

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 con biopsias compatibles para EH entre el 2000 y 2013 en nuestro Centro. Se analizan datos según edad y según las distintas técnicas de descenso. Se excluyen, para la evaluación funcional 3 pacientes sin resolución definitiva (pendiente reconstrucción y/o descenso) y 3 pacientes sin registro clínico postoperatorio.

**Resultados** Se analizan datos de 42 pacientes con biopsias compatibles con EH. Se dividen de acuerdo a la edad de presentación en Grupo 1, neonatal (69%), y Grupo 2, posterior al mes de edad (31%) y por técnica quirúrgica. Un total de 45% de los casos debutó como una urgencia quirúrgica. Posterior al descenso, 35.7% de la serie presenta complicaciones precoces y 54.7% complicaciones tardías (enterocolitis, soiling y constipación). Los resultados funcionales se evalúan por una parte, por la impresión clínica del cirujano en el último control y por otra, con encuesta telefónica al cuidador aplicando score PICSS. Los pacientes operados con la técnica de Georgeson presentaron menos complicaciones asociadas a largo plazo y una mejor funcionalidad posterior al año del descenso pero sin significancia estadística ( $p= 1.00$ ), cuando se compara con los operados con técnica de De La Torre. El 57.1% de nuestra serie presenta funcionalidad adecuada al último control.

**Conclusiones** El poder aplicar protocolos de evaluación funcional en pacientes

operados de EH nos permite objetivar mejor los resultados de nuestras cirugías.

**Abstract**

Hirschsprung's disease is uncommon in children and causes a variety of problems, not only for the pediatric surgeon but also for the patients and their family. Several surgical techniques have been described with different results among them.

**Objective:** To review the functional outcome after different surgical procedures in our series. **Methods:** A retrospective study of patients at our Institution between 2000 and 2013 that had biopsies compatible with Hirschsprung's Disease. Data was analyzed based on age at debut or surgical technique. For the functional outcome analysis, six patients were excluded as three did not have a complete surgical solution (pull through or ostomy closure pending) and the other three no recorded postoperative clinical data .

**Results:** Data of 42 patients with biopsies compatible with Hirschsprung's Disease was analyzed. The series was divided in two groups as determined by their age at onset: Group 1 (69%) was constituted by neonatal patients and Group 2 (31%) consisted of patients with onset after 1 month since birth. An urgent surgery was required in 45% of the total cases. After the pull through procedure, the series showed 35.7% patients had early complications and 54.7% patients has late complications (including but not limited to enterocolitis, spoiling, and constipation). Also, functional results were evaluated both by the surgeon's clinical observation in the last control and by conducting a telephone survey where the patient's guardian was polled using a PCISS score. Patients that underwent a Georgeson's pull through showed less long term complications and a better functionality after the first year post surgery as compared to those who underwent De La Torre's procedure, yet the difference is not significant ( $p=1.00$ ). During

the last control, 57,4% of our series had an adequate functional result.

Conclusion: The use of functional evaluation protocols in surgical patients with Hirschprung's Disease allowed us to obtain objective results of our surgical procedures.

### 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 distintas técnicas quirúrgicas descritas para su resolución y con diferentes 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's 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, por lo que se analizan 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%), mayormente en periodo neonatal sin ninguna significancia estadística. Las urgencias quirúrgicas correspondieron a cuadros de enterocolitis, obstrucción intestinal o vólvulo, que motivaron exploración quirúrgica, terminando ostomizado el 63.1% del total de estos pacientes (Tabla 1).

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

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

La media de edad al descenso fue de 255 días (8.5meses) y los tipos de descenso más utilizados fueron Georgeson, De La Torre y Rehbein. (Tabla 2).

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

Tabla2. \*Corresponde a "Otros" tipos de descenso. \*\*Corresponde a segmentos afectados como: colon descendente, ángulo esplénico, colon transversal.

Las 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, observadas en todos los tipos de descenso; no siendo más frecuentes en pacientes que debutaron como urgencia quirúrgica en el periodo neonatal (Tabla 4). En un paciente con descenso tipo Georgeson que presentó una complicación precoz, la biopsia diferida muestra aganglionosis en el segmento descendido a diferencia de la biopsia rápida, por lo que requirió un segundo descenso (Ileorectoanastomosis) 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 menos complicaciones precoces, esto no es estadísticamente significativo cuando se comparan con los pacientes operados con técnica de Georgeson ( $p= 0.67$ ).

	COMPLICACIONES PRECOCES SEGÚN TÉCNICA QUIRÚRGICA				TOTAL	
	GEORGESON	DE LA TORRE	REHBEIN	OTROS		
FILTRACIONES	0	1 (11.1%)	1 (14.2%)	3 (33.3%)	5	
OBSTRUCCIÓN 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	
<b>TOTAL</b>	<b>p=0.67</b>	<b>3 (18.7%)</b>	<b>1 (11.1%)</b>	<b>4 (57.1%)</b>	<b>7 (77.7%)</b>	<b>15 (35.7%)</b>

Tabla 3. \*Paciente con descenso de segmento agangliónico, como consecuencia de biopsia rápida no concordante con definitiva. No se observa significancia estadística entre las distintas técnicas de descenso.

	COMPLICACIONES PRECOCES EN PACIENTES QUE DEBUTARON COMO URGENCIA SEGÚN GRUPO ETARIO						TOTAL
	FILTRACIÓN	OBST. INTEST.	FISTULA ENTEROCUTANEA	ESTENOSIS	ENTEROCOLITIS	COLECCIÓN INTRAABDOMIAL	
<b>GRUPO 1</b> 10/29	3	4	0	1	1	1	10 <b>(34.4%)</b>
<b>GRUPO 2</b> 0/13	0	0	0	0	0	0	0

Tabla 4. Grupo 1= periodo neonatal; Grupo 2= mayor de 1 mes de edad

El 54,7% del total de la serie presentó, posterior al descenso, algún tipo de complicación a largo plazo. De aquellos pacientes que debutaron como una urgencia quirúrgica, el 57.8% (11/19) cursó con complicaciones tardías, tales como constipación, soiling y enterocolitis. Mientras que en aquellos que no debutaron de esta forma las presentaron en un 52.1% (12/23), no siendo estadísticamente significativo. Al comparar los resultados de acuerdo a la técnica de descenso, los pacientes con segmento rectosigmoideo afecto y operados con Técnica de Georgeson, presentaron un menor número de complicaciones a largo plazo, lo que es estadísticamente significativo (p=0.042).

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

Tabla 5. \*Duhamel, lleorecteanastomosis, Soave, Esfinteromiectomía.

	COMPLICACIONES TARDÍAS EN PACIENTES QUE DEBUTARON COMO URGENCIA SEGÚN GRUPO ETARIO				
	ENTEROCOLITIS	CONSTIPACIÓN	SOILING	ESTENOSIS	TOTAL
<b>GRUPO 1</b>	6	6	2	4	18
<b>GRUPO 2</b>	2	0	0	0	2

Tabla 6. Grupo 1= periodo neonatal; Grupo 2= periodo lactante

Si se comparan los pacientes que presentaron complicaciones precoces y tardías según el segmento agangliónico afecto, se nota un incremento porcentual en los pacientes “pancolónicos” y “segmento largo”, lo que al análisis estadístico mostró ser significativo. (Tabla 7)

	COMPLICACIONES DE ACUERDO A SEGMENTO COLÓNICO COMPROMETIDO														
	RECTOSIGMOIDEO					SEGMENTO LARGO					PANCOLÓNICO				
	DT	R	G	O	TOTAL	DT	R	G	O	TOTAL	DT	R	G	O	TOTAL
<b>PRECOCES</b> 14/42	1	1	2	0	4 (13.7%)	0	2	0	3	5 <b>(71.4%)</b> p=0.019	0	0	0	5	5 <b>(83.3%)</b> p=0.006
<b>TARDÍAS</b> 23/42	6	3	4	1	14 (48.2%)	0	2	0	1	3 <b>(42.8%)</b>	0	0	0	6	6 <b>(100%)</b> p=0.06

Tabla 7. DT: De La Torre, R: Rehbein, G: Georgeon, O: Otros.

Los pacientes operados con la técnica de Georgeson en nuestra serie, presentaron menos complicaciones a largo plazo (25%) y la evaluación posterior al año de descenso muestra una mejor funcionalidad, no siendo estadísticamente significativo al compararlo con técnica de De La Torre. (Tabla 8)

Más de la mitad de pacientes de nuestra serie presenta funcionalidad adecuada de acuerdo a impresión clínica por Cirujano tratante e información de la madre, al último control (Gráfico 1). Se considera como funcionalidad adecuada a los pacientes sin sintomatología de constipación ni algún grado de incontinencia.

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

De los pacientes que presentaron alguna complicación tardía, solo un paciente requirió ser reoperado (estenosis), continuando con constipación a largo plazo.

El 42.8% de los pacientes operados con técnica de Rehbein presenta constipación y el 50% con técnicas varias (Duhamel, lleorecteanastomosis y Soave) presentan continencia parcial. (Tabla 8). Se comparan resultados funcionales en relación a presentación de complicaciones tardías. Demostrándose que el grupo que presenta funcionalidad adecuada, tuvo el menor número de complicaciones que el grupo con continencia parcial (p=0.024). Así mismo, referente al segmento afecto, se evidencia que en el grupo "rectosigmoideo" la mayoría tiene buen resultado funcional al último control comparados con los de un compromiso mayor (p=0.0012). (Gráfico 2).

También se observa que el grupo que presenta algún grado de incontinencia al último control, se presentó principalmente como urgencia quirúrgica al momento del diagnóstico (p=0.044).

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

	RESULTADO FUNCIONAL AL ÚLTIMO CONTROL DE ACUERDO A TÉCNICAS DE DESCENSO							
	DT		G		R		O	
<b>CONSTIPACIÓN</b>	1	11 %	3	18.7 %	3	<b>42.8 %</b>	0	0
<b>INCONTINENCIA</b>	1	11 %	1	6.2 %	0	0	5	<b>50 %</b>
<b>ADECUADA</b>	6	<b>66.6 %</b>	12	<b>75 %</b>	2	28.5 %	4	40 %

Tabla 8.



Gráfico 1.

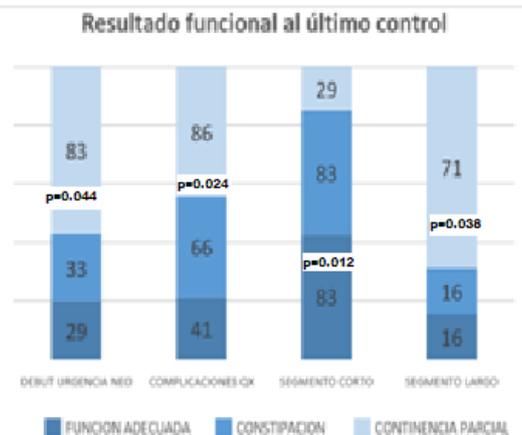


Gráfico 2.

Existe significancia estadística en el resultado funcional (continencia parcial) al comparar los pacientes que debutaron como una urgencia quirúrgica o presentaron algún tipo de complicación posterior al descenso frente a los que no lo presentaron. Así también, observado de acuerdo al segmento afecto

Del total de la serie se logra realizar 22 encuestas telefónicas, por no tener datos telefónicos actualizados en la ficha, aplicando puntuación según Pediatric Incontinence/Constipation Score (PICSS) (Tabla9) 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 (menores 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]

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

Tabla 9.

Del total de pacientes encuestados, se consideran comparables de acuerdo a segmento descendido. El grupo con segmento rectosigmoideo afecto, impresiona tener un mejor resultado funcional aunque sin embargo no es posible demostrar su significancia estadística por el número de pacientes encuestados. (Tablas 10-1, 10-2)

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

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

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

**Tabla 10-2.** Grupo 1= <5 años, Grupo2= 5-9 años, Grupo 3= 10-15 años

Los resultados de la encuesta se comparan con la apreciación funcional del cirujano al último control, concordando en un 52.3% del total de encuestados. (Tablas 11-1, 11-2).

DESCENSO RECTOSIGMOIDEO	PICS	CONTROL CX	RELACIÓN 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

Tabla 11-1. FA= Funcionalidad adecuada, ES= Esgurrimiento, CP= Continencia parcial, IN= incontinencia, CON= Constipación; RS= Rectosigmoideo

DESCENSO SEGMENTO AMPLIO	PICS	CONTROL CX	RELACIÓN 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

Tabla 11-2. FA= Funcionalidad adecuada, ES= Esgurrimiento, CP= Continencia parcial, IN= incontinencia, CON= Constipación; OS= Otros segmentos

### 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 (aganglionosis) en una longitud variable del colon y el recto. 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 aganglionosis está restringida a la región del recto y colon sigmoides y corresponde a más del 80% de los cuales el 25% se trata quirúrgicamente durante ese período [2], 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 nuestra 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.[5, 6]

los casos [1]. 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 pancolónicos.

La aganglionosis 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, alcanzando hasta un 50%, de

Una muestra conjunta de cerca de 9.000 pacientes llegó a un tasa de incontinencia global de 7,1%. [9] 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 [7]. 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 anorrectal 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. Lo que se ve reflejado en nuestra serie, donde se observan menos complicaciones con los pacientes operados con técnica de Georgeson pero sin tener una significancia estadística al momento de hacer la relación de su resultado funcional con la técnica endoanal, ya que en ambas técnicas correspondieron a pacientes con similitud en cuanto a segmento comprometido (rectosigmoideo).

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]

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.

#### Bibliografía

- [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

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

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.