



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

Descenso transanal en
enfermedad de Hirschsprung,
experiencia en el HIMFG y factores
de riesgo para desarrollar
complicaciones post-descenso

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

Dr. Arturo Marbán Huicochea

TUTOR:

Dr. Roberto Dávila Pérez
Dr. Emilio Fernández Portilla



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

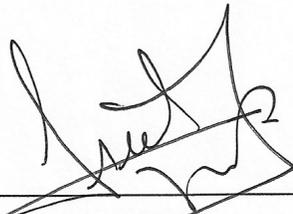
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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. SARBELIO MORENO ESPINOSA
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

TUTORES:



Dr. ROBERTO DÁVILA PÉREZ
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



Dr. EMILIO FERNANDEZ PORTILLA
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Dedicatoria:

Agradezco a todas las personas que me apoyaron e hicieron posible que este trabajo se realice con éxito.

En especial a mi familia ya que en todo momento están presentes.

A mi tutor por compartirme sus conocimientos, su ayuda, paciencia y dedicación.

Y a mis amigos por acompañarme en este proceso.

Índice:

Antecedentes.....	4
Marco teórico.....	8
Planteamiento del problema.....	25
Pregunta de investigación.....	25
Justificación.....	25
Hipótesis.....	26
Objetivos (General, específicos).....	26
Métodos.....	26
Plan de análisis estadístico.....	28
Descripción de variables (definición conceptual, operacional, tipo de variable, escala de medición).....	28
Resultados.....	30
Discusión.....	35
Conclusiones.....	40
Cronograma de actividades.....	41
Limitación del estudio.....	41
Referencias bibliográficas.....	42

Antecedentes

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es la causa relativamente común de obstrucción intestinal en el recién nacido. Es caracterizado por la ausencia de células ganglionares en el intestino distal comenzando en el esfínter interno y extendiéndose proximalmente a diferentes distancias. En el feto los neuroblastos derivados de la cresta neural aparecen por primera vez en el esófago en desarrollo a las 5 semanas de gestación y luego migran hacia el canal anal en una dirección craneocaudal durante la quinta a la duodécima semana de gestación. La ausencia de las células ganglionares en la EH se ha atribuido a una falla de la migración de las células de la cresta neural. Cuanto antes sea la detención de la migración más largo es el segmento agangliónico. La ausencia de células ganglionares da como resultado la ausencia de peristaltismo en el intestino afectado y el desarrollo de obstrucción intestinal funcional.

Harald Hirschsprung describió una casuística de recién nacidos con estreñimiento secundario a la dilatación e hipertrofia del colon, sin afección aparente a nivel de sigmoides ni recto. Actualmente sabemos que en la enfermedad de Hirschsprung se debe sospechar en el recién nacido que presenta datos de obstrucción intestinal: vómito, distensión abdominal y falla para el paso de meconio, en la primera semana de vida, lo que sustenta su origen congénito. Los pacientes con esta enfermedad son predominantemente del sexo masculino (84%); suelen presentar impactación fecal colónica y en la valoración abdominal muestran desimpactación, que puede ser explosiva en el examen digital del recto con vaciamiento en el 96% de los pacientes. La progresión en cuanto a gravedad de estos síntomas suele manifestarse con fiebre, distensión abdominal, diarrea y sepsis; manifestaciones clínicas de una colitis obstructiva proliferativa, también llamada enterocolitis, la cual ocurre entre 11 a 24% de los recién nacidos con enfermedad de Hirschsprung. Un subgrupo de pacientes (aquellos que no presentan un cambio abrupto de calibre entre el segmento sano y el segmento afectado) manifiestan únicamente estreñimiento crónico, lo que dificulta el diagnóstico.

El estudio histopatológico de la biopsia del recto es el estándar de oro para realizar el diagnóstico (93% sensibilidad, y 98% de especificidad), la cual idealmente debe ser tomada a 3 cm de la línea dentada. La ausencia de células ganglionares en el plexo submucoso con la tinción hematoxilina y eosina establece el diagnóstico. Sin embargo, en algunos casos es necesario realizar inmuno-histoquímica para células ganglionares con proteína S-100 y calretinina para confirmar el diagnóstico.

La expresión clínica es la ausencia de relajación involuntaria del esfínter anal interno y puede ser registrada a través de una manometría anorrectal (sensibilidad de 91% y especificidad de 94%). La manometría anorrectal es una prueba no invasiva para evaluar la función del esfínter anal interno. La prueba orienta al diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung si se encuentra ausencia del reflejo anal inhibitorio. Dicho reflejo se presenta normalmente cuando un bolo de materia fecal alcanza el recto y se relaja el esfínter anal interno, es independiente de la médula espinal y está ausente cuando no existen células ganglionares inhibitorias. Debe hacerse énfasis en que se trata de una prueba de cribado/tamizaje y por lo tanto no confirma el diagnóstico.

La expresión morfológica macroscópica se conoce como zona de transición y puede demostrarse de manera anterógrada con un colon por enema. En aproximadamente el 12% de los casos, la zona de transición radiológica no corresponde con la zona de transición histopatológica, sobre todo, si la enfermedad está localizada en recto sigmoides; así mismo, el 75% de los niños con enfermedad de Hirschsprung total no muestran tal zona de transición.

El objetivo global del tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung es mejorar la calidad de vida de los pacientes. Esto se logra al obtener un número aceptable de evacuaciones fecales voluntarias, conservar la continencia fecal y evitar el desarrollo de síntomas de enterocolitis u otra complicación.

Se han descrito varias técnicas quirúrgicas para lograr estos objetivos. En 1948 Swenson estableció los tres principios para su tratamiento quirúrgico:

1. Resección del intestino enfermo (recto sigmoides en el 85% de los casos).
2. Descenso del colon "normogangliónico" en el canal anal a través de la pelvis
3. Anastomosis colorrectal por arriba de la línea pectínea.

Esta técnica requiere destreza quirúrgica para evitar la lesión de órganos pélvicos. En 1956 Duhamel diseñó una cirugía que evitaba la disección pélvica anterolateral, cerrando el recto enfermo en bolsa de Hartmann a nivel de la reflexión peritoneal, resecó el colon proximal enfermo y descendió el colon normogangliónico posterior al recto, para finalmente realizar una anastomosis colorrectal termino lateral.

Soave, en 1964, con el objetivo de evitar la disección perirrectal, describió su experiencia al descender el colon sano "normogangliónico", dentro de una funda muscular del recto nativo, al cual le resecó la mucosa y submucosa.

La reproducción de estos procedimientos de forma abierta o laparoscópica son actualmente las modalidades terapéuticas realizadas por muchos cirujanos pediatras, mismas que pueden acompañarse o no de colostomía o ileostomía previas. Sin embargo, la necesidad de estomas actualmente es controversial; la colostomía es innecesaria en más del 70% de los recién nacidos con enfermedad de Hirschsprung limitada al recto y sigmoides. El uso de una sonda transrectal puede aliviar la obstrucción intestinal distal y resolver la enterocolitis a través de irrigaciones rectales; seguido de la toma de una biopsia rectal, y si ésta establece el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung, se realizará un estudio contrastado (colon por enema) que muestre la longitud del intestino enfermo.

Los niños pueden ser candidatos a un procedimiento de descenso transanal (sin apertura abdominal) bajo los principios de Swenson (resección de toda la pared rectal y colónica aganglionica con anastomosis colorectal) y Soave (resección de las capas mucosa y submucosa del recto, colectomía del intestino aganglionico, descenso endorrectal del colon proximal normoganglionico, dentro de un mango muscular del recto enfermo que al cual se le realiza una miotomía longitudinal posterior, que permita la apertura del cilindro rectal aganglionico, (descrito por De la Torre-Ortega en 1998) el Dr. Luis De la Torre Mondragón y el Dr. José Arturo Ortega Salgado en 1998 publican una modificación consistente en utilizar únicamente la vía transanal para realizar la mucosectomía rectal, la resección del segmento agangliónico, el descenso y la anastomosis del colon normogangliónico, lo que favorece un abordaje quirúrgico de mínima invasión, una

visualización de la zona de transición y conservar la anatomía y funcionalidad del esfínter anal. Con una mejor evolución clínica y quirúrgica.

Finalmente, aquellos niños en los que la obstrucción intestinal no fue resuelta con la colocación de una sonda rectal e irrigaciones, o bien se les realizó una laparotomía exploradora y la zona de transición no es evidente, son candidatos a realizar una ileostomía y toma de biopsias de espesor total para determinar la longitud del segmento intestinal enfermo. Estos son los casos de enfermedad de Hirschsprung total donde la zona de transición suele observarse en el íleon cerca de la válvula ileocecal (5-15 cm aproximadamente) a lo que se le nombra como Hirschsprung total.

Desde la descripción clásica de Harald Hirschsprung en 1886, se han publicado más de 100 artículos sobre complicaciones después de la cirugía correctiva de la enfermedad de Hirschsprung. El manejo quirúrgico contemporáneo ha evolucionado del enfoque tradicional de tres etapas al más reciente introducción de métodos laparoscópicos mínimamente invasivos y reconstrucción neonatal en una etapa. Los resultados iniciales de estos procedimientos han sido limitados a series de un solo centro o multicéntrico pequeño con seguimiento relativamente corto. Aunque múltiples estudios han sugerido que la popular técnica endorrectal es segura y eficaz, la influencia sobre la incidencia de las complicaciones tardías aún no se ha determinado completamente. Muchas de las técnicas también se pueden realizar de forma abierta o asistida por laparoscopia. Diferentes riesgos y beneficios están asociados con cada una de estas opciones. La mayoría de los niños con enfermedad de Hirschsprung obtienen resultados satisfactorios después de la reconstrucción por resección definitiva. Las complicaciones que ocurren después de la reparación quirúrgica de la enfermedad de Hirschsprung puede ser categorizados temporalmente en complicaciones tempranas y tardías. Sin embargo, existe una superposición significativa con respecto al período de tiempo durante el cual pueden ocurrir. Algunas complicaciones (por ejemplo, infección de la herida, sangrado, estenosis, obstrucción intestinal, dehiscencia, etc) no son exclusivos de

la enfermedad de Hirschsprung. En general, la mayoría de los niños con EH no desarrollan complicaciones dentro de los primeros 30 días del postoperatorio. Las complicaciones tardías más frecuentes son estreñimiento crónico, enterocolitis e incontinencia. La mayoría se presentará en los primeros meses posoperatorios y los síntomas mejorarán gradualmente con el tiempo. Otras complicaciones como fístulas y disfunción genitourinaria y sexual, con poca frecuencia pueden ser encontradas.

Marco Teórico

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una enfermedad relativamente común de obstrucción intestinal en el recién nacido. Es caracterizado por la ausencia de células ganglionares en el intestino distal que comienza en el esfínter anal interno y se extiende proximalmente a diferentes distancias.

Se han publicado varios estudios sobre la frecuencia de la EH. Se estima que la incidencia de HD es de 1 de cada 5.000 nacidos vivos y oscila entre 1 de cada 2.000-12.000 nacimientos. El Programa de Monitoreo de Defectos de Nacimiento de California (1983–1997) encontró una incidencia por etnia: 1,5 por cada 10.000 en blancos, 2.1 de cada 10,000 en afroamericanos, 1 de cada 10,000 en hispanos y 2.8 de cada 10,000 en asiáticos.

Mientras que el esfínter anal interno es el límite inferior, los pacientes pueden clasificarse como HD clásica cuando el segmento agangliónico no se extiende más allá de sigmoides, la HD superior cuando la aganglionosis se extiende al ángulo esplénico o al colon transversal, y aganglionosis colónica total cuando el segmento agangliónico se extiende hasta el colon y un segmento corto de terminal íleon, aganglionosis intestinal total con ausencia de células ganglionares desde el duodeno hasta el recto, es la forma más rara de EH.

Se ha reconocido desde hace mucho tiempo que el sexo masculino es comúnmente más afectado que el femenino con una proporción hombre: mujer de 4:1. La preponderancia masculina es menos evidente en la EH de segmento largo, donde

la proporción masculina es: 1:1 a 2:1 e incluso se invierte en aganglionosis colónica total, donde la relación es 0,8: 1. La razón de estas proporciones es poco clara; no se ha descrito afectación ligada al X en la EH.

Badner y col. demostró que el riesgo de recurrencia de hermanos depende del sexo de la persona afectada y la extensión de la aganglionosis. Si el paciente es mujer, la proporción de hermanos afectados es mayor. El riesgo de recurrencia para los hermanos también aumenta a medida que la aganglionosis se vuelve más extensa.

La EH se presenta como un rasgo aislado en el 70% de los pacientes. Anomalías cromosómicas se asocia con la EH en 12% de los pacientes, siendo la trisomía 21 la más frecuente (> 90%). La relación con el síndrome de Down también tiende para sugerir un probable componente genético en la etiología de HD. El síndrome de Down es la anomalía cromosómica más común asociada con aganglionosis, se ha informado que ocurre en el 4.5-16% de todos los pacientes con HD. Las anomalías congénitas asociadas se encuentran en 18% de los pacientes en HD e incluyen malformaciones gastrointestinales, paladar hendido, malformaciones cardíacas, anomalías craneofaciales y polidactilia. Otras anomalías cromosómicas que se han descrito en asociación con HD incluyen delección distal 13q, delección parcial de 2p y trisomía 18. Varios síndromes hereditarios inusuales asociados incluyen síndrome de Shah-Waardenburg, síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 2, síndrome de hipoventilación central congénita, Goldberg-Shprintzen, síndrome de Kaufman-McKusick, síndrome Bardet-Biedl, síndrome de Smith-Lemli-Opitz, etc.

El tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung ha ido evolucionando desde que Ehrenpreis en 1946 sugirió esa obstrucción funcional debida a aganglionosis del colon distal fue la causa de dilatación del colon proximal. Swenson y Bill desarrollaron la primera operación en 1948 que logró eliminar el segmento agangliónico estableciendo la continuidad intestinal. Posteriormente, Duhamel desarrolló la anastomosis retrorrectal para la enfermedad de Hirschsprung y Soave desarrolló el descenso endorrectal. Antes del desarrollo de estas operaciones, el único procedimiento quirúrgico exitoso fue una colostomía de derivación.

Hasta hace poco estas técnicas siempre se realizaban en dos o tres etapas, siendo la primera etapa la derivación intestinal en colostomía o ileostomía. Se obtenían biopsias para determinar la ubicación de la zona de transición como parte de esta primera etapa. La segunda etapa se realizó generalmente entre 3 meses y 1 año después, eliminando el segmento agangliónico y creando una anastomosis entre el intestino delgado o colon normalmente innervado al ano. Algunos cirujanos prefirieron proteger la anastomosis con un estoma de asa proximal y cierre del estoma en una tercera operación.

Durante las dos últimas décadas se ha vuelto cada vez más reconocido que el uso rutinario de una colostomía es innecesario, y un número creciente de cirujanos pediátricos realizan la reconstrucción en una sola etapa a una edad temprana.

El descenso transanal fue el resultado de una serie de avances en el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung, incluido el diagnóstico temprano, mejor manejo preoperatorio, transoperatorio y postoperatorio, así como el desarrollo y popularización de accesos de mínima invasión en cirugía pediátrica.

En 1980 So et al. describió el uso del procedimiento endorrectal de Soave como un procedimiento de una sola etapa sin la necesidad de colostomía. Realizando la operación a mayor edad, requiriendo manejo con nutrición parenteral prolongada e irrigaciones transanales para prevenir la retención de heces y enterocolitis secundaria.

Múltiples estudios publicados demuestran la seguridad del procedimiento en una etapa. Además de minimizar la tasa de complicaciones debidas a la presencia de un estoma, disminuir el número de hospitalizaciones, mejorado dramáticamente la calidad de vida de los niños con enfermedad de Hirschsprung.

A principios de la década de 1990, la cirugía pediátrica comenzó a moverse hacia procedimientos quirúrgicos de mínima invasión para una amplia variedad de padecimientos. Georgeson y col. informó una técnica que utiliza disección laparoscópica del recto combinada con una disección de la mucosa anal en 1995 y posteriormente se describieron abordajes laparoscópicos tanto para el procedimiento de Duhamel y Swenson.

El descenso transanal fue una extensión del procedimiento de Georgeson et al., pero sin el abordaje laparoscópico. Este enfoque fue al mismo tiempo descrito por De la Torre-Mondragon y Ortega-Salgado en 1998 y 1999. Desde entonces la técnica ha evolucionado y una serie de variaciones han sido descritas. A pesar de que esta técnica ahora ha sido ampliamente adoptada por cirujanos de todo el mundo, sigue habiendo una serie de controversias con respecto al enfoque óptimo.

En la actualidad existen artículos de una amplia variedad de países que informan resultados en niños sometidos al descenso transanal para la enfermedad de Hirschsprung. Sin embargo, hay pocos reportes que comparen el descenso transanal a un grupo de control sometido a un enfoque abierto. Estas series sugieren que el abordaje transanal está asociado con menos dolor, tiempo de recuperación más corto, disminuir días de estancia hospitalaria y menor costo. Publicaciones de resultados a largo plazo después de la resección transanal no están disponibles. En particular, la incidencia de obstrucción por adherencias del intestino delgado, la cual se esperaría que fuera menor después de la extracción y abordaje transanal, aún no se conoce. En una revisión multicéntrica reciente, se informó que aproximadamente la mitad de los pacientes se sometieron a cirugía en el primer mes de vida, con la edad media en el momento de la cirugía de 5 meses. Disminuyendo la necesidad de transfusiones sanguíneas, la pérdida de sangre promedio fue de 16 ml. El tiempo promedio para la alimentación completa fue de 36 horas, y la media de estancia hospitalaria fue de 3,4 días. La tasa de complicaciones fue bajo: el 6% desarrolló enterocolitis y el 4% estenosis. Ningún registro de muertes por complicaciones relacionadas con la cirugía. Estos resultados coinciden con los de muchos otros centros de investigación.

La ventaja teórica del enfoque transanal puro en comparación con la operación laparoscópica es la falta de disección intraabdominal del recto, que puede tener como complicación lesión mecánica o térmica en estructuras del abdomen o pélvicas. Además, el abordaje transanal no requiere habilidades laparoscópicas o

equipo laparoscópico, lo que lo hace mucho más accesible para centros hospitalarios en países en desarrollo.

Complicaciones inmediatas:

Infeción de herida quirúrgica

Por definición, los procedimientos quirúrgicos de la enfermedad de Hirschsprung se clasifican como limpia contaminada según la OMS. El riesgo de la infección debe ser baja en la mayoría de los casos. En una revisión de más de 2500 casos se documentó 1,7-19,2% de incidencia para infección de la herida. Los factores que contribuyen a la incidencia de infecciones de heridas incluyen una adecuada preparación prequirúrgica intestinal, antibióticos perioperatorios, nutrición preoperatoria adecuada, hemostasia meticulosa, duración de la operación y técnica quirúrgica estéril.

Hemorragia/sangrado

Sangrado postquirúrgico significativo después de la reparación es poco común. Obviamente con coagulopatía preexistente, sepsis, hemostasia inadecuada, son potenciales factores contribuyentes. La presencia de un hematoma en el postoperatorio temprano puede aumentar el riesgo de Infeción y complicaciones anastomóticas.

Complicaciones anastomóticas:

Fuga

La fuga anastomótica es la más grave de las complicaciones postquirúrgicas tempranas. Factores que aumentan el riesgo de esto incluyen: tensión, isquemia, técnica (reparación inadecuada), estado nutricional deficiente y otros problemas de cicatrización de heridas (esteroides, etc.), agangliosis residual y obstrucción distal. El síndrome de Down puede ser asociado con un aumento de la tasa de fuga. Un estudio sugiere que el riesgo de fuga anastomótica es dependiente de la edad o la longitud del intestino agangliónico. Manipulación rectal postoperatoria (temperatura, examen o medicamentos) o examen en el período posoperatorio temprano puede

provocar problemas anastomóticos. Las fugas generalmente se evalúan con enema con contraste hidrosoluble. La incidencia varía del 1% al 10%. Las fugas pueden ser subclínicas y provocar estenosis (un gran porcentaje de estenosis son el resultado de una pequeña fuga anastomótica). Las fugas anastomóticas pueden conducir a la formación de abscesos localizados o fuga peritoneal y sepsis. Obviamente, las fugas más graves pueden requerir drenaje percutáneo, cirugía exploratoria y eventual revisión anastomótica.

Absceso pélvico

La incidencia global es inferior al 5%. Los mismos factores que provocan fugas también están implicados en esta complicación. La tomografía computarizada es el procedimiento de diagnóstico de elección. El diagnóstico de abscesos pélvicos requiere un alto índice de sospecha y posterior intervención rápida para evitar morbilidad adicional, incluida la extensión de la infección, sepsis y necrosis del segmento descendido. Los tratamientos pueden variar desde el drenaje percutáneo hasta la derivación en estoma.

Dehiscencia

La dehiscencia de la herida ocurre en menos del 3% de los niños sometidos a reparación definitiva. Adecuada técnica quirúrgica, hemostasia adecuada, buena nutrición, evitar isquemia, la tensión y la infección.

Complicaciones tardías:

Enterocolitis

La enterocolitis secundaria a enfermedad de Hirschsprung es la complicación más grave y potencialmente mortal de la enfermedad. Puede ocurrir antes o después del tratamiento correctivo. A pesar de los importantes avances en la enfermedad de Hirschsprung y mejoras en técnicas quirúrgicas, se ha observado un pobre progreso en el descubrimiento de la etiología y la prevención de la enterocolitis asociada a Hirschsprung. Se han propuesto teorías que incluyen dilatación mecánica y estasis fecal, alteraciones de los componentes de la mucina, aumento de la actividad de las

prostaglandinas, infección por *Clostridium difficile*, infección por rotavirus y alteración en mecanismo de defensa inmune de la mucosa intestinal. Desafortunadamente, la patogenia de la enterocolitis no se conoce bien. La presencia de estasis u obstrucción relativa puede ser la causa en algunos pacientes (colon agangliónico residual, estenosis, inflamación pélvica, acalasia del esfínter). Este problema incluye una amplia gama de presentaciones clínicas que incluyen distensión abdominal, diarrea explosiva, vómitos, fiebre, letargo, hemorragia rectal y shock. El costo de un paciente con HAEC es 2,5 veces mayor que la de un paciente con enfermedad de Hirschsprung sin enterocolitis.

Históricamente, a una edad más temprana del diagnóstico y un retraso del tratamiento ha implicado un mayor riesgo de HAEC. Teitelbaum y col. notó una incidencia significativamente mayor de bajo grado enterocolitis en lactantes sometidos a un descenso transanal primario. Además, los pacientes que experimentan enterocolitis antes de la operación tienen un mayor riesgo de aparición de HAEC después del procedimiento. En niños mayores que "escapan" del período neonatal sin una enfermedad detectable puede tener una variante más leve. Estos niños mayores muestran un patrón de presentación diferente y una zona de transición consistentemente más corta en comparación con la enfermedad neonatal. La enterocolitis también es más común en niños con un mayor segmento afectado (aumento de dos a tres veces). No hay predilección racial, pero puede ser más común en niños que en niñas.

Informes de enterocolitis después de la reparación quirúrgica de la EH varía según la publicación y el procedimiento quirúrgico. El procedimiento de Duhamel probablemente esté asociada con la tasa más baja de enterocolitis. En 4000 casos, se observó que los pacientes con Duhamel tenían una incidencia del 7,1%. Un estudio japonés de 1628 pacientes observó una incidencia considerablemente mayor con 35% realizando la técnica de Swenson, 14% con técnica de Duhamel, 20% con técnica de Soave, y el 12% siguiendo el procedimiento de Boley. En estudio de la Academia Americana de pediatría, se observó que la enterocolitis ocurre en el 16% de niños sometidos a un procedimiento de rectosigmoidectomía

como Swenson o Rehbein. Sin embargo, este mismo grupo informo una incidencia del 6% después de Duhamel y 25% siguiendo el procedimiento de Soave-Boley.

Hackam y col. observó una incidencia del 32% de enterocolitis posoperatoria en su revisión de 105 pacientes. Esta incidencia se correlaciona con anastomosis y obstrucción intestinal. Moore y col. reportan que la incidencia de enterocolitis es mayor en pacientes con afectación colónica total que en aquellos con segmento corto afectado. Los pacientes con trisomía 21 tienen un mayor riesgo de HAEC, que se considera relacionado con la inmunodeficiencia humoral y celular. En un estudio, casi el 45% de los pacientes con trisomía 21 desarrollaron HAEC.

En un análisis multicéntrico de Teitelbaum et al. comparó el descenso transanal primario con descenso en segundo tiempo y notó una tendencia hacia una mayor incidencia de enterocolitis en el grupo de descenso endorrectal primario (42%) en comparación con aquellos con un enfoque de dos etapas (22%).

La incidencia de enterocolitis depende del tipo de corrección quirúrgica, presencia o ausencia de factores predisponentes, y criterios de diagnóstico institucional para la enterocolitis. La incidencia reportada varía ampliamente en la literatura. Estos factores limitan el análisis comparativo.

Si persisten episodios repetidos de enterocolitis después del descenso, se debe considerar investigar causas mecánicas. Enema contrastado, manometría y puede ser necesaria una biopsia de recto. La mayoría de los pacientes con enterocolitis mejorará con el tiempo. Polley y col. y Marty et al. recomiendan esfinterotomía interna para aquellos que tienen enterocolitis persistente a pesar de una investigación apropiada. Niños con enterocolitis secundaria a obstrucción puede tratarse temporalmente mediante aplicación de toxina botulínica o de forma permanente con una esfinterotomía. En la serie de Swenson de 880 pacientes, finalmente la esfinterotomía fue necesaria en el 6,8% de los niños.

La incidencia de enterocolitis se correlaciona directamente con mortalidad. Estudios han señalado que aproximadamente el 50% de las muertes están directamente relacionadas con un episodio de enterocolitis. En un estudio de la AAP sobre 1196 pacientes con enfermedad de Hirschsprung, la enterocolitis ocurrió al momento del diagnóstico en 168 pacientes (14%) con una mortalidad alarmante del 30%. En la

serie de Swenson de 880 pacientes, la muerte después del alta secundaria a enterocolitis se presentó en aproximadamente el 1%.

Estreñimiento

El estreñimiento es probablemente la complicación más común después de la cirugía. La evaluación de la gravedad es muy subjetivo. Las tasas reales de estreñimiento pueden subestimarse dado que muchos pacientes se mantienen en manejo con ablandadores de heces y / o enemas. Tasas de estreñimiento entre los procedimientos de Swenson, Duhamel y Soave son aproximadamente equivalentes. Sin embargo, el procedimiento de Rehbein mostró una mayor tasa de estreñimiento que requirió tratamiento con dilatación del esfínter, resección adicional o esfinteromiectomía. Una mayor tasa de estreñimiento no sorprende después del procedimiento de Rehbein dado que queda un segmento agangliónico de 4-5 cm in situ que puede volverse obstructivo. Una tasa disminuida de insuficiencia del esfínter se equilibra con un aumento de las tasas de estreñimiento.

El estreñimiento puede resultar de una resección incompleta, acalasia del esfínter, formación de estenosis, fecaloma, intestino ganglionar neuropático, aganglionosis proximal adquirida o puede ser "funcional".

En un grupo muestra de casi 8000 pacientes, la incidencia global de estreñimiento fue del 7,9%. La interpretación precisa de las biopsias seromusculares es primordial en determinar el éxito del segmento de extracción durante el procedimiento.

Las secciones histopatológicas estudiadas son propensas a errores de muestreo e interpretación. Además, la distribución circunferencial de la zona de transición es desigual creando un borde de ataque de células ganglionares que se extienden hacia el intestino distal agangliónico. Ocasionalmente, estos factores dan como resultado el uso del colon de la zona de transición para el descenso. El uso de la zona de transición para el segmento descendido se asocia con un mayor riesgo de enterocolitis, 61% en una serie. Las opciones de tratamiento incluyen miectomía rectal y revisión del segmento retirado. Fecaloma es la presencia de un gran bolo de heces en el segmento anterior del intestino aganglionico. Puede presentarse con estreñimiento. Alternativamente, la obstrucción solo puede permitir más material

líquido para pasar en forma de diarrea. Por lo general, se asocia con el procedimiento de Duhamel, como resultado del reservorio parcialmente funcional que ha sido quirúrgicamente creado.

La patogenia de la aganglionosis adquirida sigue siendo incierta. Las etiologías incluyen compromiso vascular del segmento descendido con isquemia neuronal posterior, infección viral con pérdida neuronal o intestino proximal con inervación anormal.

Cohen y col. describieron cinco pacientes (3% de incidencia) de aganglionosis adquirida, la mayoría de los cuales fueron tratados con éxito con miectomía.

Por lo general, no está indicada una evaluación exhaustiva del estreñimiento posoperatorio leve. Estudios contrastados identificarán dilatación y estenosis. Debe obtenerse una biopsia para verificar la presencia de células ganglionares normales. Análisis manométrico para descartar acalasia del esfínter u otra dismotilidad. El estreñimiento puede ser causado por una alta presión anal en reposo y una peristalsis rectal débil, como se indicó en estudios de manometría anorrectal y tránsito intestinal con imágenes del complejo del esfínter anal. Los estudios de tránsito colónico pueden proporcionar más información sobre el mecanismo.

Se puede esperar que el estreñimiento mejore con el tiempo. Rescorla y col. señaló que el 88% de los pacientes tenían dificultad evacuación de heces dentro de los primeros cinco años postoperatorios. Sin embargo, estos síntomas mejoraron con el seguimiento. Todos los pacientes tuvieron una evacuación satisfactoria después 15 años. Lifschitz y Bloss notaron que el 33% sufría de estreñimiento después de la operación inicial, pero sólo el 9% informó estreñimiento persistente después de un promedio de 5 años. Se informa que los pacientes con trisomía 21 tienen peor función intestinal. Los enemas suelen ser necesarios para controlar el estreñimiento. En pacientes seleccionados se utilizan enemas anterógrados mediante cecostomía de botón o apendicostomía

Obstrucción intestinal

Adherencias

La manipulación de la cavidad peritoneal conduce a la formación de adherencias intrabdominales y la posibilidad de obstrucción intestinal. Los factores que aumentan el riesgo de obstrucción por adherencias incluyen: operación previa, sangrado, fuga, contaminación intraoperatoria y dehiscencia. Los informes señalaron que la incidencia de obstrucción intestinal postquirúrgica llegaba al 18%. Una revisión combinada de más de 4000 pacientes notó una incidencia de obstrucción intestinal por adherencias del 7,5%. Actualmente se favorece la asistencia laparoscópica o procedimientos endorrectales completos, el riesgo de la obstrucción intestinal posoperatoria puede disminuir considerablemente.

Un estudio retrospectivo se centra en los resultados funcionales en pacientes con EH de segmento corto después del descenso transanal y la asociación con los factores de riesgo, incluido el sexo, edad en la que se realiza la corrección quirúrgica, estado nutricional y las complicaciones postquirúrgicas.

Se evalúa las evacuaciones voluntarias, ausencia de incontinencia (manchado de la ropa interior) y el estreñimiento, considerados como buenos marcadores de los resultados después del tratamiento quirúrgico.

Donde se obtuvo como resultado que las evacuaciones voluntarias en pacientes operados de descenso transanal se relacionaron con el género. Pacientes masculinos mostraron una mayor posibilidad de tener evacuaciones voluntarias. Estudio previo reveló que los pacientes masculinos tenían un mayor riesgo de frecuencia de defecación anormal que el género femenino, aunque la puntuación general de la función intestinal fue similar entre ambos sexos. Prato y col. también mostró que los pacientes masculinos tendían a tener peores resultados después cirugía. Curiosamente, varios estudios apoyaron la hipótesis de que hay un impacto del género en los resultados de pacientes pediátricos.

Estas diferencias pueden deberse a diferencias anatómicas, como la pelvis y suelo pélvico. Por el contrario, Bjørnland et al. reveló que las puntuaciones de la función intestinal eran similares entre pacientes masculinos y femeninos después del abordaje trasanal.

Nuestros pacientes con complicaciones postoperatorias mostraron un riesgo diez veces mayor de tener estreñimiento que los pacientes sin complicaciones postoperatorias. Curiosamente, los niños con enterocolitis tuvieron mejores resultados que los niños sin enterocolitis después de la cirugía. La edad a la que se realizó la corrección no se asoció con estreñimiento.

En particular, se encontró que los pacientes que se sometieron al procedimiento mayores de 4 años tendían a padecer incontinencia más que los pacientes que se sometieron antes de los 4 años. Mientras que otros informes concluyeron que a menor edad tuvo peores resultados funcionales que los mayores. Varios estudios revelaron que el descenso transanal es seguro y factible no solo para recién nacidos y lactantes, sino también para niños mayores y adolescentes incluso adultos.

Además, no se establecen pautas universales para la mejor edad para la recuperación de pacientes con EH. Curiosamente, mientras que un estudio mostró que la función intestinal general mejora con la edad, un informe reciente reveló un hallazgo contrastante que las tasas de incontinencia y estreñimiento no mejoraron con el aumento de la edad. Por lo que es importante estudiar más a fondo y sería interesante confirmar si los resultados funcionales cambiarán con el tiempo o no.

Los resultados funcionales no fueron afectados por su estado nutricional. Estudio anterior observó que la desnutrición tuvo un impacto en la función después de la recuperación.

La frecuencia de evacuaciones voluntarias, incontinencia y estreñimiento en este estudio fueron 82%, 18% y 8%, respectivamente. Hallazgos compatibles con estudios previos que mostraban la frecuencia de incontinencia y estreñimiento difirió entre estudios entre el 1% y el 60% y entre el 9% y el 42%, respectivamente. La incontinencia es el problema funcional más común después del abordaje transanal, mientras que el estreñimiento es solo un problema menor después de este. Se observaron algunas limitaciones, como el tamaño de la muestra, volviéndose insuficiente para reconocer diferencias estadísticamente significativas entre resultados funcionales y posibles factores de riesgo.

El reingreso hospitalario es un indicador pronóstico después de la cirugía que refleja con precisión la recuperación postoperatoria de los niños.

El aumento de los reingresos no solo afecta la calidad de vida del paciente, sino que también son una carga social importante. En un estudio se buscan las razones de readmisión debido a complicaciones quirúrgicas que pueden llevar al desarrollo de intervenciones más específicas y exitosas.

Existe una falta actual de información sobre los factores importantes que provocan el reingreso después de la cirugía. Como el reingreso después de la cirugía de HD puede ocurrir por múltiples razones, este estudio tuvo como objetivo predecir los factores relevantes para readmisión mediante el análisis de datos sobre admisiones de niños en el momento de la cirugía. Estos datos presentados en este estudio podrían potencialmente informar el diagnóstico clínico y el tratamiento, y también reducir las tasas de reingreso de niños con EH.

La mayoría de los estudios han informado sobre la recuperación de la función intestinal y calidad de vida en niños después de la cirugía de EH a largo plazo. Este estudio tuvo como objetivo predecir los factores relevantes asociado con la readmisión hospitalaria en niños después de cirugía para la EH mediante el análisis de datos clínicos relevantes en el momento de ingreso en el hospital y durante el procedimiento quirúrgico.

El estado nutricional deficiente antes de la cirugía puede aumentar el riesgo de complicaciones e incluso la muerte, alrededor de 3 veces más alto de lo normal. En este estudio se optó por utilizar la medida de peso para la edad para evaluar desnutrición preoperatoria. Los resultados mostraron que la tasa de reingreso de niños con bajo peso al nacer fue significativamente mayor que aquellos con mayor peso al nacer. Esto puede explicarse porque la mayoría de los niños son diagnosticados con megacolon congénito en el período neonatal, y por lo que los médicos recomiendan que, en ausencia de otras complicaciones, la cirugía debe realizarse en niños mayores.

Durante este período, los niños necesitan irrigaciones rectales a largo plazo, fórmulas lácteas especiales en para alimentarse y otros tratamientos para prevenir

pérdida de peso. Además, el número de células caliciformes en el segmento intestinal de HD se reduce significativamente en comparación con tejido intestinal normal. Estos cambios en la función de las células caliciformes pueden causar una disfunción de la barrera intestinal que afecta la absorción de proteínas y vitaminas. Evidencia de un estudio previo encontró que complicaciones como la deficiencia de hierro y el retraso del crecimiento después de la cirugía fueron mayores en pacientes diagnosticados con EH. Esta también puede ser una razón importante, explicando por qué el peso preoperatorio de los niños con readmisiones fue inferior a las de los niños sin readmisión de la misma edad.

Es probable que un estado nutricional deficiente en los niños antes de la cirugía pueda causar una capacidad reducida para tolerar y recuperarse. Además, la operación y el tiempo de ayuno postoperatorio son relativamente largo. Niños que tienen reservas proteicas y grasas insuficientes se consume parcialmente durante y después de la cirugía. Por lo tanto, es más probable que la operación sea susceptible a infecciones intestinales. Se debe recomendar que los niños estén bien nutridos a través de una dieta equilibrada antes de la cirugía. Además, después de la cirugía se debe recomendar plan nutricio adecuado para facilitar la recuperación y reducir las complicaciones. Estas medidas deben formar parte de educación de los padres.

Nuestro estudio mostró que la duración de la resección intestinal durante la cirugía también es un factor de riesgo independiente de readmisión. Según las pautas, un examen patológico debe realizarse durante la operación para determinar la presencia de células ganglionares maduras que pueden ayudar en la evaluación de los márgenes quirúrgicos. Sin embargo, la determinación precisa de los márgenes quirúrgicos sigue siendo un problema persistente en cirugía Pediátrica. Estudios anteriores han sugerido que la longitud de los segmentos ganglionares puede ser un factor de riesgo de complicaciones después de la cirugía. Jamieson et al, encontraron inconsistencias entre las imágenes y los resultados histológicos (aproximadamente 62,5%), donde la longitud de afectación intestinal a partir de estudios de imagen fue mucho más largo que el basado en el estudio histopatológico. Coyle et al, postuló que se recomienda que el sitio de resección

debe estar en el ganglio normal más lejano canal intestinal durante la cirugía. Anteriormente, los médicos creían que la anastomosis intestinal se realiza al menos 2cm adyacentes hasta el extremo distal de la biopsia que muestra células ganglionares. Sin embargo, Los estudios ahora sugieren que la longitud de la zona de transición es variable, pudiendo incluso extenderse a más de 10 cm. Por lo general el rango de margen recomendado es de 1 a 2 cm por encima del normal en biopsias de sección a 10 a 15 cm.

Con base en los resultados de nuestro estudio, los márgenes quirúrgicos deben ser determinados por la combinación de cambios patológicos en el tracto intestinal con resultados patológicos durante la cirugía. Este enfoque debe preservar la longitud del canal intestinal hasta como sea posible, lo que favorece la recuperación funcional intestinal y reduce la tasa de reingreso hospitalario.

Basado en nuestras observaciones, Se demostró que la clasificación de la EH tiene un impacto en el posoperatorio. El pronóstico de segmento corto es mejor que en otros tipos de HD, siendo el pronóstico de la enfermedad del tipo de colon total relativamente pobre, que también es consistente con nuestros datos. Basado en nuestro hallazgos, creemos que la resección intestinal más cortas durante la cirugía también puede reducir la probabilidad de reingreso hospitalario. Sin embargo, sugieren la necesidad de más investigaciones para encontrar más conclusiones precisas y para comprender mejor la correlación entre la clasificación de la EH y el pronóstico.

La Enterocolitis asociada a Hirschsprung es una complicación particularmente grave y causa la mitad de las muertes asociadas con la EH. Incluso después de un apropiado manejo quirúrgico, está presente en el 25-37% de estos pacientes.

Los autores han sugerido varios factores de riesgo para el desarrollo de HAEC posoperatoria, incluida la enfermedad de segmento largo, diagnóstico tardío, trisomía 21 asociada, enterocolitis preoperatoria y obstrucción.

La mayoría de los pacientes con EH se diagnostican durante la infancia. Sin embargo, algunos pacientes en HD son tratados por estreñimiento crónico hasta la

edad escolar o la adolescencia sin el diagnóstico de EH. La EH se considera un espectro de enfermedades con diferentes presentaciones clínicas.

Muchos estudios han informado los factores de riesgo de desarrollo enterocolitis posoperatoria, los resultados siguen siendo variados. Este estudio retrospectivo, encontró que la EH con segmento largo y la edad de la cirugía son importantes factores de riesgo para el desarrollo de HAEC. También influyeron factores relacionados con el hospital, como el número de hospitalizaciones, la duración de la estancia hospitalaria y la edad.

Algunos autores informaron que los segmentos aganglionicos largos se asocia fuertemente con HAEC posoperatoria. Se sabe que la etiología de HAEC es disbiosis de la microbiota intestinal, disfunción de la barrera mucosa, cambios en el sistema inmunológico intestinal y translocación bacteriana.

Un estudio reciente mostró que las resecciones colónicas totales en la EH, en comparación con la resección sigmoidea, cambiaron la composición de la microbiota intestinal. Por tanto, se especula que la afectación agangliónica más larga daña el microambiente intestinal e induce inflamación entérica del intestino más vulnerable que el segmento agangliónico más corto, incluso después de una cirugía radical. No hay diferencia en la incidencia de HAEC posoperatoria entre diferentes técnicas quirúrgicas. También mostramos que la edad en el momento de la cirugía radical fue significativamente asociado con el desarrollo posoperatorio de HAEC. Un informe anterior indicó que el diagnóstico tardío de la EH reduce desarrollo posoperatorio de HAEC, y que una edad más joven y un peso corporal bajo en el momento de la cirugía radical son los factores de riesgo de HAEC posoperatoria. En los pacientes más jóvenes, la inmunidad intestinal y peristaltismo son inmaduros; estos pacientes desarrollan HAEC fácilmente y la fecha de diagnóstico precoz es indicativa de HAEC grave.

Sin embargo, en este estudio, la enterocolitis posoperatoria fue menos probable que ocurra en pacientes que se sometieron a una cirugía radical a menor edad. Esto se debió en parte a que la EH diagnosticada a una edad avanzada es a menudo una afección leve, con menos desarrollo de HAEC.

Deberíamos realizar una cirugía radical tan pronto como sea posible después de que los pacientes se estabilicen. Nuestros datos mostraron que un menor tiempo entre el tratamiento inicial para la EH y la cirugía radical redujo la incidencia posoperatoria de HAEC.

También encontramos que la EH de segmento largo aumentó la incidencia y hospitalizaciones por HAEC posoperatoria. Por lo tanto, necesitamos una gestión cuidadosa y, si es necesario, tratamiento profiláctico como las irrigaciones rectales, ya que mostraron reducción significativa en la incidencia de HAEC.

La trisomía 21 se describe como un factor de riesgo de HAEC postquirúrgica, aunque no se ha llegado a un consenso en la literatura. La trisomía 21 no aumentó significativamente la incidencia de HAEC en nuestra investigación, pero aumentó significativamente la duración de la estancia hospitalaria. También se informa que los pacientes con trisomía 21 experimentan episodios más graves de HAEC.

La HAEC y la estenosis preoperatorias son también considerados como factores de riesgo. En este estudio, estos factores no fueron significativamente asociados con el desarrollo de HAEC, pero estaban asociados con aparición más temprana de estas. Tampoco se observó mayor incidencia de HAEC posoperatoria a una edad más temprana.

Factores de riesgo postquirúrgicos de HAEC son: EH de segmento largo y una mayor edad en el momento de la cirugía radical. Además, la afectación larga de la EH aumentó significativamente la tasa de recaída de HAEC, y los pacientes en EH con trisomía 21 tuvieron una estancia hospitalaria prolongada. Una edad más joven en la cirugía radical, HAEC preoperatoria y la estenosis posoperatoria se asociaron significativamente con la aparición temprana de HAEC posoperatoria. Estos resultados hacen posible informar a los pacientes y sus familias de cada factor de riesgo de HAEC posoperatoria. Se sugiere que una vez que se diagnostique a los pacientes EH, la cirugía radical no debe retrasarse.

Planteamiento del problema

Los avances recientes en el diagnóstico y tratamiento de la EH han mejorado significativamente las tasas de supervivencia de los niños con la enfermedad. Sin embargo, aún no se conocen en su totalidad cuales son los factores de riesgo previos al Descenso Transanal asociados a complicaciones tanto a corto y largo plazo. Así como la relación que existe entre ciertos factores de riesgo y el tipo de complicación al que estas puedan estar asociadas.

Las complicaciones no solo afecta la calidad de vida del paciente, sino que son también una carga económica y social importante.

Una comprensión más profunda de las razones de las complicaciones quirúrgicas en la población del Hospital infantil de México "Federico Gómez" pueden llevar al desarrollo de intervenciones específicas y exitosas. Además de conocer la incidencia de complicaciones en nuestra población.

Pregunta de investigación

¿Cuáles son los factores de riesgo asociados para desarrollar complicaciones postdescenso transanal en enfermedad de Hirschsprung?

Justificación

Existen múltiples complicaciones a corto y largo plazo posterior al tratamiento quirúrgico en la enfermedad de Hirschsprung. Conocer cuál es la prevalencia en la población del Hospital infantil de México Federico Gómez tras la implementación del descenso transanal (año 2000) y determinar cuáles son los factores de riesgo modificables y no modificables asociados, así como observar la relación que tienen estos para determinadas complicaciones. Aprovechar a la población de la institución por ser un centro de referencia para esta patología ya que se detectan y se operan en promedio 25 pacientes con enfermedad de Hirschsprung por año. Con la finalidad de identificar factores de riesgo de manera oportuna y así mismo predecir complicaciones transquirúrgicas y postquirúrgicas inmediatas, mediatas y tardías, reduciendo la estancia intrahospitalaria, evitar procedimientos quirúrgicos, evitar morbilidad, mortalidad y mejorar la calidad de vida del paciente.

Hipótesis

- Descenso transanal se considera el método de elección en el tratamiento para Enfermedad de Hirschsprung, ya que es menos invasivo y tiene menor riesgo de complicaciones.
- Existen factores de riesgo específicos para desarrollar ciertas complicaciones.

Objetivos

General:

- Correlación de factores de riesgo para desarrollar complicaciones específicas post-descenso transanal en enfermedad de Hirschsprung

Específicos:

- Incidencia de complicaciones posterior al descenso transanal en enfermedad de Hirschsprung en el HIMFG
- Principales complicaciones transquirúrgicas en el descenso transanal en enfermedad de Hirschsprung en el HIMFG
- Principales complicaciones a corto plazo posterior al descenso transanal en enfermedad de Hirschsprung en el HIMFG (<30días)
- Principales complicaciones a largo plazo posterior al descenso transanal en enfermedad de Hirschsprung en el HIMFG (>30días)
- Determinar los principales factores de riesgo para desarrollar complicaciones posterior al descenso transanal

Métodos

Tipo de estudio: retrospectivo transversal, comparativo, casos y controles.

Población de estudio: pacientes del HIM de 0 a 17 años de edad. Con el diagnóstico confirmado por estudio histopatológico de enfermedad de Hirschsprung en quienes se realizó Descenso transanal, independientemente si cursaron o no con alguna complicación durante o posterior al procedimiento quirúrgico de enero del año 2000 a enero del 2020.

Unidad de estudio: Pacientes pediátricos (0-18 años) con enfermedad de Hirschsprung post operados de cirugía definitiva por descenso transanal, que hayan o no presentado complicaciones previas durante o posterior al manejo quirúrgico.

Criterios de selección:

Criterios de Inclusión: Pacientes femeninos y masculinos, menores de 18 años con el diagnóstico confirmado de enfermedad de Hirschsprung, con cirugía definitiva que hayan o no presentado alguna complicación postquirúrgica

Criterios de Exclusión:

Pacientes con Enfermedad de Hirschsprung sin corrección quirúrgica definitiva ni integridad intestinal.

Pacientes mayores de 18 años.

Pacientes que cursen con alguna complicación relacionada al padecimiento al momento del estudio

Criterios de Eliminación:

Pacientes con pérdida de seguimiento en HIM.

Expedientes clínicos incompletos.

Período de estudio: Enero del 2000 a enero 2019.

Muestreo. Muestra no probabilística: La muestra será obtenida de pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez que cumplan con los criterios de inclusión del estudio.

Plan de análisis estadístico

Plan de análisis estadístico: Se revisaran expedientes clínicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez, en un periodo de 20 años (2000-2020) donde se buscan pacientes que cumplan con los criterios de inclusión para el estudio. En el cual, se analizaran las variables pre, trans y postqx con medidas de tendencia central, así como análisis comparativo univariado con chi cuadrada (variables cualitativas) y t student (cuantitativas) entre los casos y controles, para identificar los factores de riesgo con p significativa (<0.05), con programa estadístico SPSS.

-Definiciones

Caso: Pacientes con enfermedad de Hirschsprung a quien se realiza descenso trasanal como tratamiento definitivo los cuales presentan alguna complicación secundaria al procedimiento.

Control: Pacientes con enfermedad de Hirschsprung a quien se realiza descenso trasanal como tratamiento definitivo los cuales no presentan alguna complicación secundaria al procedimiento.

Descripción de variables

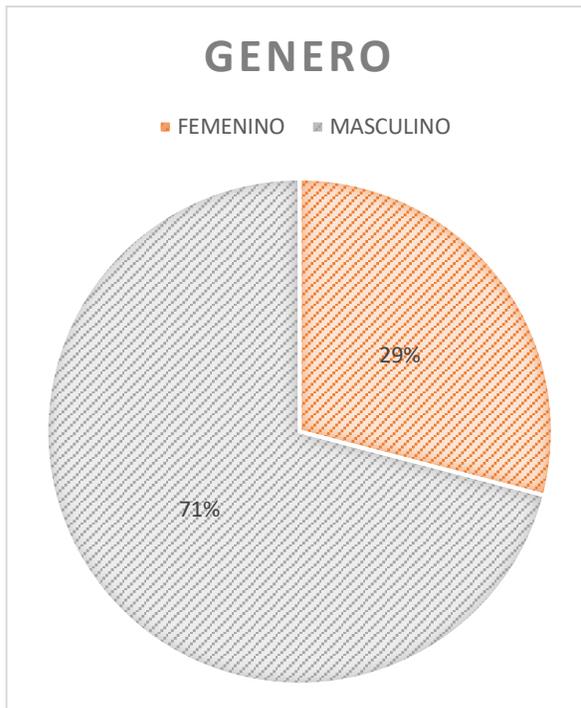
DESCRIPCION DE VARIABLES			
NOMBRE DE LA VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE
VARIABLES SOCIO DEMOGRAFICAS			
GENERO	Diferencia fenotípica y de conducta que distingue a los sujetos	Se revisara en expediente y se corrobora el genero	Categoría, nominal 0= femenino 1= masculino
EDAD EN LA QUE SE HIZO EL DIAGNOSTICO	Años cumplidos al momento del diagnóstico de la EH	Se revisara en expediente y se corrobora la edad al diagnostico	Cuantitativa, discontinua, años
EDAD GESTACIONAL	Determinar la edad gestacional para diferenciar si es producto de termino o prematuro.	Se revisara en expediente y se corrobora la edad gestacional. De termino: igual o mayor a 37SDG, pretermino: menor de 37SDG	Categoría, nominal 0= De termino 1= Pretermino
ESTADO NUTRICIONAL	Estado en el que se encuentra una persona en relación con la ingesta y adaptaciones fisiológicas que tienen lugar tras el ingreso de nutrientes.	Se revisara peso y talla de los pacientes y se utilizara clasificación de Gómez	Categoría, nominal 0= normal 1= desnutrición leve 2= desnutrición moderada 3= desnutrición severa
ANTECEDENTES FAMILIARES DE EH	Antecedente de presencia en la familia de enfermedad de Hirschsprung	Se revisara en expediente antecedentes heredofamiliares	Categoría , nominal 0= no presente 1=si presente
SINDROMES GENETICOS ASOCIADOS	La enfermedad de Hirschsprung presenta síndromes asociados como síndrome de Down, Goldberg, Smith Lemli Optiz, etc.	Se revisara si coexisten síndromes genéticos asociados con su enfermedad de base en el expediente	Categoría , nominal 0= no presente 1= Sx Down 2= Otros
VARIABLES INDEPENDIENTES			

TIPO DE EH	La enfermedad de Hirschsprung se clasifica en segmento ultracorto, corto, clásico, largo y total	Se revisara en expedientes y se corroborara el diagnostico de tipo de segmento afectado en enfermedad de Hirschsprung	Categorica, nominal. 0= ultra corto 1= corto 2= clásico 3= largo 4= total
ENTEROCOLITIS PREQUIRURGICA	Clínicamente se presenta con diarrea explosiva, distensión abdominal, dolor abdominal, fiebre y postración.	Se revisara en expedientes si presento episodios de enterocolitis antes de la cirugía	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
EDAD A LA QUE SE REALIZO EL TRATAMIENTO DEFINITIVO	Años cumplidos al momento de la cirugía definitiva	Se revisara en expediente y se corrobora edad de la cirugía definitiva	Cuantitativa, Discontinua, meses.
TIPO DE PROCEDIMIENTO QUIRURGICO REALIZADO	Corrección Quirúrgica definitiva en la enfermedad de Hirschsprung	Se revisara en expediente tipo de cirugía definitiva realizada	Categorica, nominal 0= Duhammel 1=Descenso transanal Swenson 2= Descenso transanal Soave 3= Descenso Sagital posterior
TIEMPO QUIRURGICO	Duración en minutos del procedimiento quirúrgico realizado	Se revisara en expediente y se corrobora el tiempo quirúrgico	Cuantitativa, Discontinua, minutos.
TIEMPO DE HOSPITALIZACION	Duración en días del tiempo de hospitalización posterior al procedimiento quirúrgico realizado	Se revisara en expediente y se corrobora el tiempo de hospitalización posterior al procedimiento	Cuantitativa, Discontinua, días.
TIEMPO DE AYUNO POSTQx	Duración en días del tiempo de ayuno posterior al procedimiento quirúrgico realizado	Se revisara en expediente y se corrobora el tiempo de ayuno posterior al procedimiento	Cuantitativa, Discontinua, días.
VARIABLES DEPENDIENTES			
INFECCION DE HERIDA	El procedimiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung se clasifican como limpia contaminada, por lo que existe el riesgo de la infección de herida	Se revisara en expedientes si presento de manera temprana (<30días) infección de herida quirúrgica	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
HEMORRAGIA	Presencia de sangrado significativo durante o posterior al procedimiento correctivo	Se revisara en expedientes si presento episodio de hemorragia durante la cirugía	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
DEHISCENCIA/FUGA	Perdida de la continuidad de la pared intestinal	Se revisara en expedientes si presento de manera temprana (<30días) dehiscencia/fuga de herida quirúrgica	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
ABSCESO	Presencia de colección purulenta en región pélvica posterior al procedimiento quirurgico, acompañado de fiebre persistente.	Se revisara en expedientes si presento de manera temprana (<30días) absceso posterior al procedimiento quirúrgico	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
ENTEROCOLITIS POSTQUIRURGICA	Clínicamente se presenta con diarrea explosiva, distensión abdominal, dolor abdominal, fiebre y postración.	Se revisara en expedientes si presento episodios de enterocolitis posterior a la cirugía	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
ESTREÑIMIENTO	Incapacidad o dificultad para evacuaciones espontaneas, asociado al uso de laxantes o enemas.	Se revisara en expedientes si presento episodios estreñimiento posterior a la cirugía	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
OCLUSION/ADHERENCIAS	Interrupción mecánica de los intestinos que evita el tránsito normal de los productos de la digestión.	Se revisara en expedientes si presento episodio de obstrucción posterior a la cirugía	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
HERNIA/PROLAPSO	Protrusión de parte del intestino descendido grueso a través del ano	Se revisara en expedientes si presento episodio de prolapso o hernia subclínica posterior a la cirugía	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente
INCONTINENCIA	Pérdida del control de las evacuaciones que causa el escape de materia fecal a través del ano	Se revisara en expedientes si presento episodios de incontinencia posterior a la cirugía	Categorica, nominal 0= no presente 1= si presente

ESTENOSIS	Estrechez en la luz intestinal, disminuye o impide el paso de desechos a través del intestino.	Se revisara en expedientes si presento episodios de estenosis posterior a la cirugía	Categorica, nominal 0= no presento 1= si presento
FÍSTULA	Comunicación entre cavidades, recto-vaginal, recto-urinaria, etc.	Se revisara en expedientes si presento algún episodio de incapacidad para erección posterior a la cirugía	Categorica, nominal 0= no presento 1= si presento

Resultados

De un total de 86 pacientes con enfermedad de Hirschsprung tratados entre los años 2000 al 2019 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez y que cumplieron con los criterios de inclusión, se encontraron los siguientes resultados:



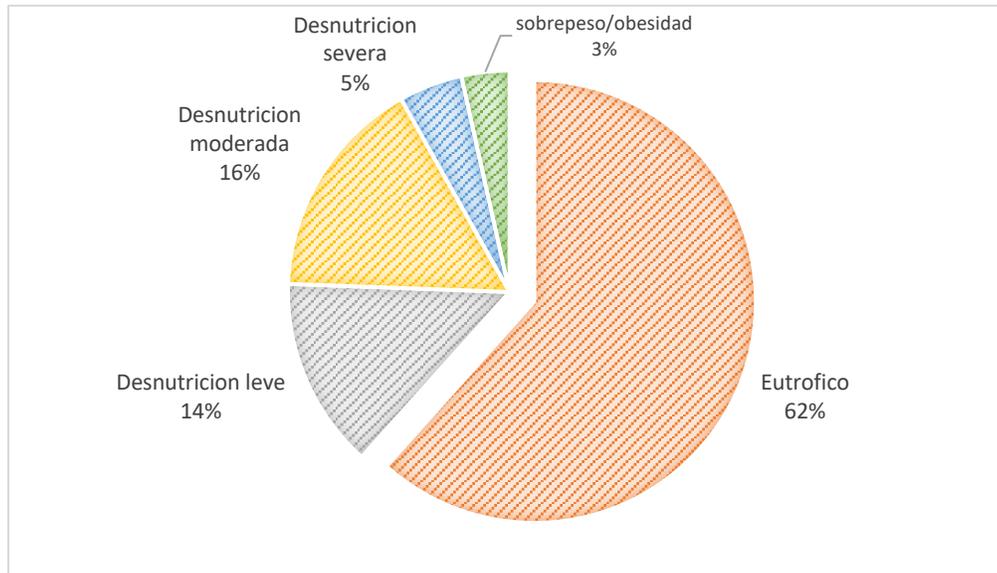
La distribución en cuanto a genero se encontró que el 70.9 % fueron masculino (61 casos) y el 29.1% femenino (25 casos).

La edad al momento del diagnóstico en nuestros pacientes fue en promedio de 12 +/-19.4 meses (límites entre 1 mes y 10 años).

La edad gestacional de nuestros casos el 93% son de termino (80 casos) y 7% son productos pretérminos (6 casos)

En cuanto al estado nutricional 53 pacientes (61.6%) eutróficos, 33 pacientes (38.4%) cursaron con algún grado de desnutrición; con respecto al grado de desnutrición, 12 pacientes (14%) se encontraron con desnutrición leve, 14 pacientes

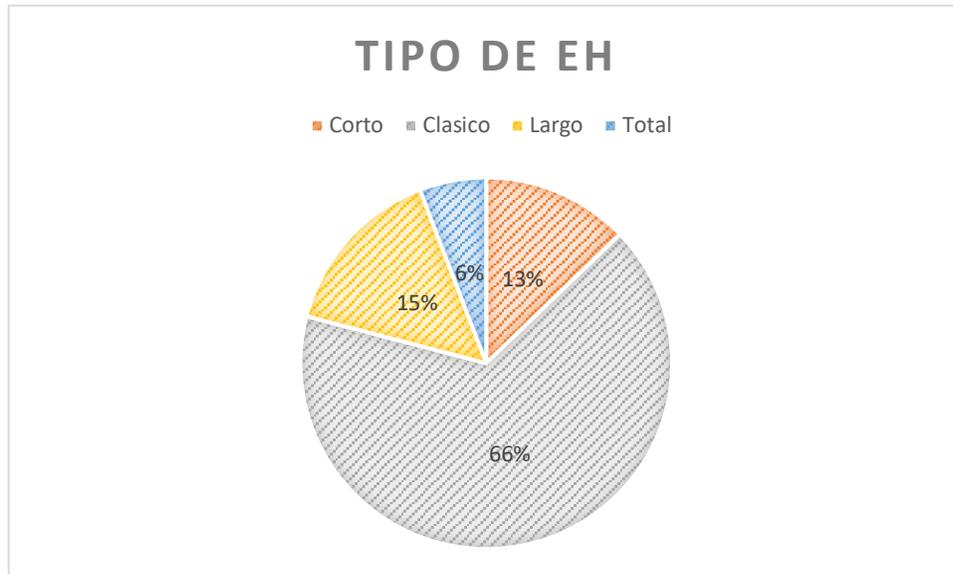
(16.3%) con desnutrición moderada, 4 pacientes (4.7%) con desnutrición severa y 3 pacientes (3.5%) con algún grado de sobrepeso u obesidad.



En 10 pacientes (11.6%) se relacionó con Síndromes genéticos de los cuales, 4 casos (4.7%) corresponden a Trisomía 21 y 6 casos (7%) a síndrome dismórfico.

El 91.9% de nuestros pacientes (79 casos) fueron sometidos a algún procedimiento quirúrgico antes del diagnóstico confirmatorio de Enfermedad de Hirschsprung. La mayoría de procedimiento realizado fue laparotomías exploratorias secundario a perforación intestinal con o sin derivación en colostomía en 21 casos, sigmoidostomía en 5 casos e ileostomía en 3 casos. Tres casos se relacionaron a vólvulo intestinal, dos casos en malrotación intestinal y otro a hernia diafragmática.

En cuanto al tipo de enfermedad de Hirschsprung, fueron 57 pacientes (66.3%) del tipo clásico, segmento corto conformado por 11 pacientes (12.8%), Segmento largo fueron 13 pacientes (15.1%), del segmento total 5 pacientes (5.8%).



El 37.2% de nuestra población (32 casos) presento algún evento de enterocolitis relacionada a enfermedad de Hirschsprung previo a manejo quirúrgico definitivo, el 62.8% (54 casos) no presentó este evento.

La edad en que se realiza el tratamiento definitivo fue en promedio a los 24.4 +/- 21.25 meses con límites entre 1 mes a 10 años.

Respecto al tipo de descenso que se realizó con mayor frecuencia fue transanal tipo Swenson en 77 pacientes (89.5%), el descenso transanal tipo Soave se realizó en 4 pacientes (4.7%) y el descenso tipo Duhamel se realizó en 5 pacientes (5.8%). El tiempo quirúrgico promedio fue de 4 +/-1.3horas con límites entre 2 y 9 horas. El tiempo promedio de estancia hospitalaria es de 13 +/-11.7 días con límites entre 4 a 111 días. El tiempo promedio de ayuno postquirúrgico es de 7 +/-10.7 días con límites de 2 a 104 días.

El 34.9% presentaron complicaciones postquirúrgicas inmediata (30 casos) correspondiente a hemorragia, infecciones, dehiscencia, absceso, estenosis o fistula y el 65.1% (56 casos) no presento alguna complicación inmediata. Dentro de las complicaciones 2 casos presentaron hemorragia (2.3%). Infección de herida quirúrgica se reportó en 9 casos (10.5%). Dehiscencia de anastomosis se presentó

en 4 casos (4.7%). Absceso se presentó en 5 casos (5.8%). Estenosis del sitio de anastomosis se presentó en el 15.1% (13 casos). Fistula en 6 pacientes (7%). Prolapso rectal se presentó en 3 paciente (3.5%).

Dentro de las complicaciones tardías encontramos a la Enterocolitis postquirúrgica presente en el 37.2% de nuestra población (32 casos) y el 62.8% sin eventos de enterocolitis. Estreñimiento se presentó en el 19.8% de nuestra población (17 casos). Oclusión intestinal se presentó en el 12.8% (11 casos) en 2 de los casos requirió manejo quirúrgico y 9 casos con manejo conservador. Incontinencia se presentó en 24.4% de nuestra población (21 casos).

El género femenino tiene un riesgo del 40% para presentar complicaciones inmediatas posterior al descenso transanal y un 32,8% en el género masculino.

El presentar algún grado de desnutrición tiene riesgo del 36.4% en comparación al 34% en los pacientes eutróficos para presentar complicaciones

El presentar algún síndrome genético se relacionó en el 60% para desarrollar complicaciones inmediatas en comparación con el 7% para quienes no presentan síndromes genéticos.

El antecedente de presentar eventos de cirugía abdominal previo al tratamiento definitivo tiene riesgo de complicaciones en el 35.4% comparado a un 28.6% en quienes no presentan eventos quirúrgicos.

			COMPLICACION		Total
			SI	NO	
TIPO	CORTO	Recuento	4	7	11
		% dentro de TIPOEH	36,4%	63,6%	100,0%
		% dentro de COMPLICACION	13,3%	12,5%	12,8%
		% del total	4,7%	8,1%	12,8%
	CLASI CO	Recuento	16	41	57
		% dentro de TIPOEH	28,1%	71,9%	100,0%
		% dentro de COMPLICACION	53,3%	73,2%	66,3%
		% del total	18,6%	47,7%	66,3%
	LARGO	Recuento	6	7	13
		% dentro de TIPOEH	46,2%	53,8%	100,0%
		% dentro de COMPLICACION	20,0%	12,5%	15,1%
		% del total	7,0%	8,1%	15,1%
	TOTAL	Recuento	4	1	5
		% dentro de TIPOEH	80,0%	20,0%	100,0%
		% dentro de COMPLICACION	13,3%	1,8%	5,8%
		% del total	4,7%	1,2%	5,8%

Dependiendo del tipo de EH encontramos el riesgo de complicaciones del 80% para segmento TOTAL, 46.2% para segmento LARGO, 28.1% para enfermedad CLASICA y 36.4% para segmento CORTO.

Eventos de enterocolitis relacionada a EH previo al tratamiento definitivo no genero riesgo de presentar complicaciones

El tipo de tratamiento correctivo para EH se observó que el procedimiento de Soave presento un 75% de generar complicaciones, el 32.5% para procedimiento de swenson y el 40% para Duhamel.

En cuanto a la edad del diagnóstico se observó riesgo mayor a 19.4 +/-25.8 meses para desarrollar complicaciones.

Encontramos que la edad del tratamiento definitivo de 32.1 +/-28 meses presento mayor riesgo de desarrollar complicaciones con significancia clínica y estadística con $p=0.003$

Tanto el tiempo quirúrgico, los días de estancia hospitalaria y el tiempo de ayuno no fueron factores de riesgo para desarrollar complicaciones.

	COMPLICACION	N	Media	Desv. estándar
EDADDIAGNOSTICO	SI	30	19,43	25,844
	NO	56	15,52	15,103
EDADTXDEFINITIVO	SI	30	32,17	28,080
	NO	56	20,30	15,247

		F	Sig.
EDAD DEL DIAGNOSTICO		5,381	,023
EDAD DEL TX DEFINITIVO		9,297	,003

Discusión

Encontramos en nuestra población al igual que en la literatura internacional un predominio de la EH en el género masculino con una relación 2.4:1. Comparado a la literatura internacional donde se reporta una relación 4:1, situándonos por debajo de esta relación.

El diagnóstico confirmatorio de los 86 pacientes con estudio histopatológico en el HIMFG se encontró que contaban con una edad promedio de 16.8 meses y moda de 12 meses de edad. Nuestra institución es un centro nacional de referencia para este tipo de patología, teniendo el primer contacto con los pacientes alrededor del año por lo tanto existió un retraso importante en el diagnóstico y consecuentemente en el tratamiento. En relación con series latinoamericanas nos encontramos dentro de la edad promedio de diagnóstico confirmatorio por estudio histopatológico.

Dentro de la literatura en los últimos años se ha mencionado que la EH en pacientes pretérmino es infrecuente, atribuyendo los casos a una inmadurez del sistema nervioso entérico. Dentro de nuestra serie encontramos que el 7% fueron pretérmino en relación con la literatura internacional donde se estima una prevalencia del 6-14%, encontrándonos dentro de los rangos descritos.

El diagnóstico nutricional de la mayoría de nuestra población se encontraba eutrófico y a pesar de la enfermedad encontramos 3 pacientes con algún grado de sobrepeso u obesidad. Dentro de series latinoamericanas se observa un mayor porcentaje para algún grado de desnutrición (referido hasta el 77%), que es esperado para el tipo de patología. La mayor parte de nuestra población contaba con tratamientos quirúrgicos previos y derivaciones intestinales por lo que mantenían un área de absorción intestinal adecuada para poder tener una nutrición enteral y evitar así una deprivación de nutrientes.

El 88.4% de nuestra muestra no presentó algún síndrome genético agregado, referido en la literatura internacional que el 70% de los pacientes diagnosticados se presentan de forma aislada y dentro de los síndromes relacionados coincidimos que la trisomía 21 es el que mayor asociación tiene para EH, dentro de nuestra serie corresponde al 40% y en la literatura se refiere hasta en el 90%. El resto de hallazgos en nuestros pacientes los refieren como síndromes dismórficos no especificados.

La mayor parte de nuestra población en estudio es referida de alguna institución, por lo tanto; 79 de los 86 casos fueron sometidos a algún procedimiento quirúrgico antes del diagnóstico confirmatorio de Enfermedad de Hirschsprung. La mayoría realizados por datos de oclusión o perforación intestinal con o sin derivación en colostomía, sigmoidostomía o ileostomía. Seis casos fueron secundario a otra patología intestinal. A pesar de que contamos con antecedentes de procedimientos quirúrgicos no se especifica en la totalidad de los pacientes cual fue el procedimiento realizado.

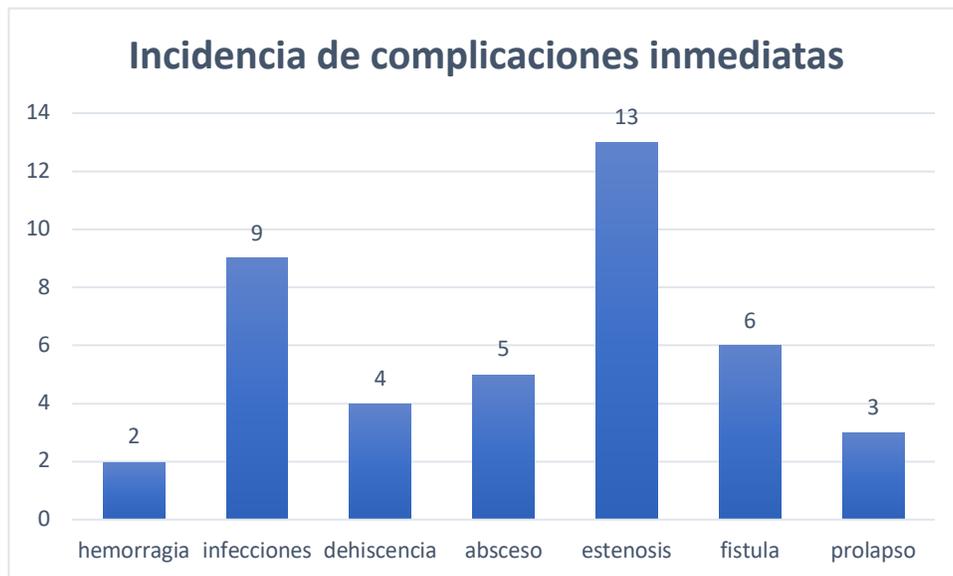
En cuanto a lo mencionado en la literatura para el tipo de enfermedad de Hirschsprung, tenemos una incidencia por debajo para el tipo Clásico, del 72-88% referido en series nuestra institución fue el 66.3%. El resto coincide con la literatura, Segmento largo se reporta del 3.9-23% en nuestra institución del 15.1%, y del segmento total del 3.8-12.6% en nuestra institución el 5.8%.

El 37.2% de nuestra población presento algún evento de enterocolitis relacionada a enfermedad de Hirschsprung previo a manejo quirúrgico definitivo, se refiere en la literatura internacional una incidencia del 12-58%, por lo que nos encontramos dentro de rangos internacionales.

La edad en que se realiza el tratamiento definitivo comparado con las series internacionales es tardío, ya que en diferentes series los rangos de edad del tratamiento fue 4.5-33.7 meses con una media de 6.3 meses, en nuestro reporte existe un rango de 2-129 meses con media de 24.4 meses.

Actualmente el descenso transanal tipo Swenson es el mas utilizado a nivel internacional, que corresponde al procedimiento que se realizó con mayor frecuencia en el HIMFG

Dentro de las complicaciones postquirúrgicas inmediatas por orden de frecuencia es: estenosis del sitio de anastomosis en el 15% en comparación con la incidencia internacional de 8-24%. Infección de herida quirúrgica se reportó en el 10.5% en la literatura se reporta del 1.7-19.2%. Fistula se presentó en el 7% de los casos, sin encontrar la incidencia de esta en la literatura. Absceso pélvico se presentó en el 5.8% dentro de la literatura se reporta por debajo del 5%. Dehiscencia de anastomosis se presentó en el 4.7%, reportándose menor al 3% en la literatura. Se presento prolapso rectal en el 3.5% de los pacientes, encontrándonos por debajo del 10% referido en la literatura. Y como complicación menos frecuente es la hemorragia presente en el 2.3% de los casos.



Dentro de las complicaciones tardías en orden de frecuencia encontramos a la Enterocolitis postquirúrgica presente en el 37.2% de nuestra población, reportándose en la literatura del 22-42%. La Oclusión intestinal se presentó en el 12.8%, lo referido en la literatura va del 7.5-18%. El 18% requirió manejo quirúrgico en nuestra institución, lo referido en la literatura solo el 20% requiere manejo quirúrgico. Existen otras dos complicaciones tardías que son la incontinencia y el estreñimiento donde se reporta una alta incidencia en nuestra población, pero no se encontró si existe o no resolución de estas mismas. De forma subaguda se presentaron en el 24.4 y 19.8% respectivamente manteniéndose por arriba de lo descrito en la incidencia internacional.

Dentro de nuestra correlación de variables encontramos que existe un mayor riesgo de presentar complicaciones postquirúrgicas para el género femenino con significancia clínica, teniendo una p 0.524 sin significancia estadística.

El presentar algún grado de desnutrición no tiene aparentemente un riesgo de presentar complicaciones posteriores al manejo quirúrgico.

La EH asociado a síndromes genéticos se relacionó al desarrollo de complicaciones inmediatas. En la literatura se relacionó a malformaciones intestinales asociadas, segmento aganglionico mayor, así como alteraciones en otros sistemas.

El antecedente de presentar eventos de cirugía abdominal previo al tratamiento definitivo presenta un factor de riesgo levemente significativo en comparación a quienes se realiza procedimiento correctivo de primera intención, aparentemente por la muestra tan pequeña no presento significancia estadística. Dentro de la literatura mencionan que el objetivo de la derivación es conseguir la adaptación del intestino y la producción de heces más consistentes para realizar el cierre satisfactorio, evitando la irritación perianal y la mala absorción intestinal.

Se observo que el retraso en el diagnostico tiene riesgo de complicaciones posterior al manejo definitivo, esto va en relación con la edad del tratamiento definitivo donde se observó que 32.1 +/-28meses presento mayor riesgo de desarrollar complicaciones con significancia clínica y estadística con $p=0.003$. Dentro de la literatura internacional no existen guías donde establezcan la edad ideal para realizar el procedimiento correctivo definitivo, se menciona que el procedimiento transanal para la enfermedad de Hirschsprung es seguro y efectivo en la mayoría de las situaciones y se puede realizar a edades tempranas, incluido el período neonatal.

Tanto el tiempo quirúrgico, los días de estancia hospitalaria y el tiempo de ayuno no fueron factores de riesgo para desarrollar complicaciones.

Conclusiones:

- La EH tiene una mayor incidencia en el género masculino con una relación 2.4:1
- La edad del diagnóstico confirmatorio en promedio fue a los 12 meses
- El 91% de los pacientes contaba con antecedente quirúrgico previo al tratamiento correctivo
- 33 pacientes cursaron con algún grado de desnutrición
- El síndrome de Down fue el que más se relacionó a EH
- La EH clásica fue la que mayor predominio tuvo
- El 37.2% presentó eventos prequirúrgicos de enterocolitis asociada a EH
- La edad promedio del tratamiento definitivo fue a los 24.4 meses
- El tipo de descenso transanal más realizado fue el tipo Swenson
- La complicación temprana más frecuente fue estenosis del sitio de anastomosis
- La complicación tardía más frecuente fue la enterocolitis postdescenso
- A mayor edad de tratamiento quirúrgico tuvo significancia clínica y estadística para mayor riesgo de complicaciones
- No se encontró relación para generar complicaciones con el tiempo quirúrgico, tiempo de estancia hospitalaria y el tiempo de ayuno.
- Los factores de riesgo que encontramos para desarrollar complicaciones inmediatas con significancia clínica fueron: género femenino, EH asociado a algún síndrome genético, EH de segmento largo, y el retraso en el diagnóstico.

Cronograma de actividades

Actividad	Sep 2020 a Jun 2021	Jul a Dic 2021	Ene a Feb 2022	Mar a Abr 2022	May a Jun 2022
Revisión bibliográfica	X				
Revisión del expediente clínico de casos seleccionados		X			
Elaboración de la base de datos		X	X		
Análisis estadístico				X	
Discusión y conclusiones.					X

Limitación de estudio:

Difícil recolección de datos durante la revisión de expedientes: expedientes incompletos y tomos extraviados.

Falta de actualización de datos.

Difícil recolección de información de variables por notas incompletas o falta de información.

Referencias bibliográficas

1. **Hirschsprung's Disease and Allied Disorders.** Third Edition. 2008
2. **Assessment of Quality of Life and Functional Outcomes of Operated Cases of Hirschsprung Disease in a Developing Country.** Arun Kumar Loganathan , Aleena Sara Mathew , and Jujju Jacob Kurian. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2021 Mar;24:145-153
3. **Predictive factors for the development of postoperative Hirschsprung-associated enterocolitis in children operated during infancy.** Tsuyoshi Sakurai, Hiromu Tanaka, Naobumi Endo. *Pediatric Surgery International* (2021) 37:275–280
4. **Clinical predictors of readmission after surgery for Hirschsprung disease.** Jie Min, Peng Cai, Bin Wu, Zhicheng Gu, Shungen Huang, Jian Wang. *Min et al. Medicine* (2021) 100:11
5. **Functional outcomes of patients with short-segment Hirschsprung disease after transanal endorectal pull-through.** Gunadi, Gabriele Ivana, Desyifa Annisa Mursalin, Ririd Tri Pitaka, Muhammad Wildan Zain, Dyah Ayu Puspitarani, Dwiki

Afandy, Susan Simanjaya, Andi Dwihantoro and Akhmad Makhmudi. Gunadi et al. *BMC Gastroenterol* (2021) 21:85

6. **A Decade of Experience With the Primary Pull-Through for Hirschsprung Disease in the Newborn Period.** A Multicenter Analysis of Outcomes. Daniel H. Teitelbaum, Robert E. Cilley, Neil J. Sherman, David Bliss, Neal D. Uitvlugt, Elizabeth J. Renaud, Irfan Kirstioglu, Tamara Bengston and Arnold G. Coran. *ANNALS OF SURGERY* Vol. 232, No. 3, 372–380. Sep 2000
7. **Enfermedad de Hirschsprung.** KA Santos-Jasso: *Acta pediatri.* Méx vol.38 no.1 México ene./feb. 2017
8. **Classification of short-term complications after transanal endorectal pullthrough for Hirschsprung's disease using the Clavien-Dindo-grading system.** 2019. *Pediatric Surgery international*
9. **Hirschsprung Disease.** Holocomb and Ashcraft's *Pediatric Surgery*. 7ed Pg 557-576
10. **Functional outcomes in Hirschsprung disease patients after transabdominal Soave and Duhamel procedures.** Widyasari A, Pravitasari W, Dwihantoro A, et al. *BMC Gastroenterol.* 2018;18.
11. **Outcomes in patients with Hirschsprung disease following definitive surgery.** Gunadi, Karina S, Dwihantoro A *BMC Res Notes.* 2018;11.
12. **Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease.** Langer JC, Minkes RK, Mazziotti MV, et al. *J Pediatr Surg.* 1999;34:148–51.
13. **Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms.** De La Torre L, Langer JC. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19:96–106.
14. **Hirschsprung disease: do risk factors of poor surgical outcome exist?** Prato AP, Gentilino V, Giunta C, et al. *J Pediatr Surg.* 2008;43:612–9.
15. **The effect of race and gender on pediatric surgical outcomes within the United States.** Stone ML, LaPar DJ, Kane BJ, et al. *J Pediatr Surg.* 2013;48:1650–6.
16. **Defecation disorders in children after surgery for Hirschsprung disease.** Chumpitazi BP, Nurko S. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011;53:75–9.