

TRABAJOS ORIGINALES

**Resultados a largo plazo en Enfermedad de Hirschsprung**

Ramos A, Contador M, Valdivieso JP, Rojas D  
Hospital Roberto del Río, Santiago, Chile

**Resumen**

La Enfermedad de Hirschsprung (EH) es una enfermedad poco frecuente que engloba un sinnúmero de problemáticas tanto para el cirujano infantil como para el paciente y sus familiares. Hay numerosas técnicas quirúrgicas descritas para su resolución y con distintos resultados. **Objetivo** Analizar el resultado postquirúrgico de nuestra casuística evaluando funcionalidad. **Metodología** Se realiza estudio retrospectivo de pacientes operados por EH entre el 2000 y 2013 en nuestro Centro. Se analizan datos según las distintas técnicas de descenso. Se excluyen, para la evaluación funcional 3 pacientes sin resolución definitiva (pendiente reconstitución y/o descenso) y 3 pacientes sin registro clínico postoperatorio. **Resultados y Discusión** Se analizan datos de 42 pacientes con biopsias compatibles con EH. La edad al momento del diagnóstico corresponde a una media de 30.5 d y 255 d al momento del descenso. El tipo de descenso utilizado principalmente fue el de Georgeson en 17 pacientes (40.4%), De La Torre en 9 (21.4%) y Rehbein en 7 (16.6%). El 45% debutaron complicados de los cuales el 63.1% fue ostomizado previo al descenso. El 35.7% presenta complicaciones precoces. Los resultados funcionales se evalúan al control con cirujano y por encuesta al cuidador aplicando score PICSS. Los pacientes operados con la técnica de Georgeson según nuestra revisión presentaron menos complicación asociadas a largo plazo, teniendo mejor funcionalidad en un 75% posterior al año del descenso. Entre las complicaciones tardías 33.3% presento enterocolitis, 14.3% soiling y un 28.5% constipación. 57.1% de nuestra serie presenta funcionalidad adecuada al último control. Se comparan resultados con encuesta telefónica realizada. **Conclusiones** El poder aplicar protocolos de evaluación funcional en pacientes operados de EH nos permite objetivar mejor los resultados de nuestras cirugías.

**Introducción**

La Enfermedad de Hirschsprung (EH) es una enfermedad congénita poco frecuente (1:5000) caracterizada por una obstrucción funcional baja secundaria a ausencia de células ganglionares en plexos mientéricos intestinales. Esta patología representa un desafío en el manejo tanto para el cirujano infantil como para el paciente y sus familiares. Hay numerosas técnicas quirúrgicas descritas para su resolución y con distintos resultados.

El objetivo a largo plazo de las técnicas quirúrgicas, para esta patología está dirigido a lograr resultados funcionales adecuados con ausencia de incontinencia y constipación.

Existen distintos factores que pueden incidir en los resultados y marcar la calidad de vida de nuestros pacientes y su entorno. Entre ellos la complejidad de esta patología, los diferentes resultados de las distintas técnicas quirúrgicas, los factores pre-operatorios y la presencia o no de complicaciones.

Numerosas series muestran resultados precoces de las técnicas quirúrgicas pero pocas describen la funcionalidad a largo plazo y habitualmente están basadas en impresiones del cirujano tratante.

Para la evaluación de estos resultados Fichtner-Feigl et al. sugiere utilizar la escala de PICSS avalada para uso en pediatría. Esta permite la evaluación de los resultados tales como son la constipación y la incontinencia en forma objetiva, mediante un sistema de puntuación de síntomas subjetivos obtenidos en una entrevista al cuidador del paciente, logrando transpolar resultados de manera más unificada sin que tenga intervención la percepción subjetiva del cirujano tratante. Por este motivo decidimos analizar en forma objetiva el resultado postquirúrgico funcional de nuestra casuística.

**Metodología**

Se realizó un estudio retrospectivo de todos los pacientes operados por EH con

biopsias compatibles entre el 2000 y 2013 en el Hospital de Niños Roberto del Río.

Se analizan datos obtenidos de la ficha clínica según las distintas técnicas de descenso, considerando variables de interés: la edad al diagnóstico, edad al descenso, extensión de la aganglionosis, tipo de cirugía, complicaciones precoces y tardías como enterocolitis, constipación, soiling, estenosis y obstrucción intestinal, y seguimiento post quirúrgico.

Se excluyen, para la evaluación funcional pacientes sin resolución o sin registro clínico postoperatorio.

Mediante contactos obtenidos de registros clínicos y rescate de datos mediante carta certificada se realiza entrevista telefónica a los familiares o cuidadores a cargo de los pacientes aplicando encuesta PICSS.

Para fines del análisis estadístico se utilizó la Prueba T (Student T Test), considerando con significancia estadística un  $p < 0.05$ . Este análisis se realizó en pacientes comparables en edad al descenso y longitud del segmento comprometido.

## Resultados

De 48 pacientes operados con biopsia compatible para EH se excluyen 3 por no tener resolución definitiva y 3 por no tener registro completo en ficha clínica, analizándose los datos de 42 pacientes. Estos corresponden a H:M = 33:9 (relación 3,5:1). La media de edad al diagnóstico fue de 30.5 días.

En nuestra serie, 29 pacientes (69%) presentaron clínica durante período neonatal y 13 (31%) después del mes de edad. Se presentaron como urgencia quirúrgica un total de 19/42 (45%), sin embargo en los casos neonatales esto aumenta a 15/29 (51.7%) mientras que sólo 4/13 (21%) niños mayores a 1 mes tuvieron este debut. Urgencias quirúrgicas comprendieron cuadros de enterocolitis, obstrucción intestinal o vólvulo, que motivaron exploración quirúrgica, terminando ostomizado el 63.1% del total de estos pacientes (Tabla 1).

La media de edad al descenso fue de 255 días (8.5 meses) y los tipos de descenso más utilizados fueron Georgeson en 17 pacientes (40.4%), De La Torre en 9 (21.4%), Rehbein en 7 (16.6%), entre otros (Tabla 2).

De aquellos pacientes que debutaron como una urgencia quirúrgica, el 57.8% (11/19)

cursó con complicaciones tardías, como constipación, soiling y enterocolitis, mientras que un 52.1% (12/23) de los pacientes que debutaron sin urgencia.

Complicaciones post operatorias precoces se presentaron en un 35.7% del total de pacientes (Tabla 3), siendo la filtración de la anastomosis y la obstrucción intestinal las más frecuentes que se observa en todos los tipos de descenso; sin observarse una mayor tendencia de presentación en pacientes que debutaron como urgencia quirúrgica en el período neonatal (Tabla 4). En un paciente con descenso tipo Georgeson que presentó complicación precoz, la biopsia diferida no fue concordante con la biopsia rápida, descendiendo un segmento agangliónico, por lo que requirió un segundo descenso (Ileorecteanastomosis) para su resolución definitiva. Este paciente se excluye en la evaluación funcional de los Georgeson, siendo evaluado de acuerdo a su descenso final.

Aun cuando los pacientes operados con técnica De La Torre presentaron menores complicaciones precoces no es estadísticamente significativo comparado con pacientes operados con técnica de Georgeson ( $p = 0.67$ ).

En cuanto a las complicaciones tardías, el 54,7% 23/42 de los casos las presentan, siendo la enterocolitis y la constipación las más frecuentes en todos los tipos de descensos (Tabla 5); observándose en mayor frecuencia en los menores de 1 mes que debutaron como urgencia (Tabla 6). Habiendo diferencia estadística significativa ( $p = 0.042$ ) entre los pacientes descendidos con técnica de Georgeson y De La Torre.

Al comparar los pacientes que presentaron complicaciones precoces y tardías según el segmento agangliónico afecto, se nota un incremento porcentual en los pacientes afectados pancolónicos mostrándose un 83.3% para complicaciones precoces y un 100% para las tardías. Así también en pacientes con afección de segmento largo presentaron complicaciones precoces en un 71.4% de estos. (Tabla 7)

El 26.1% (11/42) del total de pacientes requirió ser reoperado, a consecuencia de alguna complicación post operatoria. De los cuales 10/15 (66.6%) pacientes se intervinieron por alguna complicación precoz (filtración de la anastomosis, obstrucción intestinal, fístula

enterocutánea) y sólo 1/23 (4.3%) a causa de una complicación tardía (estenosis).

Los pacientes operados con la técnica de Georgeson en nuestra serie, presentaron menos complicaciones a largo plazo (25%), teniendo mejor funcionalidad en un 75% posterior al año de descenso.

Con técnica De La Torre 66% presenta funcionalidad conservada a la última evaluación por Cirujano Tratante, un 28.5% con técnica de Rehbein y 40% con otras técnicas.

El 18.1% del total de pacientes reoperados a causa de complicación precoz presentó constipación al largo plazo y el 27.2% algún grado de incontinencia.

El total de pacientes reoperados a causa de complicación tardía (estenosis) presentó constipación a largo plazo y ninguno incontinencia.

El 57.1% de nuestra serie presenta funcionalidad adecuada al último control de acuerdo a impresión clínica por Cirujano tratante e información de la madre, el 14.2% presenta constipación y el 16.6% incontinencia. (Grafico 1). El 42.8% de los pacientes operados con técnica de Rehbein presenta constipación y el 50% con Otras técnicas (Duhamel, Ileorectoanastomosis y Soave) presentan continencia parcial. (Tabla 8). Pero sin significancia estadística según los distintos tipos de descenso.

Se comparan resultados funcionales en relación a presentación de complicaciones tardías. Demostrándose que en el grupo que presenta funcionalidad adecuada, presentó menor número de complicaciones, no así el grupo con continencia parcial ( $p=0.024$ ). Así mismo referente al segmento afecto en el mismo grupo, se evidencia que es estadísticamente significativo en el grupo con buena funcionalidad al último control que su segmento afecto sea en su mayoría rectosigmoideo ( $p=0.0012$ ) (Grafico 2). También se observa que el grupo que presenta incontinencia al último control se presentó mayormente como urgencia al momento del diagnóstico frente al grupo con funcionalidad adecuada, teniendo también significancia estadística ( $p=0.044$ ). No se encontró significancia en los otros grupos comparados.

En relación al grupo que presenta funcionalidad adecuada al último control no se encontró significancia estadística entre los distintos tipos de descenso.

El 30.9% del total de pacientes fueron controlados al año del descenso, el 42.8% entre los 5 a 10 años y el 14.2% posterior a los 10 años del descenso.

Del total de la serie se logra realizar 22 encuestas telefónicas, por no tener datos telefónicos actualizados en la ficha, aplicando escala Pediatric Incontinence/Constipation Score (PICSS) (Tabla 9) de los 42 pacientes (52.3%). La encuesta tuvo buena aceptación por parte de los familiares o cuidadores del paciente en todos los casos. Se excluyeron 2 pacientes por no tener continencia fisiológica (menor de 24 meses). Se consideraron como incontinencia, valores por debajo del límite inferior del intervalo de confianza correspondiente a 23 puntos de acuerdo a la edad de los pacientes encuestados y continencia completa por encima de este valor. De la misma manera para constipación, considerando valores compatibles con sintomatología de constipación por debajo de 17.9 y por sobre este valor no constipados. [4]

Del total de pacientes encuestados, se consideran comparables según segmento descendido debido al número de encuestas obtenidas según técnica quirúrgica. El grupo con segmento rectosigmoideo afecto 36.8% (7/12) son continentes completos y el 42.1% no constipados. En el grupo con segmento amplio ninguno es continente y el 31.5% no constipado. (Tabla 10). Estos resultados se comparan con la apreciación funcional del cirujano al último control, concordando en un 52.3% del total de encuestados. (Tabla 11). Según resultados obtenidos con score PICSS en relación con la edad de los pacientes no se observa diferencias evidentes o alguna tendencia en cuanto al grupo etario como se describe con esta encuesta en la población pediátrica sin disfunción intestinal. (Grafico 3 y 4). Se calcula la media del intervalo de confianza para los grupos con segmento rectosigmoideo (RS) afecto y para otros segmentos (OS). En el grupo RS la media para incontinencia fue de 21.5 y para constipación 23. En el grupo OS 14 y 22.5 respectivamente. Mostrando diferencias numéricas por debajo del intervalo de confianza para ambos grupos para continencia pero si notando una cercanía al límite inferior en el primer grupo. Ambos grupos se encuentran con valores dentro del intervalo de confianza para constipación.

Tabla 1

	COMPLICACIONES PRE-OP				
	ECN	OBSTRUCCION	VOLVULO	TOTAL	OSTOMIZADO
GRUPO 1	5	7	3	15 (51.7%)	10/15 (66%)
GRUPO 2	4	0	0	4 (21%)	2/4 (50%)
	21%	16.6%	7.1%	<b>19/42 (45%)</b>	<b>12/19 (63.1%)</b>

Grupo 1= periodo neonatal; Grupo 2= mayor de 1 mes de edad

Tabla 2

	ULTRACORTO	RECTOSIGMOIDEO	SEGMENTO LARGO**	PANCOLONICO	TOTAL	
GEORGESON	0	16	0	1	17	<b>40.4%</b>
DE LA TORRE	0	9	0	0	9	<b>21.4%</b>
REHBEIN	0	3	4	0	7	<b>16.6%</b>
DUHAMEL*	0	0	1	2	3	<b>7.1%</b>
ILEORECTO*	0	0	0	3	3	<b>7.1%</b>
SOAVE*	0	0	2	0	2	<b>4.7%</b>
ESFINTEROMIOMECTOMIA*	1	0	0	0	1	<b>2.3%</b>
TOTAL	<b>1 (2.3%)</b>	<b>28 (66.6%)</b>	<b>7 (16.6%)</b>	<b>6 (14.2%)</b>	<b>42</b>	

\*Corresponde a Otros tipos de descenso. \*\*Corresponde a segmentos afectados como: colon descendente, ángulo esplénico, colon transversal, colon ascendente.

Tabla 3

	TECNICA QUIRURGICA				TOTAL
COMPLICACIONES PRECOCES	GEORGESON	DE LA TORRE	REHBEIN	OTROS	
FILTRACIONES	0	1 (11.1%)	1 (14.2%)	3 (33.3%)	5
OBSTRUCCION INTESTINAL	1* (5.8%)	0	2 (28.5%)	1 (11.1%)	4
ESTENOSIS	1 (5.8%)	0	0	1 (11.1%)	2
FISTULA ENTEROCUTANEA	0	0	1 (14.2%)	0	1
ENTEROCOLITIS	1 (5.8%)	0	0	1 (11.1%)	2
COLECCIÓN INTRAABDOMINAL	0	0	0	1 (11.1%)	1
TOTAL	3 (18.7%)	1 (11.1%)	4 (57.1%)	7 ( <b>77.7%</b> )	15 ( <b>35.7%</b> )

\*Paciente con descenso de segmento agangliónico, como consecuencia de biopsia rápida no concordante con definitiva.

Tabla 4

DEBUT URGENCIA	COMPLICACIONES POST OP PRECOCES						TOTAL
	FILTRACION	OBST. INTEST.	FISTULA ENTEROCUTANEA	ESTENOSIS	ENTEROCOLITIS	COLECCIÓN INTRAABDOMIAL	
GRUPO 1 10/29	3	4	0	1	1	1	10 <b>(34.4%)</b>
GRUPO 2 0/13	0	0	0	0	0	0	0

Grupo 1= periodo neonatal; Grupo 2= mayor de 1 mes de edad

Tabla 5

COMPLICACIONES TARDIAS	TECNICA QUIRURGICA				
	GEORGESON	DE LA TORRE	REHBEIN	OTROS*	TOTAL
ENTEROCOLITIS	3 (18.7%)	4 (44.4%)	4 (57.1%)	4 (40%)	15 <b>(35.7%)</b>
CONSTIPACION	1 (6.2%)	4 (44.4%)	1 (14.2%)	6 (60%)	12 <b>(28.5%)</b>
ESTENOSIS	1 (6.2%)	1 (11.1%)	3 (42.8%)	3 (30%)	8 <b>(19%)</b>
SOILING	2 (12.5%)	2 (11.1%)	1 (14.2%)	2 (20%)	7 <b>(16.6%)</b>

\*Duhamel, Ileorectoanastomosis, Soave, Esfinteromiectomía

Tabla 6

DEBUT URGENCIA	COMPLICACIONES POST OP TARDIAS				
	ENTEROCOLITIS	CONSTIPACION	SOILING	ESTENOSIS	TOTAL
GRUPO 1	6	6	2	4	18
GRUPO 2	2	0	0	0	2

Grupo 1= periodo neonatal; Grupo 2= periodo lactante

Tabla 7

COMPLICACIONES	SEGMENTO COMPROMETIDO														
	RECTOSIGMOIDEO					PANCOLONICO					SEGMENTO LARGO				
	DT	R	G	O	TOTAL	DT	R	G	O	TOTAL	DT	R	G	O	TOTAL
PRECOCES 14/42	1	1	2	0	4 (13.7%)	0	0	0	5	5 <b>(83.3%)</b>	0	2	0	3	5 <b>(71.4%)</b>
TARDIAS 23/42	6	3	4	1	14 (48.2%)	0	0	0	6	6 <b>(100%)</b>	0	2	0	1	3 <b>(42.8%)</b>

Tabla 8

FUNCIONALIDAD AL ULTIMO CONTROL	TECNICAS DE DESCENSO							
	DT		G		R		O	
CONSTIPACION	1	11 %	3	18.7 %	3	<b>42.8 %</b>	0	0
INCONTINENCIA	1	11 %	1	6.2 %	0	0	5	<b>50 %</b>
ADECUADA	6	<b>66.6 %</b>	12	<b>75 %</b>	2	28.5 %	4	40 %

Tabla 9

Paediatric Incontinence/Constipation Score									
Paediatric incontinence/constipation score				Incontinence			constipation		
Does your child wear diapers during the day? <b>Always</b> <b>Sometimes</b> <b>No</b>	0	2.5	5	-	-	-	-	-	-
Does your child wear diapers during the night? <b>Always</b> <b>Sometimes</b> <b>No</b>	0	2.5	5	-	-	-	-	-	-
How often does your child open its bowels? <b>Several times a day</b> <b>Once daily</b> <b>Less often</b>	0	2.5	5	4	2	0			
What does the stool usually look like? <b>Watery</b> <b>Variable</b> <b>Thick</b>	0	2	4	1	0.5	0			
Can your child control the urge to open its bowels? <b>Yes always</b> <b>Sometimes</b> <b>No</b>	5	2.5	0	-	-	-			
Can your child tell the difference between stool and air in the bowels? <b>Yes always</b> <b>Sometimes</b> <b>No</b>	4	2	0	1	0.5	0			
Does your child regularly soil its underclothes by involuntarily passing small amounts of stools? <b>Yes always</b> <b>Sometimes</b> <b>No</b>	-	-	-	0	1	2			
Does your child have trouble opening its bowels completely (incomplete emptying)? <b>Yes always</b> <b>Sometimes</b> <b>No</b>	-	-	-	0	1.5	3			
Does your child feel pain when opening its bowels? <b>Yes always</b> <b>Sometimes</b> <b>No</b>	2	1	0	0	2	4			
Does your child have to press hard to empty its bowels? <b>Yes</b> <b>Normal</b> <b>No</b>	2	1	0	0	2	4			
Does your child have a lot of wind? <b>Yes always</b> <b>Sometimes</b> <b>Never</b>	-	-	-	0	1	2			
Does your child suffer from constipation? <b>Yes always</b> <b>Sometimes</b> <b>Never</b>	-	-	-	0	2	4			
Does your child have pains in the tummy? <b>Yes always</b> <b>Sometimes</b> <b>Never</b>	-	-	-	0	2	4			
<b>Total Score :</b>									

Tabla 10-1

PICS GRUPO CON DESCENSO RECTOSIGMOIDEO				
	CONTINENCIA PARCIAL	CONTINENCIA COMPLETA	CONSTIPACION	NO CONSTIPADOS
GRUPO 1	0	1	1	0
GRUPO 2	4	2	2	<b>4</b>
GRUPO 3	2	<b>3</b>	2	3
TOTAL	6 (31.5%)	7 <b>(36.8%)</b>	5 (26.3%)	8 <b>(42.1%)</b>

Grupo 1= <5 años, Grupo2= 5-9 años, Grupo 3= 10-15años

Tabla 10-2

PICS GRUPO SEGMENTO AMPLIO				
	CONTINENCIA PARCIAL	CONTINENCIA COMPLETA	CONSTIPACION	NO CONSTIPADOS
GRUPO 1	1	0	0	1
GRUPO 2	3	0	1	<b>2</b>
GRUPO 3	3	<b>0</b>	0	3
TOTAL	7 (36.8%)	0	1 (5.2%)	6 <b>(31.5%)</b>

Grupo 1= <5 años, Grupo2= 5-9 años, Grupo 3= 10-15años

Tabla 11-1

DESCENSO RECTOSIGMOIDEO	PICS	CONTROL CX	RELACION FUNCIONAL
RS 1	FA	FA	CONCORDANTE
RS 2	ES	FA	CONCORDANTE
RS 3	CP	FA	NO CONCORDANTE
RS 4	CP	FA	SIN CONTROL
RS 5	CP	CP	NO CONCORDANTE
RS 6	ES	FA	NO CONCORDANTE
RS 7	CON	FA	CONCORDANTE
RS 8	CON	CON	CONCORDANTE
RS 9	FA	FA	CONCORDANTE
RS 10	ES	CON	CONCORDANTE
RS11	FA	FA	CONCORDANTE
RS12	CP	FA	NO CONCORDANTE
RS13	FA	CP	NO CONCORDANTE

FA= Funcionalidad adecuada, ES= Esgurrimento, CP= Continencia parcial, IN= incontinencia, CON= Constipación; RS= Rectosigmoideo

Tabla 11-2

DESCENSO SEGMENTO AMPLIO	PICS	CONTROL CX	RELACION FUNCIONAL
OS 1	CP	CON	NO CONCORDANTE
OS 2	CON	CON	CONCORDANTE
OS 3	CP	FA	NO CONCORDANTE
OS 4	CP	CP	CONCORDANTE
OS 5	CP	CP	CONCORDANTE
OS 6	CP	FA	NO CONCORDANTE
OS 7	CP	CP	CONCORDANTE

FA= Funcionalidad adecuada, ES= Escurrimiento, CP= Continencia parcial, IN= incontinencia, CON= Constipación; OS= Otros segmentos

Grafico 1.

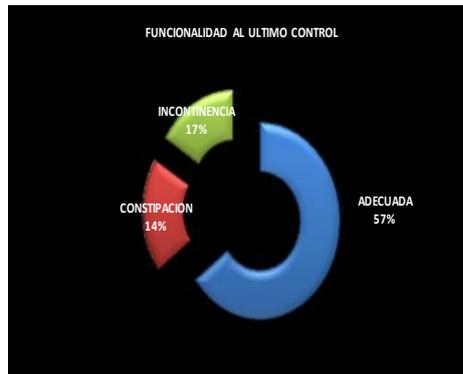


Grafico 2.



Grafico 3

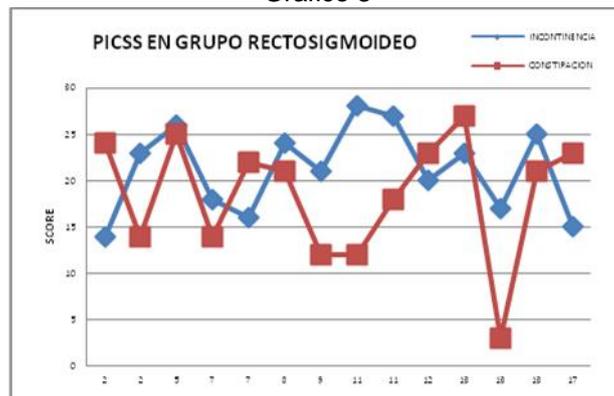
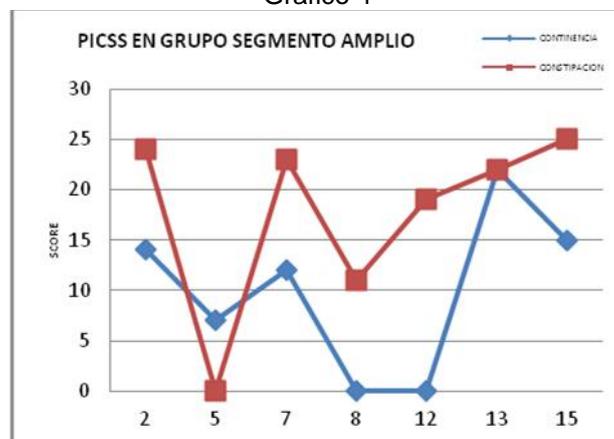


Grafico 4



## Discusión

La enfermedad de Hirschsprung es el trastorno de la motilidad intestinal congénito más común y se caracteriza por la falta de las células ganglionares (agangliones) en una longitud variable de intestino distal. Incidencia constante de aproximadamente 1 de cada 5.000 RN vivos, existiendo una mayor frecuencia en hombres v/s mujeres, siendo los primeros 2 a 4 veces más afectados, lo que se correlaciona con los datos obtenidos en nuestra serie (3.5 hombres :1 mujer).

En la forma más común, la aganglionesis está restringida a la región del recto y colon sigmoides y corresponde a más del 80% de los casos<sup>1</sup>. Hallazgos similares encontramos en nuestra serie, siendo el rectosigmoideo el más comprometido, con un 68,9% del total, el resto corresponde a segmentos largos y pancolónico.

La aganglionesis congénita clínicamente son sintomáticos dentro de los tres primeros meses de vida. El 80% de síntomas se desarrolla dentro del primer año de vida. Sólo un 10% de los pacientes inicia síntomas entre los 3 y 14 años de edad y en general se trata de pacientes con enfermedad de segmento ultracorto. 2

Otras veces puede presentarse como enterocolitis necrotizante, alcanzando hasta un 50%, de los cuales el 25% se trata quirúrgicamente durante ese período<sup>2</sup>. En nuestra serie los pacientes que debutaron con urgencias quirúrgicas corresponden a un 45% comprendieron cuadros de enterocolitis, obstrucción intestinal o vólvulo, que motivaron exploración quirúrgica, terminando ostomizado el 63.1% del total de ellos. El 21% del total de pacientes debutó con enterocolitis que requirió tratamiento quirúrgico.

Actualmente se acepta que la evaluación de estos resultados requiere una puntuación sistemática que pueda evaluar objetivamente estos síntomas subjetivos. Para este propósito se evaluó aplicando encuesta PICSS, sistema de puntuación de la incontinencia/ constipación desarrollado por Fichtner-Feigl et al. 3, 4

La constipación está dentro de las complicaciones tardías y deterioro de la funcionalidad más frecuente. La incidencia post descenso es del 8% al 27% en términos generales, pero los patrones cambian drásticamente en los primeros años tras descenso, con disminución de la

frecuencia de deposiciones principalmente. 3,4,5 De acuerdo a los datos, en la población estudiada varía entre un 16.6% según apreciación clínica hasta un 30% según escala de PICSS en el total de encuestados.

La incontinencia fecal está dada por defecto primario a nivel de la inervación y función del esfínter anal interno (pre y post operatorio). Fisiopatológicamente, las ondas de contracción de gran amplitud que se propagan hacia el ano resultan en escurrimiento si la presión esfinteriana es insuficiente para resistir la amplitud de la onda contráctil.<sup>5, 6</sup>

Una muestra conjunta de cerca de 9.000 pacientes llegó a un tasa de incontinencia global de 7,1%.<sup>9</sup> En general, las tasas son variables entre 3 a 53% en distintas series, siendo algunas criticados por no definir claramente soiling de la verdadera incontinencia<sup>7</sup>. En la población encuestada, el 17% de ellos se manifestó como incontinencia, sin encontrar diferencias entre las distintas técnicas aplicadas, lo que es compatible con lo descrito en la literatura, debido a que es un defecto primario no habría diferencias entre la técnica quirúrgica empleada y los resultados de incontinencia. 8, 10

El resultado de la funcionalidad según el tipo de descenso depende de varios factores involucrados, como la longitud del segmento agangliónico, la anatomía resultante post descenso entre otros. Para la técnica de descenso transanal en donde el segmento descendido es de mayor longitud (>30 cm) existe pérdida de loops habituales del colon sigmoides, lo que genera mayor tensión que conduce a una pérdida del ángulo ano-rectal normal, esta alteración anatómica no sucedería en casos de movilización intraabdominal, en la que se recomienda realizar la sección y relación a la arteria cólica media, evitando la tensión.

Al realizar el descenso endorrectal la anastomosis queda demasiado cerca de la línea dentada, interrumpiendo la inervación sensorial por sobre ésta, impidiendo la activación nerviosa que refuerza la contracción del esfínter externo y distinguir entre gas, líquido y sólido. 3

Considerando estos aspectos, en los pacientes no hubo diferencias estadísticamente significativas entre los distintos tipos de descenso con respecto a

los resultados de funcionalidad. Pero si destaca la diferencia entre la apreciación clínica en comparación con los resultados obtenidos en la escala objetiva (PICCS), por lo que es un método estandarizado y aceptado para la evaluación de los resultados funcionales después de la cirugía y para seguimiento a largo plazo, con el fin de realizar un análisis prospectivo de los resultados con muestras más grandes.

#### Conclusión

El resultado funcional a largo plazo se ve influenciado por el segmento agangliónico afectado. La presencia de complicaciones precoces pre y post quirúrgicas determinan el futuro funcional de nuestros pacientes.

El Score de PICSS nos permite objetivar funcionalidad post operatorio y unificar criterios al seguimiento. El énfasis en la evaluación de nuestros resultados a largo plazo, interviene directamente en la calidad de vida de nuestros pacientes.

#### Referencias

1. Kenny et al. Hirschsprung's Disease. *Seminars in Pediatric Surgery*, Vol 19, No 3, August 2010.
2. Luis, L. Enfermedad de Hirschsprung: enseñanzas de los últimos 100 casos. *Cir Pediatr* 2006; 19:177- 181.
3. Olugbenga, M. Comparative review of functional outcomes post surgery for Hirschsprung's disease utilizing the paediatric incontinence and constipation scoring system. *Pediatr Surg Int* (2012) 28:1071-1078
4. Fichtner-Feigl S, A Development of a new scoring system for the evaluation of incontinence and constipation in children. *Coloproctol* 25(1):10-15. 2003
5. Risto, J. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease. *Seminars in Pediatric Surgery* (2012) 21, 336-343
6. Engum S. Long-Term Results of treatment of Hirschsprung's disease. *Seminars in Pediatric Surgery*, Vol 13, No 4, November 2004
7. Teitelbaum DH. Long-term results and quality of life after treatment of Hirschsprung's disease and allied disorders, in HolschneiderA, Puri P (eds): *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders*. Amsterdam, The Netherlands, Harwood Academic Publishers, 2000, pp 457-466
8. Little DC, Snyder CL (2008) Early and late complications following operative repair of Hirschsprung's disease. In: Holschneider AM, Puri P (eds) *Hirschsprung's disease and allied disorders*, 3rd edn. Springer, Berlin, pp 375-385
9. Menezes M, Corbally M, Puri P (2006) Long-term results of bowel function after treatment for Hirschsprung's disease: a 29-year review. *Pediatr Surg Int* 22(12):987-990
10. Heikkinen M, Rintala R, Luukkonen P. Long-term anal sphincter performance after surgery for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1997;32:1443-6.