

Harald Hirschsprung og den kongenitte aganglionose

Overlæge Karsten Roed-Petersen

Da den unge *Harald Hirschsprung* besluttede ikke at træde ind i familiens tobaksfirma til fordel for at studere medicin, skulle dette blive den indirekte anledning til, at *Hirschsprungs* navn vandt udødelighed. Således har nu i mere end 100 år den medfødte intestinale aganglionose, hvis makroskopiske patologi og kliniske forløb han så indgående beskrev, været kendt over hele verden som Hirschsprungs sygdom.

Harald Hirschsprung (1830-1916) (**Figur 1**) var dansk pædiatrisk grundlægger, og under sit virke som professor og overlæge ved Dronning Louises Børnehospital gjorde han hospitalet til hjemsted for dansk pædiatrisk forskning. *Hirschsprung* placerede dansk pædiatri internationalt, han havde tætte kontakter til de udenlandske videnskabelige selskaber og deltog hvert år i børnelægekongresser i Tyskland og Østrig.

Morbus Hirschsprung

I 1886 holdt *Hirschsprung* foredraget »Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons« i Berlin ved den årlige kongres i det tyske selskab for børnesygdomme. Det drejede sig om to sygdomstilfælde, som *Hirschsprung* havde iagttaget i henholdsvis 1880 og 1885 på Dronning Louises Børnehospital. Foredragets indledning lød: »Jeg tillader mig for denne lærde forsamling at forevise to præparater af usædvanlig karakter og samtidig kort redegøre for de tilhørende sygehistorier.« Det første præparat blev præsenteret således: »Som De ser, er det en tyktarm, men af en så-

dan dimension, at det uden tvivl vil overraske Dem at erfare, at tarmen stammer fra et barn, som, da det døde, kun var 11 måneder gammelt«. I foredraget hed det videre, at colon foruden at være dilateret også var betydeligt fortykket. Dilatationen strakte sig ned til rectum, som fremtrådte normal. Barnet, der havde været obstiperet siden fødslen, fik forværring af tilstanden i ottemånedersalderen, hvor *Hirschsprung* så det første gang. Obstipationen krævede nu hyppige lavementer, abdomen blev voldsomt prominente, og barnet tabte hurtigt i vægt. Elleve måneder gammelt døde det. Det andet tilfælde, *Hirschsprung* beskrev, var af tilsvarende karakter.

I de følgende år så *Hirschsprung* flere lignende sygdomstilfælde, og han skrev i et af sine arbejder herom: »Mærkeligt er det, at en sygdomsform som denne, der dog giver så prægnante symptomer og er af så stor betydning for individet og så vel skikket til at vække opmærksomhed og ængstelse hos omgivelserne, lades aldeles uomtalt i den pædiatriske litteratur. Med mine erfaringer for øje kan jeg dog ikke tro, at tilstanden virkelig skulle være så overordentlig sjælden. Men måske vil det gå her som så ofte, at opmærksomheden kun behøver at blive vakt, for at tilfældene skulle indfinde sig hyppigere.« Denne antagelse skulle vise sig at være korrekt. Der fulgte i årene herefter et stigende antal kasuistiske meddelelser om disse sygdomstilfælde, som internationalt allerede da blev benævnt Hirschsprungs sygdom, og i 1915 kunne en forfatter samle 354 publicerede sygehistorier.

Hirschsprung var overbevist om, at sygdommen var medfødt. Det var imidlertid først i slutningen af 1940'erne, at den tilgrundliggende aganglionose i rectosigmoideum blev påvist. Hermed var grundlaget samtidig skabt for rationel kirurgisk behandling [1-3].

Korrespondance: *Karsten Roed-Petersen*, Kirurgisk Gastroenterologisk Afdeling, Amager Hospital, DK-2300 København S.
E-mail: karsten.roed.petersen@amh.region.dk

Litteratur

1. Hirschsprung H. Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons. *Jahrbuch für Kinderheilkunde* 1888;27:1-7.
2. Madsen CM. Hirschsprungs disease. Congenital intestinal aganglionosis [disp]. København: Munksgaard, 1964.
3. Roed-Petersen K, Erichsen G. The danish pediatrician Harald Hirschsprung. *Surg Gynec Obst* 1988;166:181-5.



Figur 1. *Harald Hirschsprung* (Det Kongelige Bibliotek).