



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG, EXPERIENCIA DE A 18 AÑOS EN EL
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL INFANTIL DE
MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.**

TESIS PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. JOCELYN JOANA RAMÍREZ MARROQUIN

DIRECTOR DE TESIS:

DR. ROBERTO DÁVILA PÉREZ

ASESOR DE TESIS:

DR. EMILIO JOSÉ FERNÁNDEZ PORTILLA

MÉXICO, D. F. FEBRERO 2011



HOSPITAL INFANTIL *de* MÉXICO

FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Dr. Roberto Dávila Pérez
Médico Adscrito al Departamento de Cirugía General
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Dr. Emilio José Fernández Portilla
Jefe de Residentes del Departamento de Cirugía General
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Dr. Jaime Nieto Zermeño
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez

AGRADECIMIENTOS

En especial al Dr. Roberto Dávila, gracias por su tiempo y paciencia, por su gran apoyo incondicional en todo momento. Por su interés que me demostró desde el inicio de estos 3 años. Por la motivación que sembró en mí, dándome la confianza necesaria para poder continuar y desear iniciar nuevos proyectos.

Dr. Emilio Fernández, realmente gracias por tu tiempo invertido en este proyecto, tardes completas dedicadas cien por ciento a mis dudas. Muchas gracias por tus enseñanzas y sugerencias obtenidas desde mi primer año de residencia.

A mis compañeros y amigos, con los cuales he compartido infinitos momentos inolvidables que marcaran por siempre mi carrera profesional. Por hacer los momentos difíciles pruebas simples, necesarias para el crecimiento personal.

A mis pacientes, mis niños, que han sido una enseñanza valiosa, más de lo que se puede encontrar en la literatura médica. Son el motor necesario y el agradecimiento más grande que se puede obtener como Médico, la razón por la cual quise estudiar la especialidad en Pediatría.

A mi madre, padre y hermano, porque simplemente sin ellos no hubiera podido terminar este proyecto, el más importante de mi vida.

ÍNDICE

1. Introducción.....	5
2. Planteamiento del problema y Justificación.....	11
3. Hipótesis.....	11
4. Objetivo Principal.....	12
4.1 Objetivos Secundarios	
5. Material, Metodología y Descripción del Procedimiento.....	13
6. Criterios de Inclusión.....	13
7. Criterios de Exclusión.....	13
8. Análisis Estadístico.....	13
9. Resultados.....	14
10. Discusión.....	31
11. Conclusiones.....	43
12. Referencias Bibliográficas.....	44

1. INTRODUCCIÓN

Por primera vez en 1886 Harald Hirschsprung describió la enfermedad que actualmente lleva su nombre, como una causa de constipación en la infancia temprana.^{1,12}

La enfermedad de Hirschsprung ocurre en uno de cada 5000 nacimientos, es causada por una falla en la migración ganglionar de células de la cresta neural durante la semana 12 de gestación, ocasionando una ausencia de células ganglionares en el colon, en una parte o en su totalidad.² Su etiología es multifactorial, es más común en masculinos que femeninos.

Estudios de imagen pueden ayudar en el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung, una radiografía abdominal puede demostrar dilatación del intestino delgado o colon proximal.¹³

Después de que el proceso de dilatación empieza, la porción enferma del colon parece normal y el colon proximal se dilatará. Una zona de transición puede ser visible en un estudio con contraste, sin embargo el colon agangliónico puede extenderse más allá de este punto en el 10 % de los pacientes.

En los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, los complejos mecanismos de defensa inmunológicos del intestino comprenden tanto inmunidad celular como humoral. IgA secretora se presenta dentro de la mucosa y existen numerosos linfocitos T en el epitelio y en la lámina propia así como en las placas de Peyer y en los ganglios mesentéricos.¹¹ Existe una importante reducción en los neutrófilos absolutos y defectos en la quimiotaxis de neutrófilos, y granulación de neutrófilos. Los neutrófilos son incapaces por lo tanto de responder a un reto microbiológico en la forma normal.

Pacientes con trisomía 21 y enfermedad de Hirschsprung se conoce que incrementa el riesgo de presentar enterocolitis, diferentes estudios han demostrado que la deficiencia inmunológica en la trisomía 21 disminuye la citotoxicidad de linfocitos T y la inmunidad humoral.

La manometría anorrectal puede excluir la enfermedad de Hirschsprung, definiéndose como debilidad funcional del esfínter anal. Mediciones de presión en el canal anal y rectal se obtienen usando diferentes mecanismos de sensibilidad.

El estándar de oro para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung es la biopsia por succión rectal, incluyendo mucosa y submucosa. Es confirmado por la ausencia de células ganglionares en la submucosa con tinción con hematoxilina y eosina. Una biopsia de grosor completo rectal puede completarse si existe aun duda diagnostica o si se encontraron otras anormalidades como hipo o hiperagangliosis.^{1, 2} La biopsia rectal debe de considerarse en neonatos que no presenten meconio en las primeras 48hrs de vida.

La necesidad de proceder en un análisis más detallado de la histología o motilidad intestinal, deberá regirse por la persistencia de síntomas, con antecedente de una biopsia rectal normal, o sospecha de pseudo obstrucción intestinal.

Después del diagnóstico, el tratamiento propio debe realizarse con enfoque a la resolución total de los síntomas sin complicaciones o secuelas, se debe ofrecer consejos sobre la importancia de una dieta alta en fibra, disminuyendo la estasis intestinal, lo cual incrementa el riesgo de enterocolitis.

La mayoría de los pacientes tratados no tienen complicaciones, sin embargo hasta el 10% presentan constipación y menos del 1% pueden tener incontinencia fecal.

Muchos pacientes han sido tratados satisfactoriamente y diferentes técnicas quirúrgicas han sido propuestas: descenso retro rectal (Duhamel y sus modificaciones) y descenso endorectal (procedimiento de Soave y modificaciones) son los más usados mundialmente.⁷

En 1948 Swenson estableció los tres principios para el tratamiento quirúrgico: Resección del recto y sigmoides agangliónico; colocación del colon normogangliónico en el canal anorrectal a través de la pelvis y realizar la anastomosis cerca de la línea pectínea. Esto elimina totalmente el recto y lleva el colon normogangliónico hacia la línea pectínea, a través de la pelvis.^{6, 14}

Nuevas técnicas como Duhamel, Soave, ayudan a preservar la inervación hacia el recto o vejiga. En tratamiento quirúrgico vía transanal, realizado de 10 años a la fecha implica los mismos principios del procedimiento vía transabdominal realizado por décadas, difiere de la tradicional en varias maneras. Primero requiere tracción del esfínter anal para la disección y anastomosis transrectal. Tal manipulación del canal anal puede inducir estrechamiento del esfínter y puede ser un problema posteriormente. Segundo la preparación del intestino es más difícil que la manera tradicional debido a que esta no requiere de colostomía proximal si se realiza en un solo tiempo. La anastomosis con una descompresión incompleta y un intestino pobremente preparado son unas de las desventajas del descenso transanal en un solo tiempo. La edad en que se realiza la operación es relativamente más temprana que el procedimiento tradicional, realizándose inclusive en el periodo neonatal.

Dentro de estas diferentes técnicas quirúrgicas se presentan complicaciones, variando en un rango del 4 al 16 %. En Italia, Pini Trato y colaboradores, demostraron que las complicaciones a largo plazo principales son la constipación (13.4%) mientras que la enterocolitis se presenta hasta en un 22%.⁴

Previo a la cirugía irrigaciones rectales seriales ayudan en descomprimir el intestino y prevenir enterocolitis. Si el paciente ha cursado con enterocolitis o con un colon significativamente dilatado primero debe realizarse una colostomía, por lo cual la preparación previa a la cirugía es similar a las técnicas por vía abdominal en la mayoría de las Instituciones.

Posterior a la cirugía, la dilatación de la anastomosis es necesaria varios meses después para prevenir estenosis. La Enterocolitis y ruptura colónica son las complicaciones mas graves asociadas con esta enfermedad y las que se asocian con mayor mortalidad.

La enterocolitis secundaria a Hirschsprung es la complicación más seria, ocurre entre un 17 a 50%, Swenson y Fisher lo describieron en 1956 y corroborada en 1962 por Bill y Chapman. Factores genéticos pueden predisponer a la presentación temprana. Una alta

incidencia de enterocolitis se ha encontrado en pacientes con anomalías asociadas (cardíacas, gastrointestinales, genitourinarias y nerviosas).

Otra complicación presentada es la estenosis anorrectal o estenosis de la anastomosis posterior al descenso primario, que a su vez predispone a la aparición de enterocolitis.

Todos los pacientes post operados deben tener un seguimiento regular, los intervalos de visitas deben variar de una a dos veces por semana hasta cada dos semanas dependiendo de la condición del paciente. La dilatación de la anastomosis colo anal se debe realizar con un dilatador 2 veces por día a partir de 2 semanas posterior al descenso con el dilatador Hegar que pase bien y con incrementos progresivos semanales hasta llegar al dilatador correspondiente para su edad y el posterior retiro gradual de las mismas después de demostrar que no exista estenosis de la anastomosis o del intestino descendido y el seguimiento debe continuar hasta lograr la estabilización clínica. El periodo de estabilización se define como un periodo en la que el paciente tiene evacuaciones con un patrón normal (mínimo 1 vez por día). El periodo de estabilización puede disminuir de acuerdo a la edad del paciente, de acuerdo a que esta incremente.³

Muchos investigadores han evaluado y comparado resultado a largo tiempo de los procedimientos quirúrgicos antes mencionados. El descenso de Duhamel y Swenson han demostrado efectividad con una incidencia similar en complicaciones.

Es decir que una vez que el intestino dañado es removido y el tracto gastrointestinal se restaura, debemos esperar resultados similares con todos los procedimientos quirúrgicos. Existen diferentes series de pacientes que han demostrado muy pocas diferencias. El tiempo de cirugía es similar, mientras que la hospitalización fue significativamente corta en pacientes que se sometieron a un procedimiento asistido por laparoscopia. Sin embargo las complicaciones postquirúrgicas con incidencia similar. La adaptación intestinal no mostro diferencia significativa entre ambas. Existen pocos reportes en donde se estudien resultados a largo plazo en lo que a continencia se refiere.

En diferentes estudios han demostrado que un tratamiento en etapas con colostomía, provee resultados similares a un procedimiento en una fase sin colostomía.

La presencia de otras anomalías asociadas afectan a largo plazo resultados funcionales (Síndrome de Down y parálisis cerebral).⁵

Es bien conocido que el resultado a largo plazo mejora con el crecimiento, y la función intestinal tiende a normalizarse conforme los pacientes entran en la adolescencia.

La frecuencia de evacuaciones es alta (10 o más por día) durante el periodo postoperatorio inmediato después del descenso. Esta frecuencia generalmente mejora con el tiempo. Para los 6 meses a 1 año de edad posterior a la cirugía la frecuencia de evacuaciones disminuye a 2 o 4 por día. La continencia fecal es mejor valorada posterior a los 4 años de edad.^{9,10}

La urgencia fecal es común hasta en el 58% de los pacientes, y la mayoría de estos son incapaces de diferenciar la consistencia de la evacuación hasta un 32%. Evacuaciones semilíquidas (líquidas o pastosas) son más frecuentes en niños con enfermedad de segmento largo. También cerca del 20% de los niños se llegan a apoyar de aditamentos (pañales) por incontinencia posterior a la edad de control fecal. La intolerancia alimenticia específica es común posterior a la cirugía, hasta el 44% de los niños usan dietas modificadas o limitadas para evitar evacuaciones disminuidas de consistencia o constipación.¹⁷

La incontinencia fecal es rara, no así el estreñimiento crónico el cual tienen una incidencia postoperatoria del 6 al 34%, algunos estudios demuestran que el procedimiento de Swenson tiende a tener mayor incidencia de constipación a diferencia de otros procedimientos.^{9,10} La constipación posterior a un procedimiento de descenso puede ser atribuido al tiempo prolongado de tránsito colónico, estrechamiento post operatorio o persistencia de un segmento agangliónico.

No existe diferencia estadística en la función intestinal a largo plazo entre aquellos pacientes con descenso transanal primario con los que se realiza colostomía seguida de un descenso. CITA BIBLIOGRAFICA

La incontinencia urinaria no suele acompañar a esta patología. Otro parámetro importante en la evaluación de la evolución de estos pacientes es la apariencia física y la perspectiva de los pacientes, con mejores resultados en pacientes que no fueron sometidos a procedimientos amplios (laparotomías) o procedimientos en fases con colostomía, debido a que las cicatrices fueron menores con una mejor aceptación por los pacientes en procedimientos transanal en un tiempo.

El éxito a largo plazo en el funcionamiento intestinal se relaciona con la habilidad del niño, el entorno social, el apoyo de los padres y la motivación personal.

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA Y JUSTIFICACIÓN

Existen diferentes avances en el manejo quirúrgico de la Enfermedad de Hirschsprung, pocos estudios han evaluado los resultados a largo plazo de estos pacientes. En México de 10 años a la fecha se realiza el abordaje transanal descrito por De la Torre.

Desde hace 10 años en nuestra Institución se realizan principalmente 2 tipos de abordajes quirúrgicos (Duhamel y Transanal) en una o varias etapas, con seguimiento en la consulta de la Clínica de Ano y recto.

No contamos en nuestra Institución con una revisión sobre la evolución de nuestros pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, y por lo tanto cobra vital importancia para comparar la evolución de nuestros pacientes con lo reportado en la literatura.

3. HIPÓTESIS

La evolución a corto y largo plazo en nuestros pacientes con Enfermedad de Hirschsprung es similar a la reportada en la literatura.

4. OBJETIVO PRINCIPAL

Analiza la evolución de los pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung posterior al manejo quirúrgico a corto y largo plazo, en nuestra Institución en comparación con la literatura.

4.1 OBJETIVOS SECUNDARIOS

Conocer las variables demográficas y clínicas de los pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung.

Conocer el número de pacientes manejados en nuestro Hospital con diagnóstico de Hirschsprung y las técnicas de resolución aplicadas en los últimos 10 años.

Crear una base de datos fija para evaluar en forma continua los nuevos casos que se presenten de Enfermedad de Hirschsprung

5. MATERIAL, METODOLOGIA Y DESCRIPCION DEL PROCEDIMIENTO

Se realizó revisión de los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung analizando variables demográficas, de diagnóstico, de tratamiento y de seguimiento en la clínica de ano y recto del Hospital Infantil de México Federico Gómez de los años de 1992 al 2009.

6. CRITERIOS DE INCLUSION:

Todos los pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung, con manejo quirúrgico en nuestra Institución.

7. CRITERIOS DE EXCLUSION:

- Enfermedad de Hirschsprung descendidos en otras instituciones.
- Pérdida de seguimiento.
- Imposibilidad para obtener datos del expediente.

8. ANALISIS ESTADISTICO:

- Reporte de frecuencias para las variables demográficas, preoperatorias, transoperatorias.

9. RESULTADOS:

9.1 Demográficas:

Se analizaron un total de 97 casos de Enfermedad de Hirschsprung confirmados histológicamente en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre 1992 y 2009, de los cuales 73 correspondieron al sexo masculino (75.3%) y 24 femeninos (24.7%), correspondiendo a una relación H:M de 3 a 1.

La Entidad Federativa de referencia se reporta en la tabla 1. Observando que la mayoría de nuestros pacientes corresponden al Edo. De México (38.1%) y DF (23.7%) sumando entre las dos el 61.8% de los pacientes. Incluyendo pacientes de entidades tan lejanas como Baja California y Chiapas.

Tabla 1. Originario

ESTADO	Frecuencia	Porcentaje
Baja California	1	1.0
Chiapas	2	2.1
Culiacán	1	1.0
Distrito Federal	23	23.7
Estado de México	37	38.1
Guanajuato	3	3.1
Guerrero	3	3.1
Hidalgo	6	6.2
Michoacán	4	4.1
Oaxaca	3	3.1
Puebla	1	1.0
Querétaro	5	5.2
Quintana Roo	1	1.0
San Luis Potosí	1	1.0
Tijuana	1	1.0
Tlaxcala	1	1.0
Veracruz	4	4.1
TOTAL	97	100.0

La edad de los pacientes al momento del diagnóstico fue en promedio de 18.8 +- 33 meses (límites 1 a 180).

El peso al momento del diagnóstico fue de 7.94 +- 7.6 kg (2.2 a 47 kg). La talla al momento del diagnóstico fue de 68.2 +- 23.2 cm. (45 – 118 cm). De acuerdo a esto se encontró una relación talla-edad promedio en percentila 37, relación peso-edad promedio percentila 20, y peso/talla promedio en percentila 31, con un score z promedio de -1 +- 3.18 (límites -9 a +10).

El estado nutricional al momento del diagnóstico fue con 52 casos sin desnutrición (53.6%) y 43 casos con algún grado de desnutrición (44.3%), con una distribución con la clasificación de Federico Gómez como se muestra en la tabla 2. Predominando la DNT de II grado (44%).

2. Grado de Desnutrición

	Frecuencia	Porcentaje
Grado I	11	26
Grado II	19	44
Grado III	13	30
Total	43	100

9.2 Perinatales:

El periodo de gestación en los 97 casos fue de 39.5 +- 1.2 SDG (lim 34 - 42). Con 91 casos de término (94%), 3 pre término y 3 post término (3% cada uno). El peso al nacimiento se reporto en 3.2 +- 0.47 kg (límites 2.23 a 4.35).

El APGAR reportado al minuto solo se pudo recabar en 58 de 97 casos (60%) siendo de 8 o mayor en 55 casos (94%) y en el 6% menor de 8 (3 casos), siendo la calificación más baja al minuto de 6 en 1 caso. En cuanto al reportado a los 5 minutos en los mismos 58 pacientes, se obtuvo una calificación mayor de 8 en 57 casos (98%), solamente 1 paciente con una calificación de 7 (1.8%).

El inicio de las evacuaciones en el periodo postnatal inmediato se logró recabar en 58 de los 97 casos (60%) y fue en promedio de 1.8 +- 0.9 días (1 a 5 días). 53 casos (91.4%) evacuaron desde el primer día de vida.

En el mismo periodo perinatal, la duración del meconio en las evacuaciones fueron obtenidas en 45 de los 97 casos, encontrando en 40 casos (89%) evacuaciones meconiales máximo hasta las 72 hrs y solamente 5 casos (10%) con evacuaciones meconiales que persistieron entre 4 y 7 días postnatales.

El antecedente de algún cuadro de enterocolitis preoperatorio se presentó en 24 pacientes (25%). En ninguno de ellos se reportó enterocolitis de repetición previo al diagnóstico de Hirschsprung.

El antecedente de oclusión intestinal neonatal se presentó en 27 casos (27.8%) y la perforación intestinal neonatal se demostró en 5 casos (5.2%). No encontramos ningún caso con antecedente de apendicitis neonatal en nuestra serie.

Las malformaciones congénitas asociadas a la Enfermedad de Hirschsprung en nuestra serie, se encontraron en 8 casos (8%), entre las cuales se encontraron a las cardíacas en 3 casos (3%), ano rectales en 2 (2%) y en vías urinarias, cerebrales y gastrointestinales con 1 caso cada una (1%). En cuanto a síndromes genéticos encontramos 3 casos (3%). Las malformaciones y síndromes encontrados se describen en la tabla 3.

Tabla 3.

MALFORMACION	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Sordera	1	1.0
Agenesia renal	1	1.0
CIA	2	2.1
PCA	1	1.0
CIV	1	1.0
Gastrosquisis	1	1.0
Malformación anorrectal	2	2.1
Síndrome de Down	2	2.1
Síndrome de Waardenburg	1	1.0
TOTAL	12	12.3%

9.3 Diagnóstico

Como ya se menciona previamente, la edad de los pacientes al momento del diagnóstico fue en promedio de 18.8 +- 33 meses (límites 1 a 180).

La distribución de los pacientes según el grupo etario al momento del diagnóstico se describen en la tabla 3. En donde se demuestra que el 72% de los casos (71 pac) son menores de 2 años al momento del diagnóstico y solo el 25% de los casos se diagnosticó en el periodo neonatal.

Tabla 4. Edad al diagnóstico

Gpo etario	casos	%
recién nacido	24	24.7
lactante menor	42	43.3
lactante mayor	5	5.2
preescolar	19	19.6
escolar	6	6.2
adolescente	1	1.0
Total	97	100.0

9.4 Cuadro Clínico

Se sospechó clínicamente la presencia de Enfermedad de Hirschsprung en el 100% de los casos, las 3 diferentes formas de presentación clínica fueron: oclusión en la etapa neonatal en 34 casos (35.1%), estreñimiento crónico en 57 casos (58.8%) y por isquemia o perforación intestinal fuera del periodo neonatal en 6 casos (6.2%).

El tiempo de evolución al momento del diagnóstico fue 17.3 +- 21 meses (1 a 180 meses). En los casos de estreñimiento crónico se reportó como máximo de días sin evacuar de 4.7 +- 3 días (1 a 21 días).

9.4.1 Signos Clínicos:

En cuanto a las características clínicas al diagnóstico, se reportó distensión abdominal intermitente en 91 casos (93.8%), impactación fecal en 11 casos (11.2%).

Tratamientos recibidos:

Dentro de los tratamientos otorgados previo a la realización del diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung, se reportó solamente dieta en 15 casos (15.5%), laxantes en 12 casos (12.4 %) y la realización de algún procedimiento quirúrgico fuera de nuestra Institución en 34 casos (35.1%). En 36 casos no se otorgó ningún tipo de tratamiento (37.1%).

9.4.2 Estudios Radiológicos

Como métodos de apoyo diagnóstico, se tomaron radiografías simples de abdomen en 87 de los 97 casos (89.7%), dentro de los hallazgos radiológicos se reportan: datos de oclusión intestinal en 28 casos (28.9%), aire libre en cavidad en 6 casos (6.2%), sospecha de enterocolitis en 10 casos (10.3%), neumatosis intestinal en 2 casos (2.1%).

Se realizó colon por enema en 47 de los 97 casos (48.5%). Se demostró en 24 de ellos (50%) una franca zona de transición. El nivel de esta zona de transición fue sigmoides en 14 casos, 1 en colon descendente y 1 en colon transversal en 1%, finalmente se demostró megarecto en casos con probable zona de transición en recto.

9.4.3 Manometría Anorrectal

La manometría anorrectal se realizó en 56 de los 97 casos totales (57.7%), demostrando la ausencia del reflejo recto anal inhibitorio en 53 casos (95%), las otras 3 manometrías reportaron hallazgos compatibles con megarecto.

9.4.4 Biopsias Intestinales

El diagnóstico definitivo se realizó demostrando ausencia de células ganglionares en las biopsias intestinales, para lo cual se realizaron biopsias en el 100% de los casos, dentro de estos fueron biopsias rectales en 31 casos (32%), siendo útiles para diagnóstico en 29 casos (95%). Las otras 2 fueron muestras insuficientes. Todas las biopsias útiles transrectales demostraron ausencia de células ganglionares.

Se realizó biopsia por laparotomía en todos los casos para demostrar el nivel de la agangliosis, el 100% fue de espesor total y fueron útiles para el diagnóstico en el 100% de los casos.

Nivel de segmento aganglionar

El nivel de segmento aganglionar encontrado en los 97 pacientes con diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung fueron a nivel de recto (19.6%), sigmoides (64.9%), colon descendente (8.2%) y solamente en colon ascendente (7%). Por lo cual de acuerdo al nivel aganglionar se realiza el diagnóstico del tipo de Enfermedad de Hirschsprung desglosado en la siguiente tabla 5.

Tabla 5

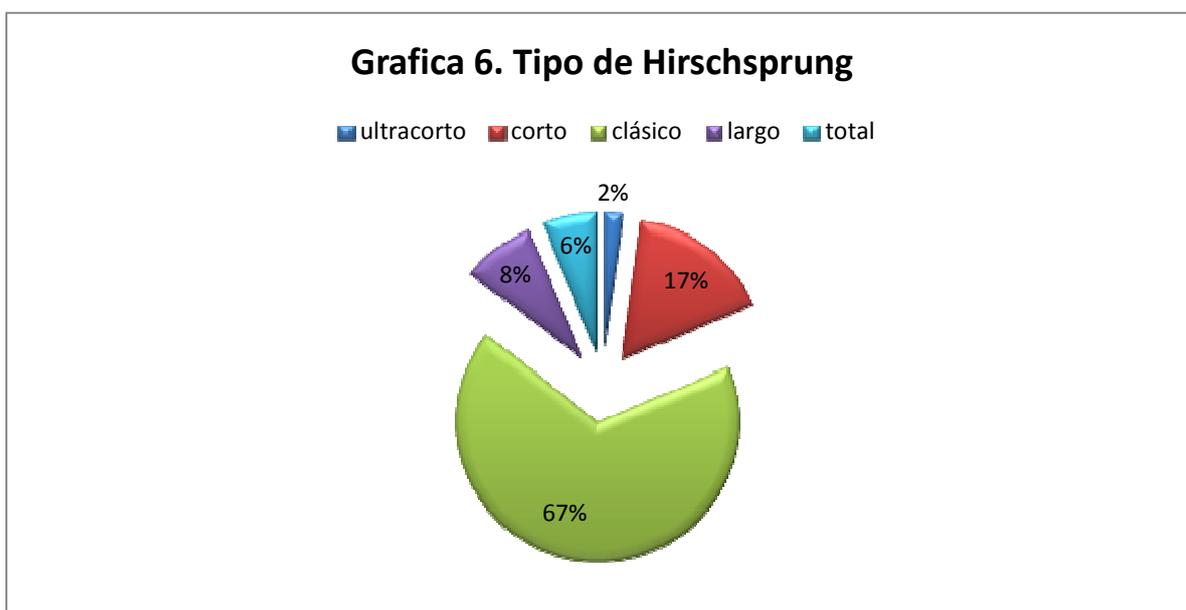
NIVEL	CASOS	%
Ultracorto	3	3.1
Corto	16	16.5
Clásico	64	66
Largo	8	8.2
Total	6	6.2
TOTAL	97	100

Además, se realizaron biopsias transquirúrgicas en 95 de los 97 casos (96%), con reporte de patología concordante con el nivel aganglionar del reporte definitivo 91 casos (95.8%), 4 de los casos se demostró la ausencia de células ganglionares en el reporte definitivo en donde se había reportado como normogangliónico en el transquirúrgico. Solamente se

encontraron complicaciones en 1 caso posterior a la realización de las biopsias con perforación y peritonitis a pesar de encontrarse derivado con colostomía por la gran cantidad de materia fecal residual en el segmento distal.

Solamente se reportó un paciente con displasia neuronal asociada, siendo esta localizada.

De acuerdo al resultado definitivo de patología, y el nivel de segmento de biopsia se obtuvo el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung reportado en la gráfica 6.



9.5 Tratamiento quirúrgico pre descenso

La primera cirugía se realizó a los 18.75 +- 32 meses (1 a 150 meses). El motivo de realización fue cirugía electiva en 58 casos (60.8%) y urgencia en 39 casos (40.2 %).

La indicación de las cirugías de urgencia se describe en la siguiente tabla 5, siendo predominantemente por oclusión intestinal representando el 66% de los 39 casos.

La razón de la primera intervención quirúrgica se dividió en tipo en cirugía electiva en 59 pacientes (60%), y de urgencia en 38 pacientes (39.2%) . El motivo de cirugía de urgencia se especifica en la siguiente tabla 7.

Tabla 7. Motivo de cirugía de urgencia

MOTIVO	Frecuencia	Porcentaje
Abdomen agudo	1	2.5
Estenosis rectal	1	2.5
Impactación fecal	3	7.6
Oclusión intestinal	26	66.6
Perforación intestinal	7	17.9
peritonitis	1	2.5
TOTAL	39	100%

El tipo de procedimiento quirúrgico definitivo realizado en los 97 casos se clasificó en: cirugía realizada por etapas en 88 casos (90.7 %) y cirugía en un solo tiempo en 9 casos (9.3 %).

9.5.1 Descenso en etapas:

Se realizó como primer abordaje quirúrgico colostomía en los 88 casos de cirugía por etapas, dentro de la edad de realización de esta, el promedio fue de 20.6 +- 33.56 meses (1 - 150 meses).

El sitio de derivación de colostomía fue en sigmoideos 5 casos, colon transversal izquierdo 7 casos, colon transversal derecho 59 casos, y en íleon 17 casos, demostrando que con mayor frecuencia se realiza derivación a nivel de colon transversal derecho representando el 60.8%.

Se reportaron complicaciones relacionadas a la colostomía en 8 pacientes, de los cuales fueron sepsis en 3 casos (3.1%), choque séptico 1, estenosis de estoma 1, dehiscencia de herida quirúrgica 2, y perforación intestinal 1.

Se realizó como segundo abordaje quirúrgico la resección de la zona aganglionar y descenso coloanal o íleoanal en 88 pacientes. La edad promedio en que se realizó la cirugía del descenso fue a los 34.1 +- 42.1 (1 a 192 meses).

El tipo de descenso realizado en los 88 pacientes descendidos por etapas se demuestra en la tabla 6. Encontrando que la técnica quirúrgica reportada con mayor frecuencia es el descenso transanal en 42 casos (47.1%) seguidos de el descenso transrectal en 22 (24.7%) y el descenso tipo Duhamell en 20 (23.5%).

Tabla 8. Tipo de descenso

DESCENSO	FRECUENCIA	%
Duhamell	20	23.5
Swenson	3	3.3
Soave	1	1.1
Transanal	42	47.1
Transrectal	22	24.7
TOTAL	88	100%

Dentro de estos, la vía de abordaje para el descenso fue doble vía (abdominal y anal) en el 51.6% (46 pacientes), y en 48.3% (43 pacientes) se realizó un abordaje de una sola vía. Se realizó miectomía previo al descenso en 21 casos de los 89 totales, representando 23.59%.

La longitud del segmento reseado en correlación con el tipo de Hirschsprung diagnosticado se encuentra en la siguiente 9.

Tabla 9. Intestino reseado

Longitud de segmento intestinal reseado (cm)	Casos	Porcentaje
< 5cm	8	8.79
6 a 10cm	20	21.97
11 a 20cm	39	42.85
> 20cm	24	26.37%

La estancia hospitalaria durante el descenso fue de 12.13 +- 21.5 días, (3 – 210). Hasta el momento se ha realizado el cierre de la colostomía en 75 de los 89 pacientes (74%), y se realizó a los 47.2 +- 45.5 meses (5 - 205 meses).

9.5.2 Descenso en un tiempo

Se realizó descenso colorrectal en un tiempo en 9 pacientes, las técnicas quirúrgicas fueron: transanal único (4 casos), transanal doble vía (3 casos), transrectal único (1 caso) y transrectal doble vía (1 caso).

9.5.3 Descensos transanales

Se realizaron en total de 49 descensos transanales contemplando las variedades en etapas y en un tiempo, de los cuales se realizó con disección de mucosa a nivel de recto en un 11.3% (11 casos), y en los demás con disección de espesor total desde el recto en 36.1% (35 casos).

Se realizó miectomía transoperatoria en 9 de los 88 casos de descenso transanal con disección de mucosa reportados (10.1%).

La longitud de intestino resecado en el descenso fue de 17.05 +- 8.2cm (3 - 40cm). De acuerdo a esto el segmento intestinal resecado se divide de la siguiente manera:

Recto 12.4%, sigmoides 70.1%, descendente 4.1%, transversos 2.1%, colectomía total en 6.2%, coincidiendo con una mayoría de casos de tipo clásico.

9. 6. Complicaciones Postquirúrgicas

Se reportaron complicaciones postquirúrgicas en 29 casos (30.9%) de los 97 casos, dentro de estas, la principal complicación fue estenosis rectal. Todas las complicaciones encontradas se reportan de la siguiente forma:

Se presentaron infecciones postquirúrgicas en 12 casos (12.4%). Las principales infecciones posquirúrgicas fueron: infección de herida quirúrgica 3 casos (3.1%), neumonía 1 caso (1.0%), urosepsis 1 caso (1.0%), Sepsis 1 caso (1.0%) dentro de las principales. Otro tipo de infección fue demostrado en 5 casos (5.2%).

La dehiscencia anal se presentó solamente en 3 casos, asociándose a complicaciones postquirúrgica directa. El día de la dehiscencia anal se presentó en un promedio de 10.67 días (2 a 24 días). El tratamiento otorgado en los 3 casos fue colostomía y aseos locales.

Las fístulas perirrectales se presentaron en 8 casos, el día presentación fue 254 +- 294.7 días (5 a 720 días). El tratamiento realizado fue conservador en 3.1% (3 casos) y derivación quirúrgica en 5.2% (5 casos), todas las fístulas evolucionaron hacia la curación.

En cuanto a lesiones a otros órganos durante el descenso se encontró solamente en un solo caso con lesión a uretero durante un redescenso vía transanal.

La oclusión por bridas postquirúrgica se presentó en 12 casos (12.4%), 4 de ellos con sepsis intraabdominal. Se encontró abdomen congelado en 1 de los casos que ameritó de ferulización intestinal para resolver la oclusión.

La estenosis rectal fue la complicación más común. Se presentó en 18 casos (18.6%). La estenosis se resolvió exclusivamente con manejo conservador a base de dilataciones en 1 caso y el resto (17 casos) con manejo quirúrgico posterior a dilataciones fallidas.

9.7. Seguimiento

El seguimiento realizado en nuestros pacientes fue de 49.56 +- 51.54 meses (1 a 228 meses). La pérdida de seguimiento fue de 20 casos (20.6%).

Como parte del manejo postquirúrgico para una adecuada evolución es obligatoria la realización de dilataciones rectales, las cuales se realizaron en 90.7% de los casos (88 casos). El tiempo de dilataciones fue de 10.7 +- 9.3 meses (1 a 58 meses).

9.7.1 Última cita

De los 97 pacientes, la edad promedio en la última cita fue de 91.5 +- 64.2 meses (1-240 meses). El estado nutricional en la última demostró desnutrición en 21 de 89 pacientes (22%).

En estos pacientes se encontró una relación talla edad en la percentila 28.9 +- 33.4 (1-115), y un peso talla en la percentila 34 +- 34.1 (1-100). Por último con un score Z de los 89 pacientes 0.69 +- 11.4 (-11 a 9.9).

Seguimiento posterior a los 3 años de edad:

74 de los 97 pacientes (75.3%) tuvieron seguimiento posterior a los 3 años de edad, dentro de los cuales se reportó continencia fecal en 69 pacientes (93%) en algún momento de su seguimiento.

En cuanto al control fecal reportado durante el seguimiento se encontró en un 64 pacientes (66%) de los 97 pacientes, registrando el control fecal en una edad promedio de 61.4 +- 38.1 (34 a 216 meses), confirmando un control fecal aproximado a los 5 años de edad, independientemente de la edad del descenso y del cierre de los estomas.

9.7.2 Control ambulatorio postquirúrgico:

Una vez reconectados los estomas o después del descenso recto anal en un tiempo (inicio real de la función anorectal) se analizaron múltiples variables de función anorectal a lo largo del tiempo. Los resultados demuestran lo siguiente:

Al mes de seguimiento en 83 de 97 pacientes (85%), el número de evacuaciones promedio reportadas en 24 hrs fue 2 (+- 0.67, 1 a 4). La sensibilidad (capacidad de sentir deseos de evacuar antes de iniciar la misma) en 11 pacientes (13%), con continencia (capacidad de llegar al baño a evacuar después e sentir deseos de ir) en 10 pacientes (13%), pujo leve en 79 (95%). El tipo de evacuaciones en plastas 78 pacientes (95%), consistencia blanda (como pasta de dientes) en un 77 pacientes (94%), cantidad

moderada en 78 pacientes (95%) con manchado (salida involuntaria de materia fecal a la trusa entre evacuaciones) en 13 pacientes (15%), con repercusión social en 3 de ellos (olor fétido detectable por terceros).

A los 3 meses de seguimiento en 69 de los 97 pacientes (70%), el número de evacuaciones promedio en 24 hrs fue de 2 (+-0.67, 1 a 4), sensibilidad 15 pacientes (22%), continencia en 14 casos (22%), pujo leve en 62 casos (90%), evacuaciones predominantemente en plasta 59 casos (88%), consistencia blanda en 65 pacientes (99%), cantidad moderada en 62 casos (90%), manchado en 13 pacientes (20%) sin repercusión social.

A los 6 meses de seguimiento en 57 de los 97 casos (59%), el número de evacuaciones en 24 hrs de 2 (+-0.62, límite de 2 a 4), sensibilidad 15 pacientes (28%), continencia en 14 casos (27%), Continuando con pujo leve, con evacuaciones en plastas y consistencia de pasta de dientes en 52 pacientes (90%). Marchado en 15 pacientes (24%), con repercusión social en 3 casos.

Al año de seguimiento en 62 de los 97 casos (64%), de consulta de seguimiento en las cuales, se observa notable incremento en pacientes con sensibilidad (30.8%) y continencia (25.8%), de igual manera incrementa el número de pacientes con presencia de manchado en 28 pacientes, con repercusión social en 6 pacientes.

A los 3 años de seguimiento en 49 de los 97 pacientes (50%), el número de evacuaciones en 24 hrs de 3 +- 0.76, (límite de 1 a 4), con una sensibilidad y continencia en 26 casos (50.5%), manchado en 28 pacientes (52%), con repercusión social en 10 de ellos.

A los 5 años de seguimiento en se registraron 31 de los 97 casos (32%), sensibilidad y continencia en 29 casos (90%), manchado en 13 con repercusión social solamente en 4.

En un seguimiento a 10 años en 17 de los 97 casos (18%), se observó sensibilidad y continencia en casi el 100% de los pacientes, presentando manchado solamente 9 pacientes con repercusión social en 4 de ellos.

A los 15 años de seguimiento en solamente 4 de los 97 pacientes (4%), con sensibilidad y continencia al 100%, sin manchado en ninguno de ellos.

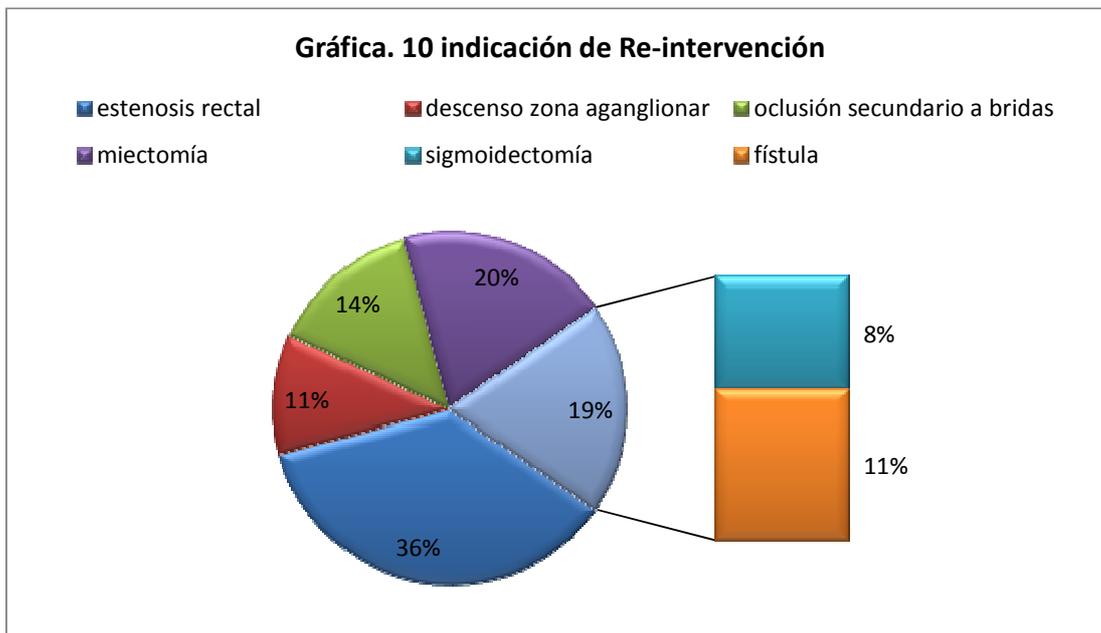
9.8 Complicaciones Postquirúrgicas a largo plazo

Se demostraron las siguiente complicaciones a largo plazo, manchado esporádico en 45 de los 97 totales (46.4%). Estreñimiento leve en 31 pacientes (32%), úlceras perianales en 2 casos (2.1%), estenosis rectal en 13 casos (13.4%), diarrea en 4 (4.1%), obstrucción intestinal en 4 (4.4%), retracción anal en el descenso en 1 caso (1.0%), estreñimiento severo en 8 casos (8.1%), encopresis en 6 (6.2%), incontinencia fecal severa en 10 casos (10.2%), manchado con repercusión social en 27 casos (27.8%).

Se reportó enterocolitis post descenso en 6 pacientes (6.2%) de las cuales 4 se relacionaron a patología colorectal (descenso en zona aganglionar o estenosis rectal).

9.9 RE-OPERACIONES

Se realizó alguna re-operación en 35 de los 97 pacientes (37%), la indicación de la re-operación se demuestra en la gráfica siguiente.



Se requirió de un segundo descenso en 15 pacientes (15.5%), con un tiempo posterior al primer descenso promedio de 26 meses. Siendo la indicación más frecuente por estenosis rectal en 6 de los 15 pacientes (40%). La técnica de re-descenso predominante fue la transanal (9 casos) en un 60%, con un buen resultado en 73.3%. Se presentó una complicación (fístula recto sacra) en 1 paciente.

Se realizó un tercer descenso en 4 pacientes (4.1%), con un tiempo posterior al primer descenso promedio de 18 meses. La indicación en los 4 pacientes encontrada fue estenosis rectal, realizándose descenso transanal y transrectal en 2 casos con cada técnica, con un adecuado resultado en el 100% de los casos.

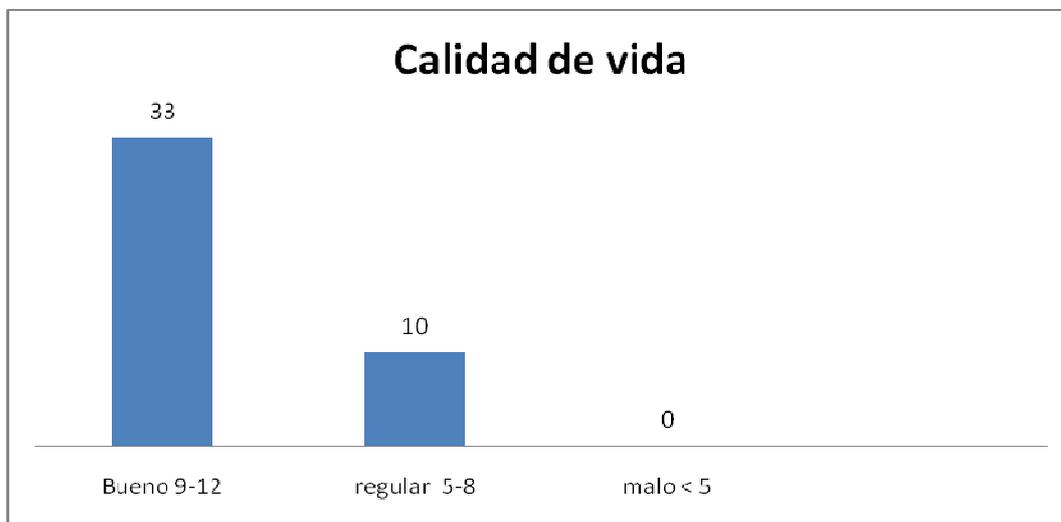
Solamente se realizó un cuarto descenso en un paciente, la indicación fue estenosis rectal, realizándose descenso transanal, sin complicaciones

9.10 Calidad de vida

En un análisis a largo plazo, 43 de los 97 pacientes (43.3%) superaban la edad de 8 años en la última cita y se les pudo aplicar la escala de variables de calidad de vida para mayores de 8 años donde según la suma de puntaje (tabla 11).

	Manchado	Incontinencia	Ausentismo escolar	Tristeza/ansiedad	Restricción en la dieta	Rechazo social
<i>Ausente</i>	2	2	2	2	2	2
<i>Accidental</i>	1	1	1	1	1	1
<i>Frecuente</i>	0	0	0	0	0	0
TOTAL						

Con base a dicha escala, se obtuvieron los siguientes resultados en la calidad de vida al aplicarla a los pacientes. Grafica 12.



Se registraron 4 defunciones de los 97 casos (4%), de los cuales solamente 1 fue asociado a complicaciones postquirúrgicas (sepsis intraabdominal). Tabla 13

Tabla 13. motivo muerte

CAUSA DE MUERTE	FRECUENCIA
Choque cardiogénico	1
Infartos cerebrales	1
Paro cardiorrespiratorio	1
Sepsis intraabdominal	1

10. DISCUSIÓN

En un análisis sumamente meticuloso de 97 casos de Enfermedad de Hirschsprung confirmados histológicamente y tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre 1992 y 2009 (18 años) con un promedio de prácticamente 5 casos por año, obtuvimos resultados muy interesantes. La presente revisión representa una de las series mas grandes reportadas sobre Enfermedad de Hirschsprung en nuestro país y en el mundo.

De acuerdo a nuestros resultados se encontró que existe una frecuencia mayor en el sexo masculino 3:1, al igual que lo reportado en la literatura.^{1,2}

Al ser un hospital de referencia nacional tratamos pacientes de toda la República Mexicana. Observando que la mayoría de nuestros pacientes corresponden al Edo. De México (38.1%) y DF (23.7%) sumando entre las dos el 61.8% de los pacientes. Incluyendo pacientes de entidades tan lejanas como Baja California y Chiapas.

En cuanto a las malformaciones congénitas comúnmente asociadas con la Enfermedad de Hirschsprung, en nuestra serie encontramos gran similitud con lo reportado en la literatura en donde las más frecuentes son: trisomía 21, defectos en el septum cardiaco, neoplasias endocrina múltiple tipo 2, neurofibromatosis, Síndrome de Waardenburg y malformaciones anorrectales, en nuestro estudio encontramos síndrome de Down en 2.1%, malformaciones cardiacas 4.4%, malformación anorrectal 2.1%, y Síndrome de Waardenburg en 1.1%.^{1,2,4}

Los antecedentes perinatales demostraron que la mayoría de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung fueron de término (94%), demostrando que la enfermedad por si sola no causa prematurez ni postmadurez. Sin afectar el peso al nacimiento (promedio 3.2 +- 0.47 kg).

Tampoco es una enfermedad que se asocie a asfixia perinatal como se demuestra con un APGAR reportado al minuto de 8 o mayor en 55 casos (94%) y a los 5 minutos mayor de 8 en 57 casos (98%). Considerando también que dicha variable solo la obtuvimos en 58

de 97 casos. Sin embargo en el seguimiento clínico es raro ver a un paciente con Enfermedad de Hirschsprung y secuelas de encefalopatía hipóxica.

En cuanto a los antecedentes digestivos neonatales como el momento de la primera evacuación y la duración de las evacuaciones meconiales desgraciadamente no contamos con la información respectiva en muchos pacientes (58 de 97 y 25 de 97 respectivamente) restando poder a los resultados. Encontramos que el 54% evacuaron dentro de las primeras 72 hrs de vida y el 25.8% evacuó meconio por 72 hrs. Sin poder concluirse nada al respecto.

En muchos pacientes se sospecha el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung si presentan enterocolitis en el periodo neonatal, principalmente si esta es de repetición. En nuestra serie encontramos el antecedente de algún cuadro de enterocolitis preoperatorio en una cuarta parte de los pacientes en 24 pacientes (25%). En ninguno de ellos se reportó enterocolitis de repetición previo al diagnóstico de Hirschsprung.

En nuestra revisión la edad de los pacientes al momento del diagnóstico fue muy tardía, en promedio de 18.8 meses y en algunos casos de hasta 180 meses y por consiguiente al ser diagnosticados tardíamente, las consecuencias nutricionales al momento del diagnóstico son muy evidentes con 43 casos con algún grado de desnutrición (44.3%). Predominando la DNT de II grado (44%) y con percentilas bajas en las valoraciones nutricionales al momento del diagnóstico. Peso 7.94 ± 7.6 kg (2.2 a 47 kg), talla 68.2 ± 23.2 cm. (45 – 118 cm), relación talla-edad promedio en percentila 37, relación peso-edad promedio en percentila 20, y peso/talla promedio en percentila 31, con un score z promedio de -1 ± 3.18 (limites -9 a +10).

Al momento del diagnóstico, la distribución de los casos según el grupo etario demostró ser más frecuente en menores de 2 años (73%) con predominio en lactantes menores (43%), sin dejar de lado que en nuestro medio se siguen diagnosticando pacientes con Enfermedad de Hirschsprung en edades tan tardías como escolares y adolescentes.

El diagnóstico se sospechó clínicamente en el 100% de nuestros pacientes. Las formas clínicas de presentación fueron las habituales en Hirschsprung (oclusión neonatal 35%, estreñimiento crónico 58% y isquemia intestinal fuera del periodo neonatal 6%), continuándose un retraso importante en el diagnóstico de la enfermedad como en los países en vías de desarrollo siendo capaces de diagnosticar la enfermedad en el periodo neonatal solo en el 35% de los casos. No encontramos ningún caso con antecedente de apendicitis neonatal en nuestra serie.

El tiempo de evolución del cuadro clínico fue muy prolongado, promedio 17.3 +- 21 meses (1 a 180 meses), principalmente en los casos de estreñimiento crónico en donde se demostró un máximo de días sin evacuar de 4.7 +- 3 días (1 a 21 días). Y con un retraso muy serio en la sospecha clínica aún con distensión abdominal intermitente en el 93.8% de los casos y con impactación fecal severa en 11 casos (11.2%). Ni que mencionar al respecto de los tratamientos otorgados previo a la realización del diagnóstico en donde encontramos manejo a base de dieta en 15 casos (15.5%), laxantes en 12 casos (12.4 %) y la realización de algún procedimiento quirúrgico fuera de nuestra Institución en 34 casos (35.1%). Siendo muy criticable la falta de acuciosidad clínica a pesar de lo severo de los síntomas.

El diagnóstico fue apoyado con radiografías simples de abdomen que demostraron datos indirectos de obstrucción intestinal no concluyentes de Hirschsprung pero que orientaron el diagnóstico como datos de oclusión intestinal en 28 casos (28.9%), aire libre en cavidad en 6 casos (6.2%), sospecha de enterocolitis en 10 casos (10.3%), neumatosis intestinal en 2 casos (2.1%). El estudio radiológico de mayor utilidad en Enfermedad de Hirschsprung fue el colon por enema realizado en 47 de los 97 casos (48.5%) demostrando hasta en el 50% una franca zona de transición. El nivel de esta zona de transición fue sigmoideas en 14 casos, 1 en colon descendente y 1 en colon transversal en 1%, finalmente se demostró en 8 casos megarecto probable zona de transición en el canal anal. Correspondiendo adecuadamente al segmento definitivo aganglionico una vez confirmado el diagnóstico histológico.

La manometría anorrectal ha demostrado ser de gran utilidad en nuestro hospital para descartar al 100% la Enfermedad de Hirschsprung al demostrar la presencia del reflejo

recto anal inhibitorio, sino al sospechar con un alto grado de confianza el diagnóstico al demostrar la ausencia del mismo reflejo, dicha prueba cuenta con una sensibilidad de 75-100% y especificidad de 85-95% en la literatura. La manometría anorrectal en nuestra serie se realizó en 56 de los 97 casos totales (57.7%), demostrando la ausencia del reflejo recto anal inhibitorio en 53 casos (95%), las otras 3 manometrías reportaron hallazgos compatibles con megarecto (no hubo reflejo recto anal inhibitorio pero nunca hubo cólico en el paciente a pesar de inflar el globo rectal con importantes cantidades de aire). El 100% de los pacientes sin reflejo recto anal inhibitorio tuvieron confirmación histológica de Enfermedad de Hirschsprung (sensibilidad 100%).

Al igual que en la mayoría de los estudios en los cuales se considera como prueba diagnóstica definitiva la biopsia de espesor total, en nuestro estudio se realizó biopsia de espesor total por laparotomía en todos los casos para demostrar el nivel de la agangliosis, y fueron útiles para el diagnóstico en el 100% de los casos, además se requirieron biopsias rectales en 31 casos (32%), siendo útiles para diagnóstico en 29 de ellas (95%). Todas las biopsias útiles transrectales demostraron ausencia de células ganglionares. Confirmando la importancia vital del diagnóstico estándar de oro en cualquier caso sospechoso de Enfermedad de Hirschsprung.

El tipo de Enfermedad de Hirschsprung encontrado en nuestra población estudio fue acorde a lo reportado en la literatura, siendo del tipo clásico con un 67%, seguido del corto en un 17%. El más raro fue el ultracorto reportado solamente en el 2%.

Además, demostramos que las biopsias transoperatorias tomadas en 95 de los 97 casos (96%), con el fin de dictaminar en el transoperatorio la definición del nivel de agangliosis reportó un resultado concordante con el nivel aganglionar del reporte definitivo recibido días después de la cirugía en 95 casos (95.8%), en 4 de los casos se demostró la ausencia de células ganglionares en el reporte definitivo en donde se había reportado como normogangliónico en el transquirúrgico. Dichos pacientes requirieron re descensos para reseca la zona aganglionar residual. Esta dificultad de los patólogos para tener el 100% de certeza en el estudio transoperatorio no es exclusivo de nuestro hospital, ya que múltiples series lo reportan y principalmente es debido a que la preparación del tejido para un estudio transoperatorio difiere absolutamente de la preparación con tinción de

hematoxilina y eosina, ya que es un estudio por congelamiento y produce los suficientes artefactos para confundir hasta a los patólogos más experimentados en el ramo.

La realización de las biopsias intestinales son procedimientos de alta seguridad, en nuestra serie solamente en 1 caso se demostró dehiscencia del sitio de la biopsia y peritonitis a pesar de encontrarse derivado con colostomía, esto debido a la gran cantidad de materia fecal residual en el segmento distal que fugó hacia el peritoneo a través del sitio de la dehiscencia.

Se realizó miectomía previo al descenso en 21 casos de los 88 totales, representando 23%. Dentro de estas únicamente se realizó miectomía pura sin descenso después de la colostomía a 4 pacientes (19%), y a 17 pacientes (80.9%) se realizó miectomía y posteriormente descenso.

La primera cirugía en nuestros pacientes se realizó en forma tardía a los 18.75 +- 32 meses (1 a 150 meses). El tipo de cirugía fue electiva en 58 casos (60.8%) y de urgencia en 39 casos (40.2 %). La indicación de las cirugías de urgencia predominantemente fue por oclusión intestinal en el 66% de los casos, correspondiendo principalmente a los casos de oclusión neonatal.

Tradicionalmente la Enfermedad de Hirschsprung se resuelve desde el punto de vista quirúrgico en etapas (1. Colostomía y mapeo intestinal + biopsias rectales si se requieren, 2. Descenso colo o ileo anal según el caso y 3. Cierre de la colostomía). Sin embargo desde hace 10 años aproximadamente se vienen realizando en diferentes centros del mundo los llamados descensos en un solo tiempo en los cuales sin realizar colostomía previa, se realiza un descenso transanal sin derivación protectora como único procedimiento quirúrgico con buenos resultados. En nuestra serie de casos, el tipo de procedimiento quirúrgico definitivo fue por etapas en la gran mayoría de los casos (90.7 %), sin embargo al ser un hospital de vanguardia en la pediatría mundial también contamos ya con casos manejados en un solo tiempo quirúrgico (9 casos correspondiendo al 9.3 %).

En los 88 casos manejados en la forma tradicional por etapas, se realizó como primer abordaje quirúrgico colostomía a una edad promedio de 20.6 +- 33.56 meses (1 - 150 meses). Por escuela la mayoría de las colostomías en casos de sospecha de Enfermedad de Hirschsprung son realizadas a nivel del lado derecho del colon transversal (59 casos) para casos de segmento clásico, corto o ultracorto, la derivación en sigmoides (5 casos) para algunos de los casos de segmento corto o ultracorto, en colon transversal izquierdo en 7 casos de los casos con Hirschsprung de segmento largo y derivación en íleon en 17 casos con sospecha de Hirschsprung total. Se reportaron complicaciones relacionadas a la colostomía en 8 pacientes (9%), de los cuales fueron sepsis en 3 casos, choque séptico 1, estenosis de estoma 1, dehiscencia de herida quirúrgica 2, y perforación intestinal 1. Siendo imputables a la colostomía solo 3 de ellas (estenosis y dehiscencia de herida quirúrgica). Se demuestra que la colostomía es un procedimiento seguro en la mayoría de los casos y no un argumento definitivo para intentar realizar en todos los casos descenso en un tiempo sin colostomía. Principalmente en nuestro medio en que nos llegan con diagnóstico muy tardío y megacolon muy severos en los que estamos obligados a derivar siempre al paciente antes del descenso.

Se realizó como tratamiento quirúrgico definitivo la resección de la zona aganglionar y descenso colo anal o ileo anal en esos 88 pacientes. La edad promedio en que se realizó la cirugía del descenso fue a los 34.1 +- 42.1 (1 a 192 meses). Es decir en promedio 14 meses después de la colostomía. Esto puede ser por el nivel socioeconómico de nuestros pacientes que retrasa el proceso recuperación nutricional de los pacientes para poder ser descendidos.

El tipo de descenso realizado en los 88 pacientes descendidos por etapas fue en orden de frecuencia el descenso transanal (disección perirrectal iniciada desde dentro del ano a 1 cm de la línea ileopectínea en dirección cefálica culminando en anastomosis colo anal termino-terminal) en 42 casos (47.1%) seguidos de el descenso transrectal (disección perirrectal iniciada desde una incisión sagital posterior desde 1 cm por arriba de la línea ileo pectínea en dirección cefálica culminando en una anastomosis colo anal termino terminal) en 22 (24.7%) y el descenso tipo Duhamell (descenso vía retrorrectal con reservorio rectal residual y con anastomosis termino lateral a 1 cm e la línea ileo pectínea)

en 21 (23.5%). Los descensos de Swenson y Soave fueron realizados en muy pocos pacientes (4).

Lo anterior demuestra que hasta hace 10 años en nuestro hospital la principal técnica de descenso en Enfermedad de Hirschsprung era la técnica de Duhamell, sin embargo de 10 años a la fecha la vía transanal ha superado el número de descensos por sus bondades quirúrgicas (mejor exposición quirúrgica, mayor facilidad, evita procedimientos a ciegas, permite una anastomosis colo anal más fácil). Por otro lado, hace aproximadamente 10 años se introdujo la técnica transrectal a la par de la transanal, sin embargo por sus dificultades técnicas y complicaciones de fístulas hacia la región sacra, se consideró como técnica de mayor riesgo para un descenso de primera vez y se dejó de realizar, quedando únicamente indicado para alguna reoperación de redescenso si la técnica transanal no se puede realizar.

Dentro de estos casos, la vía de abordaje para culminar el descenso fue doble vía (abdominal y anal) en el 51.6% (46 pacientes) técnica obligatoria en los pacientes descendidos con técnica de Duhamell, Soave y Swenson y opcional en los casos de transanal y transrectal, y en 48.3% (43 pacientes) se realizó un abordaje de una sola vía (anal) en casos de transanal o transrectal todos. La longitud del segmento aganglionar resecado corresponde con el tipo de Hirschsprung diagnosticado, por vía transanal pura logramos descender hasta un máximo de 40 cms de colon. La estancia hospitalaria durante el descenso fue de 12.13 +- 21.5 días, (3 – 210).

Hasta el momento se ha realizado el cierre de la colostomía en 75 de los 89 pacientes (74%), y se realizó a los 47.2 +- 45.5 meses (5 - 205 meses).

En cuanto a los descensos en un tiempo, se realizaron a 9 pacientes (9%), las técnicas quirúrgicas fueron: transanal único (4 casos), transanal doble vía (3 casos), transrectal único (1 caso) y transrectal doble vía (1 caso). Demostrando que es factible realizarlo y en mas del 50% exclusivamente vía anal dependiendo por supuesto de la longitud del segmento aganglionar. Es una técnica que solo debe ser aplicada a casos de Hirschsprung clásico, corto o ultracorto preferentemente y en recién nacidos o lactantes por la facilidad técnica de disección perirrectal a esa edad.

En un análisis exclusivo de los descensos transanales por la trascendencia de esta novedosa técnica quirúrgica, se realizaron en 49 casos (42 en etapas y 7 en un tiempo), se culminaron con disección exclusiva de mucosa a nivel de recto en 11 casos (23%) como se describió originalmente por De la Torre, en 9 de ellos se realizó miectomía transoperatoria y en 2 no. En los 38 restantes (77%) se realizó el descenso transanal con disección de espesor total desde el recto mismo. La longitud de intestino resecado en el descenso transanal fue de 17.05 +- 8.2cm (3 - 40cm).

La estancia hospitalaria promedio durante el descenso de la zona aganglionar en los 97 pacientes con diagnóstico confirmado de Enfermedad de Hirschsprung fue de 12.13 días, siendo relativamente más corta la estancia en los pacientes con descenso en un solo tiempo el cual fue en promedio 10.4 días.

A pesar que perdimos el 20% de los pacientes en el seguimiento, el resto promedian un seguimiento muy largo de 49.56 +- 51.54 meses (1 a 228 meses).

Las dilataciones rectales se realizaron en el 90.7% de los casos (88 casos). El tiempo de dilataciones post operatorio fue de 10.7 +- 9.3 meses (1 a 58 meses) e influyó en los estupendos resultados a largo plazo y la poca incidencia de estenosis recto anales.

Las complicaciones posteriores al descenso se pueden clasificar en tempranas y tardías, dependiendo de su aparición.

Las complicaciones postquirúrgicas tempranas reportadas en la literatura incluyen dehiscencia de anastomosis (5-10%), absceso en herida quirúrgica (5%), obstrucción intestinal, escoriaciones perianales, complicaciones de estoma, e infección de herida quirúrgica. Las complicaciones tardías incluyen obstrucción intestinal (5-10%), constipación, enterocolitis, incontinencia y estenosis rectal.

En nuestra serie, el 30% de los casos (29) presentaron complicaciones postquirúrgicas, la principal fue estenosis rectal en 18 casos (19%). La estenosis se resolvió exclusivamente con manejo conservador a base de dilataciones en 1 caso y el resto (17 casos) con

manejo quirúrgico posterior a dilataciones fallidas. La mayoría de las estenosis se relacionaron claramente a falta de apego a las dilataciones postoperatorias, aunque no podemos descartar que el colon descendido haya sufrido de isquemia o por fibrosis en segmentos de colon descendidos con tapering (enteroplastia de reducción) con la fibrosis severa consiguiente.

Se presentaron infecciones postquirúrgicas en 12 casos (12.4%). Las principales fueron: infección de herida quirúrgica 3 casos (3.1%), neumonía 1 caso (1.0%), urosepsis 1 caso (1.0%), sepsis 1 caso (1.0%). Otro tipo de infección fue demostrado en 5 casos (5.2%).

La dehiscencia anal se presentó en 3 casos (3%), asociándose a complicaciones postquirúrgicas directamente, principalmente en pacientes operados en un solo tiempo, sin colostomía. El tratamiento otorgado en todos los casos fue colostomía y aseos locales con lo que se resolvió la complicación curando por segunda intención.

Las fístulas perirrectales se presentaron en 8 casos (8%). El tratamiento fue conservador en 3 casos y derivación quirúrgica en 5, todas las fístulas evolucionaron hacia la curación.

En cuanto a lesiones a otros órganos durante el descenso se encontró solamente en un solo caso con lesión a uretero durante un re descenso vía transanal.

La oclusión por bridas postquirúrgica se presentó en 12 casos (12.4%), 4 de ellos con sepsis intraabdominal. Todos se resolvieron quirúrgicamente y se encontró abdomen congelado en 1 de los casos que ameritó de ferulización intestinal para resolver la oclusión.

Las complicaciones postquirúrgicas en los 9 pacientes con descenso en un solo tiempo hubo 3 complicaciones (33%), entre ellas sepsis, dehiscencia anal y oclusión intestinal temprana en 1 caso cada una. En los pacientes con cirugía en etapas se encontraron complicaciones en un 33.7%, dentro de las cuales la estenosis rectal fue la más común. Sin haber diferencias importantes en la frecuencia de complicaciones entre ambas técnicas quirúrgicas.

Independientemente de la edad, la técnica quirúrgica utilizada, el tipo de descenso y el inicio de la función anorectal propiamente dicha (una vez descendido en los operados en un tiempo o una vez cerrada la colostomía en los operados por etapas, todos los pacientes los empatamos durante el seguimiento a 1, 3, 6 y 12 meses, así como a 3, 5, 10 y 15 años del inicio de la función anorectal. Se analizaron diferentes variables de función anorectal y de calidad de vida a largo plazo como frecuencia de evacuaciones, características de evacuaciones, sensibilidad y continencia fecal, demostrando una mejoría periódica en cuanto a sensibilidad y continencia fecal conforme avanzamos en el tiempo de seguimiento post inicio de la función anorectal, en las citas iniciales con poca sensibilidad y continencia evidentemente debido a que había muchísimos pacientes menores de 3 años con la incontinencia fecal fisiológica además de las fases normales de maduración en el aprendizaje del control fecal que están retrasadas en los pacientes que no evacúan por recto en los primeros meses o años de su vida, pero que claramente mejoran con el paso de los años, notando un gran cambio en la evolución entre los 3 y los 5 años de seguimiento en gran parte por la maduración progresiva.

La evaluación nutricional en la última cita fue evaluada en 89 de 97 pacientes (90%) encontrando desnutrición en 21 pacientes (22%), con una relación talla edad promedio en la percentila 28.9, y una relación peso talla promedio en la percentila 34 y un score Z promedio de 0.69 +- 11.4 (-11 a 9.9). Cifras francamente mejores que en relación a la evaluación nutricional en el momento del diagnóstico.

El seguimiento posterior a los 3 años de edad (edad de la maduración anorectal total fisiológica en pacientes sanos) se alcanzó en 74 de los 97 pacientes (75.3%), dentro de los cuales se reporto continencia fecal en 69 pacientes (93%) en algún momento de su seguimiento. El momento del control fecal aunque difícil de definir fue alcanzado en una edad promedio de 61.4 +- 38 meses (34 a 216 meses) es decir aproximadamente a los 5 años independientemente de la edad del descenso y del cierre de los estomas.

Analizamos todas las complicaciones a largo plazo que en ocasiones son menospreciadas en los reportes de seguimiento a largo plazo y que son sumamente importantes de detectar y manejar para mejorar la calidad de vida de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung y en nuestra seria encontramos: manchado esporádico en

46.4%, estreñimiento leve en 32%, úlceras perianales en 2%, estenosis rectal en 13%, diarrea en 4%, obstrucción intestinal en 4%, retracción anal en el descenso en 1%, estreñimiento severo en 8%, encopresis en 6%, incontinencia fecal severa en 10% y manchado con repercusión social en 27%. Dichas complicaciones a largo plazo llegan a ser tan importantes para la calidad de vida del paciente y de toda su familia ya que en casos de manchado severo con repercusión social, está demostrado que toda la dinámica familiar del paciente gira alrededor de las evacuaciones y los manchados de los pacientes y en ocasiones con repercusiones psicosociales muy serias.

Se reportó enterocolitis post descenso en 6 pacientes (6.2%) de las cuales 4 se relacionaron a patología colorectal (descenso en zona aganglionar o estenosis rectal). Con lo cual queda claro que en caso de presentarse debe verificarse que el descenso se haya realizado en zona ganglionar o que no existan complicaciones como la estenosis recto anal que expliquen la presencia de la enterocolitis postquirúrgica. Si se descartó la presencia de alguna de las complicaciones descritas que favorezcan la enterocolitis postquirúrgica, puede prevenirse la recurrencia de las mismas con tratamientos mensuales intermitentes de descontaminación intestinal con metronidazol vía oral a 10 mg/kg/dosis cada 8 hrs durante 7 días de cada mes durante mínimo 6 meses.

Durante el seguimiento, 35 de los 97 pacientes (37%) ameritaron de mínimo una reoperación, la indicación de la misma fue por estenosis anorectal en 12 casos (36%) tratadas con resección y redescenso, sigmoidectomía por estreñimiento intratable en 4 casos (11%), fístulas recto perineales o recto sacras en 3 casos (8%) requiriendo redescenso, miectomía postquirúrgica en 7 casos (20%) por enterocolitis postquirúrgica y suboclusión postquirúrgica, oclusión por bridas en 5 casos (14%) y redescenso por descenso en zona aganglionar en 4 casos (11%).

Se requirió de un segundo descenso en 15 pacientes (15.5%), a los 26 meses del primer descenso en promedio, principalmente por estenosis rectal (40%). La técnica de redescenso utilizada predominante fue la transanal en el 60% de los casos, con un buen resultado en el 73.3%. Se presentó una fístula recto sacra en 1 paciente que ameritó redescenso también. Se realizó un tercer descenso en 4 pacientes (4.1%), con un tiempo posterior al primer descenso promedio de 18 meses. La indicación en los 4 pacientes

encontrada fue estenosis rectal, realizándose descenso transanal y transrectal en 2 casos con cada técnica, con un adecuado resultado en el 100% de los casos. Solamente se realizó un cuarto descenso en un paciente, la indicación fue estenosis rectal, realizándose descenso transanal, sin complicaciones. Lo anterior demuestra que las técnicas que involucran vías anales (transanal o transrectal) son estupendas para la resolución de complicaciones anorrectales post descenso como el descenso en zona aganglionar y/o estenosis grave con o sin fístula recto sacra o recto perineal, aún en un segundo, tercer o cuarto re descenso como en nuestra serie.

De los 97 pacientes, 43 superaban la edad de 8 años en la última cita y se les pudo aplicar la escala de variables de calidad de vida para mayores de 8 años que confiere mayor claridad en la calidad de vida y depende de ir sumando puntos en la escala descrita en el área de resultados. A mayor puntaje, mejor calidad de vida y valora variables del día a día en ellos como frecuencia de manchado, incontinencia, ausentismo escolar, tristeza o ansiedad, restricción de la dieta y rechazo social. Un puntaje menor de 5 demuestra mala calidad de vida, entre 5 y 8 puntos una regular calidad de vida y entre 9 y 12 demuestran una excelente calidad de vida. Con base a dicha escala la gran mayoría de nuestros pacientes mayores de 8 años (33 pacientes, 76%) demostraron una excelente calidad de vida y en 10 casos (24%) obtuvieron una regular calidad de vida. Ningún paciente obtuvo menos de 5 puntos. Lo cual demuestra en nuestra serie que a largo plazo la calidad de vida de nuestros pacientes es de regular a excelente siendo predominantemente excelente. Lo cual es un excelente aliciente para continuar los esfuerzos para sacar adelante funcionalmente a estos pacientes con Enfermedad de Hirschsprung independientemente de las complicaciones que se presenten o re operaciones que se requieran.

La mortalidad es del 4% en nuestra serie, aunque solo en 1 caso (1%) es imputable a la patología intraabdominal, que va de acuerdo a lo reportado en la literatura, confirmando que la Enfermedad de Hirschsprung aunque puede curarse, también es potencialmente mortal.

11. CONCLUSIONES

En nuestra Institución se atiende a un gran número de pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung, con resultados comparables a lo reportado en la literatura con gran similitud en cuando a las variables demográficas, perinatales y del diagnóstico, encontrando que el tipo de Hirschsprung más común en nuestra población es el tipo clásico. La técnica quirúrgica más comúnmente realizada es en etapas, siendo ya hoy en día el descenso transanal el principal tipo de descenso, con iguales resultados y poca frecuencia de re intervenciones quirúrgicas así como complicaciones a corto y largo plazo en comparación con las técnicas realizadas al principio de la década (Duhamell).

No existe diferencia significativa entre la presentación de complicaciones tanto en cirugía de un tiempo o en etapas. La evolución a corto y largo plazo en nuestros pacientes con enfermedad de Hirschsprung es similar a la reportada en la literatura.

El estreñimiento, incontinencia y enuresis son las complicaciones a largo plazo que tienen mayor impacto en la calidad de vida de los niños con Enfermedad de Hirschsprung, en nuestra Institución se observó una excelente evolución a largo plazo en nuestros pacientes, con un seguimiento máximo de 15 años.

Se demostró que con un adecuado apego al seguimiento por parte de los familiares y el paciente se reducen el número de complicaciones (dilataciones). En el seguimiento a largo plazo, de los 43 pacientes mayores de 8 años se demostró una excelente calidad de vida en un 76% y regular en el 24% restante.

La mejoría en la continencia fecal depende claramente del crecimiento y madurez del paciente. Generalmente la presencia de una enfermedad de segmento largo se asocia a peor calidad de vida. Los niños parecen lidiar mejor con su enfermedad en los años subsiguientes con un desarrollo psicosocial más fuerte.

La meta sigue siendo minimizar los problemas realizando un diagnóstico temprano y un abordaje meticuloso tanto pre, trans y post quirúrgico y a largo plazo.

12. REFERENCIAS:

1. Paul K.H. Molecular genetics of hirschsprung's disease. *Seminars in Pediatric Surgery*, 2004. 13, 236-248
2. Kessmann. Hirschsprung's disease: diagnosis and management. *AAFP*. 2006. 74, *Num 8 october 15*,
3. Hae Young Kima. Stabilization Period After 1-stage transanal endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Surgery* 2009. 44, 1799–1804
4. Pini prato, et al. Hirschsprung's disease: 13 years' experience in 112 patients from a single Institution. *Pediatr Surg Int* 2008. 24;175-182
5. Yanlei Huang, A follow-up study on postoperative function after a transanal Soave 1-stage endorectal pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery* 2008. 43, 1691–1695
6. Fleur de Iorijn. Diagnosis of Hirschsprung's disease: a prospective, comparative accuracy study of common tests. *Journal Pediatric* 2005. 146:787-92
7. Choe; Moon. Outcomes of surgical management of total colonic aganglionosis. *World Journal Surgery* 2008. 32:62–68
8. Engum; Grosfeld. Long-term results of treatment of hirschsprung's disease. *Seminary Pediatric Surgery* 2004. 13:273–285
9. Menezes. Long-term results of bowel function after treatment for Hirschsprung's disease: a 29-year review. *Pediatric Surgery Internacional* 2006. 22;987–990
10. Catto-Smith. Long-term continence after surgery for Hirschsprung's disease. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*. 2007. 22; 2273–2282
11. Gershon; Ratcliffe. Developmental biology of the enteric nervous system: pathogenesis of Hirschsprung's disease and other congenital dysmotilities. *Seminars in Pediatric Surgery* 2004. 13, 224-235
12. Keshtgar, Diagnosis and management of children with intractable constipation. *Seminars in Pediatric surgery* 2004. 13; 300-309
13. Stranzinger; DiPietro. Imaging of total colonic Hirschsprung disease. *Pediatric radiology* 2008. 38;1162–1170
14. Koh, Yong. Hirschsprung's disease: a regional experience. *Journal Surgery*. 2008. 78;1023-102

15. Graverán Sánchez, González Fernández. Descenso endoanal en la enfermedad de Hirschsprung. Nuestra experiencia en 17 pacientes Revista Cubana Pediatría 2006. 78(4)
16. Vieten. Enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. Seminars in Pediatric Surgery 2004. 13, 263-272
17. Nguyen Thanh. Early and late outcomes of primary laparoscopic endorectal colon pull-through leaving a short rectal seromuscular sleeve for Hirschsprung disease. Journal of Pediatric Surgery 2009. 44: 2153-2155
18. Hae Young Kim. Stabilization period after 1-stage transanal endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease. Journal of Pediatric Surgery 2009. 44
19. Geoffrey. Intestinal transplantation for total/near-total aganglionosis and intestinal pseudo-obstruction. Seminars in Pediatric Surgery 2004. 13;286-292
20. Georgeson. Laparoscopic-assisted approaches for the definitive surgery for Hirschsprung's disease. Seminars in Pediatric Surgery 2004. 13; 256-262
21. Engum; Grosfeld. Long-term results of treatment of Hirschsprung's disease. Seminars in Pediatric Surgery 2004. 13, 273-285
22. Paul K.H; Garcia-Barcelo Molecular genetics of Hirschsprung's disease. Seminars in Pediatric Surgery 2004. 13, 236-248
23. Stig Somme. Primary versus staged pull-through for the treatment of Hirschsprung disease. Seminars in Pediatric Surgery 2004. 13; 249-255
24. PremPuri. Variant Hirschsprung's disease. Seminars in Pediatric Surgery 2004. 13, 293-299
25. Girolamo Mattioli. Outcome of Primary Endorectal Pull-Through for the Treatment of Classic Hirschsprung Disease. Journal of laparoendoscopic and advanced surgical techniques 2008. 18, Num 6,
26. Salvador Jiménez-Urueta. Agangliosis total del colon. Nueva técnica quirúrgica en la utilización del parche colónico. Acta Pediatría Mex 2008. 29(6);336-41
27. Vieira Travassos. Duhamel procedure: a comparative retrospective study between an open and a laparoscopic technique. Surg Endosc 2007. 21: 2163–2165
28. Torre-Mondragón Enfermedad de Hirschsprung. Mitos y realidades a 120 años de su Descripción. Acta Pediatr Mex 2008. 29(3):139-46
29. Cherry E. Hirschsprung's disease: a regional experience. Anz J. Surg. 2008. 78: 1023-1027

30. Obermayr. Hans-Walter Hacker. Redo-endorectal pull through following various pull through procedures in Hirschsprung's disease. *Langenbecks Arch Surg* 2008. 393:493-499
31. Ishikawa. Transanal mucosectomy for endorectal pull-through in Hirschsprung's disease: comparison of abdominal, extraanal and transanal approaches Nobuki. *Pediatr Surg Int* 2008. 24;1127-1129
32. Heji HA. Long term anorectal function after Duamel operation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995. 30; 340-432.
33. Sherman JO. A 40 year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures. *J Pediatr Surg* 1989. 24; 833-838.
34. Boudelat. Duhamel operation 40 years after: A multicenter study. *Eur J Pediatr Surg* 1997. 7; 70-76.