hasta que se retiró en 1904 (a los 73 años), por “esclerosis cerebral”.

Varios autores consideran a Hirschsprung como el verdadero pionero de la pediatría en Dinamarca. También le describen como una persona tímida y retraída, pero con una firme determinación. Es curiosa la anécdota en la que se enfrentó a la Reina Luisa, quien solicitó que se colocaran textos bíblicos en la cabecera de cada cama hospitalaria, pero el profesor Hirschsprung insistió en que fueran pinturas de animales.



Georg Meissner (1829-1905) y Leopold Auerbach (1828-1897).

Aunque no fue el primero en observar la entidad, su detallada descripción clínico-anatómica contribuyó decisivamente a definirla como una enfermedad específica. Si bien el epónimo ha sido ampliamente aceptado desde finales del siglo XIX, otros autores como Ruysch, Mya o Galant también contribuyeron tempranamente al conocimiento de esta enfermedad. En España, las primeras referencias se publicaron a principios del siglo XX, destacando los trabajos de L. Urrutia (1914) y Enrique Suñer (1935)<sup>(4)</sup>.

### **GEORG MEISSNER (1829-1905) Y LEOPOLD AUERBACH (1828-1897)**

A mediados del siglo XIX, en un periodo de intensa exploración anatómica y fisiológica, dos científicos europeos, Georg Meissner y Leopold Auerbach, realizaron descubrimientos fundamentales que marcarían un hito en la comprensión del sistema nervioso del tracto digestivo. Sus nombres quedaron asociados a los plexos submucoso y mientérico, respectivamente, estructuras clave para la regulación autónoma de la función intestinal. Lejos de ser simples hallazgos anatómicos, sus observaciones abrieron la puerta al estudio del sistema

nervioso entérico como una entidad funcionalmente independiente y sofisticada, cuyo trastorno constituye la base de enfermedades como el megacolon congénito o EH.

Georg Meissner fue un fisiólogo alemán, nacido en Hannover. Fue profesor en las universidades de Basilea, Friburgo y Göttingen y describió una red de nervios submucosos en el sistema digestivo que se encargaba de regular el flujo sanguíneo gastrointestinal, al que le dio nombre<sup>(6)</sup>.

Leopold Auerbach fue un anatomista y neuropatólogo, nacido en Breslau (Polonia) y que estudió en Breslau, Berlín y Leipzig. En 1862, Auerbach describió por primera vez un plexo nervioso entre las capas musculares circular interna y longitudinal externa del intestino, responsable del control de la motilidad gastrointestinal. Este plexo lleva su nombre y es crucial para la propulsión peristáltica del contenido intestinal<sup>(7,8)</sup>.

### ORVAR SWENSON (1909-2012)

Orvar Swenson nació en 1909 en Helsingborg, Suecia. En 1917 emigró con su familia a Missouri (EE.UU.), con unos padres que eran misioneros mormones. Tras la muerte prematura de sus padres, su hermano Alvin y él, montaron un negocio fabricando kits de cerillas para los Boy Scouts y creando una empresa llamada “Woodcraft”. Posteriormente se graduó en la facultad de Medicina de la Universidad de Harvard, en Boston. Pasó un año como becario realizando investigaciones sobre la EH y, durante ese año, desarrolló un procedimiento de resección intestinal que se convirtió en una cura para esta enfermedad<sup>(9)</sup>.

Swenson se casó con Melva Elizabeth Criley y tuvo tres hijas. En 1945 fue nombrado profesor de cirugía pediátrica en Harvard. En Boston continuó trabajando con el Dr. Robert Gross y más tarde en el Boston Floating Hospital hasta que en 1960 se trasladó a Chicago como jefe de cirugía en el Children’s Memorial Hospital.

Swenson estudió el intestino de los niños con EH, utilizando balones de registro, tanto proximal como distal a la colostomía. Para su sorpresa, había un peristaltismo vigoroso en el intestino dilatado proximal a la colostomía, mientras que en el recto distal no se observaba actividad peristáltica. Estudios radiográficos realizados por Edward Neuhauser demostraron además que el segmento rectal era anormalmente estrecho en estos pacientes<sup>(2)</sup>.

Estos hallazgos convencieron a Swenson de que la resección del segmento distal estrecho, seguida de una anastomosis del intestino proximal al ano, sería una solución curativa.

Realizó esta operación primero en perros, para demostrar que el recto distal podía researse y que, al preservar el mecanismo esfinteriano, los animales mantenían la continencia. Posteriormente, Swenson aplicó esta técnica en un niño, reseando el segmento estrecho y aperistáltico distal a la colostomía mediante lo que él llamó técnica de “pull-through”. Ese paciente, Joseph Murphy, estaba vivo y gozaba de



Orvar Swenson  
(1909-2012).

función intestinal normal en diciembre de 1986, según escribió Raffensperger<sup>(2)</sup>.

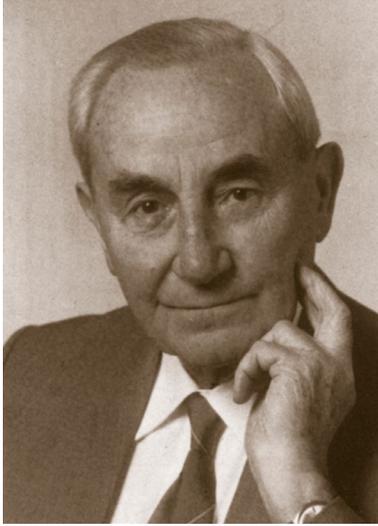
En 1948, junto con Alexander Bill, publicó la técnica quirúrgica que lleva su nombre. Esta técnica revolucionó el tratamiento de la enfermedad y se convirtió en el estándar durante décadas. Según John Raffensperger, Swenson “aportó la genialidad y la curiosidad científica necesarias para correlacionar la fisiología y la patología de la EH y diseñar una operación curativa”.

El *gold standard* para el diagnóstico de la EH sigue siendo la histología. Fue también el grupo de Swenson quienes, en 1955, propusieron realizar una biopsia rectal a espesor completo para establecer el diagnóstico, aunque la técnica de biopsia por succión submucosa fue publicada por primera vez por Dobbins y Bill en 1965, y más adelante fue perfeccionada por Noblett en 1969<sup>(10)</sup>.

A lo largo de su carrera, recibió numerosos premios y reconocimientos internacionales, y fue presidente de la Asociación Americana de Cirugía Pediátrica de 1964 a 1965. Escribió más de 100 artículos publicados en numerosas revistas médicas. Su libro *Pediatric Surgery* fue un texto de referencia leído por residentes de cirugía pediátrica en todo el mundo. Además, era un apasionado de la navegación y de la carpintería. Swenson falleció en Carolina del Sur a la edad de 103 años.

### FRITZ REHBEIN (1911-1991)

Ocurre frecuentemente en la historia de la cirugía, que un cirujano suele modificar, cambiar o intentar mejorar la técnica de otro. Raffensperger escribió que “esto puede deberse al ego, a una falta de comprensión del método original o a un auténtico deseo de perfeccionar los resultados”. Sea cual sea el motivo, las objeciones a la disección pélvica profunda requerida por la operación de tracción de Swenson, que en ocasiones causaban daños a la inervación esfinteriana, llevaron



Fritz Rehbein  
(1911-1991).



Bernard Duhamel  
(1917-1996).

al desarrollo de otros procedimientos, como los ideados por Rehbein, Duhamel o Soave.

Rehbein nació en Westuffeln, Alemania. Estudió medicina en Múnich, Bonn, Hamburgo y Heidelberg, e inició su formación de posgrado en la Universidad de Göttingen en 1936. Su formación fue interrumpida por la Segunda Guerra Mundial, durante la cual sirvió como cirujano en un hospital de campaña. El 17 de octubre de 1951, realizó con éxito la primera reparación de una atresia esofágica en Alemania, bajo anestesia con éter en gotas. Además, en 1964, fundó la revista *Zeitschrift für Kinderchirurgie*, precursora de la actual *European Journal of Pediatric Surgery*, y fue su editor hasta 1983<sup>(11)</sup>.

En 1953, desarrolló el procedimiento que lleva su nombre para la EH. A diferencia de Swenson, su método evitaba la disección profunda pélvica, con ventajas como menor riesgo de incontinencia o daños nerviosos. Al dejar un muñón rectal agangliónico, algunos pacientes desarrollaban estreñimiento persistente, enterocolitis o incontinencia, pero Rehbein lo aplicó con éxito en casi 400 pacientes<sup>(2)</sup>.

### **BERNARD DUHAMEL (1917-1996) Y LA TÉCNICA RETRORRECTAL**

Bernard Duhamel nació en París en 1917. Su padre fue un autor reconocido y miembro de la Academia Francesa, y su madre era artista. Tras completar sus estudios de medicina, comenzó su formación quirúrgica en 1939 en París. Posteriormente, realizó una beca en cirugía pediátrica en el Hôpital des Enfants Malades de París<sup>(10)</sup>.

En 1954, fue nombrado jefe del Departamento de Cirugía Pediátrica en el Hospital de Saint-Denis y, en 1955, fue ascendido a profesor de cirugía. Duhamel y Prochiallté realizaron la primera operación exitosa de atresia esofágica en Francia además de fundar la primera unidad de cirugía

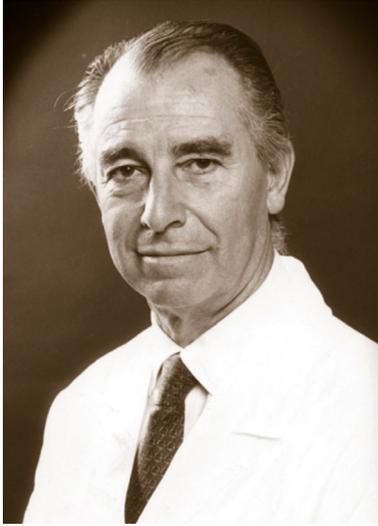
neonatal del país en 1947. En 1953, publicó su libro *Chirurgie du Nouveau-Né et du Nourrisson*, que lo consagró como una figura internacional<sup>(10,12)</sup>. Fue elegido presidente de la Sociedad Francesa de Cirugía Pediátrica en 1967 y fue un miembro influyente de la Academia Francesa de Cirugía. Fue el primer editor de *Annales de Chirurgie Infantile*, revista que en 1991 se fusionó con *Zeitschrift für Kinderchirurgie* para convertirse en el *European Journal of Pediatric Surgery*, como hemos indicado anteriormente. Duhamel no solo fue cirujano e investigador: también fue músico, dirigiendo durante 25 años una importante orquesta amateur<sup>(12)</sup>.

En 1956, propuso una alternativa a la técnica de Swenson: una anastomosis lateral entre el colon normogangliónico y el recto agangliónico, preservando este último para mantener la continencia. Esta técnica fue ampliamente adoptada en Europa y ha sido modificada con el tiempo para mejorar sus resultados.

### **FRANCO SOAVE (1917-1984) Y EL DESARROLLO DE LA TÉCNICA ENDORRECTAL**

Nacido en Nápoles en 1917, Franco Soave obtuvo su título de médico en la Universidad de Génova en 1943 y completó su residencia en cirugía en la Clínica Quirúrgica de la Universidad de Turín en 1950. Regresó a su alma mater en Génova como profesor asistente entre 1951 y 1954, mientras prestaba servicio en el cuerpo médico. Posteriormente fue nombrado jefe de cirugía del Hospital del Instituto Gaslini y profesor titular y jefe del departamento de cirugía pediátrica en la Universidad de Génova hasta su fallecimiento<sup>(13)</sup>.

En 1964, desarrolló la técnica que lleva su nombre y que implica la desmucosalización del recto agangliónico y la introducción del colon normogangliónico a través de la capa muscular preservada<sup>(14)</sup>. Esta técnica buscaba reducir las complicaciones asociadas con la resección completa del



Franco Soave  
(1917-1984).



Lester Warren Martin  
(1923-2020).

recto y preservar la función esfinteriana. Recientemente, se publicó que esta técnica había sido realizada 12 años antes de que la publicara Soave, por Asa G. Yancey, cirujano afroamericano<sup>(15)</sup>, aunque en un paciente adulto.

Soave publicó más de 160 artículos y formó parte de varios comités editoriales, incluido el del *Journal of Pediatric Surgery*. Recibió membresías honorarias en diversas sociedades internacionales de cirugía pediátrica y fue presidente de la Sociedad Italiana de Pediatría entre 1970 y 1972. En 1984, presentó su trabajo más importante sobre una operación alternativa para la EH en la Asociación Americana de Cirugía Pediátrica y, lamentablemente, falleció ese mismo año.

En 1998 el cirujano mexicano Luis de la Torre Mondragón publicó una modificación a la técnica de Soave, denominada inicialmente “descenso endorrectal transanal”, pero que el mundo conocería posteriormente como técnica de “De la Torre”. Esta técnica, desarrollada en el Instituto Nacional de Pediatría de México, consiste en realizar toda la cirugía –incluyendo mucosectomía, resección del colon agangliónico y anastomosis– por vía transanal, eliminando la necesidad de laparotomía o laparoscopia<sup>(16)</sup>.

### LESTER W. MARTIN (1923-2020): UNA TÉCNICA PARA EL SEGMENTO LARGO

Lester Warren Martin, cirujano originario de Missouri, comenzó su educación médica en la universidad de su ciudad de origen antes de trasladarse a Harvard para completar sus estudios. Entre medias, sirvió en el ejército durante la Segunda Guerra Mundial<sup>(17)</sup>. Se formó en cirugía pediátrica en Boston bajo la tutela de Robert Gross, y en 1957 se mudó a Cincinnati para convertirse en el primer cirujano pediátrico a tiempo total de esa ciudad. Dirigió el Servicio de Cirugía Pediátrica durante 21 años y realizó numerosas aportaciones a nuestra especialidad<sup>(18)</sup>. Realizó los primeros trasplantes de hígado y riñón en

Cincinnati, además de desarrollar un enfoque para la EH de segmento largo, conocido como la técnica de Lester Martin –una anastomosis latero-lateral de íleon sano con un segmento del colon agangliónico–, además de idear un procedimiento de reservorio ileoanal para la colitis ulcerosa en pediatría<sup>(19)</sup>.

En Estados Unidos, es conocida su contribución al programa de formación en cirugía pediátrica y que fue reconocido en 1990 cuando recibió la medalla Daniel Drake de la Universidad de Cincinnati. También recibió la medalla Ladd de la Sección de Cirugía de la Academia Americana de Pediatría.

La historia de la EH, reflejada en los epónimos asociados a sus descripciones clínicas y técnicas quirúrgicas, ilustra el profundo vínculo entre la evolución del conocimiento médico y los nombres que la acompañan. Desde Harald Hirschsprung (y aunque existan descripciones previas de la EH), cada nombre y apellido representa no solo una contribución técnica, sino una etapa en la comprensión y tratamiento de esta patología compleja.

Reconocer estos epónimos no es un ejercicio meramente histórico, sino una forma de valorar el desarrollo progresivo de la medicina y de rendir homenaje a quienes, con innovación y dedicación, transformaron la vida de miles de pacientes.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Hirschsprung H. Stuhlträchtigkeit neugeborener in folge von dilatation und hypertrophie des colons. Jahrbuch für Kinderheilkunde und physische Erziehung. Neue Folge 27-28. Leipzig: B.G. Teubner; 1888: 1-7.
2. Raffensperger JG. Hirschsprung's disease: a historical review. Bull Soc Sci Med Grand Duche Luxemb. 1987; 124: 316.
3. Treves F. Idiopathic dilatation of the colon. Lancet. 1898; 1: 276-9.
4. Rodríguez E, Zafra MA, Heppel M. Epónimos en Pediatría ¿quién fue Hirschsprung? Canarias Pediátrica. 2015; 39(3): 196-201.

5. Roed-Petersen K, Erichsen G. The Danish pediatrician Harald Hirschsprung. *Surg Gynecol Obstet.* 1988; 166(2): 181-5.
6. Haubrich WS. Meissner of Meissner's plexus. *Gastroenterology.* 1999; 116: 247.
7. Auerbach L. Über einen Plexus myentericus, einen bisher unbekanntem ganglio-nervösen Apparat im Darmkanal der Wirbelthiere. Breslau: Morgenstern; 1862.
8. Wincewicz A, Woltanowski P. Heritage of Leopold Auerbach in the field of morphology of nervous system. *Rom J Morphol Embryol.* 2021; 62(1): 325-30.
9. Obituario de Orvar Swenson. [Internet] [Consultado el 22 de mayo de 2025]. Disponible en: <https://www.newspapers.com/article/the-kansas-city-star-orvar-swenson-1909/94408056/>.
10. Bax KNMA. Duhamel lecture: The incurability of Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2006; 16(6): 380-4.
11. Lambrecht W, Kluth D, Gauderer MWL. In Memoriam: Professor Dr. Med. h.c. Fritz Rehbein (1911–1991). *J Pediatr Surg.* 1992; 27(5): 602-4.
12. Pages R. A tribute to Bernard Duhamel – Fifty years of accomplishment in pediatric surgery. *Eur J Pediatr Surg.* 1997; 7(4): 221-4.
13. Carachi R, Young DG, Buyukunal C. F. Soave—A history of surgical pediatrics. Toh Tuck Link, Singapur: World Scientific Publishing; 2009.
14. Soave F. Hirschsprung's disease: A new surgical technique. *Arch Dis Child.* 1964; 39(204): 116-24.
15. Woode D, Avansino J, Sawin R, Cornwell III EE, Waldhausen J, Gow KW. Asa G Yancey: The first to describe a modification of the Swenson technique for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2022; 57(8): 1701-3.
16. De la Torre Mondragón L, Ortega Salgado JA. Transanal endorectal pullthrough for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1998; 33(8): 1283-6.
17. Obituario de Lester W. Martin. [Internet] [Consultado el 24 de mayo de 2025]. Disponible en: <https://www.legacy.com/us/obituaries/cincinnati/name/lester-martin-obituary?id=8034679>.
18. Lester W. Martin. [Internet] [Consultado el 24 de mayo de 2025]. Disponible en: <https://americansurgical.org/transactions/Fellows/Memoirs/LesterWMartin.cgi>.
19. Hughes BD, Nakayama D. Lester Martin and his endorectal pull-through procedure for ulcerative colitis. *J Pediatr Surg.* 2019; 54(11): 2457-60.