

# Aganglionismo cólico con afectación ileal. Plastia ileocólica\*

R. Núñez<sup>1</sup>, R. Cabrera<sup>1</sup>, E. Agulla<sup>2</sup>, C. Moreno<sup>1</sup>, A. Serrano<sup>2</sup>, C. Ortiz<sup>2</sup>, E. Blesa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. <sup>2</sup>Departamento de Pediatría,  
Hospital Universitario Materno-Infantil «Infanta Cristina», Badajoz

**RESUMEN:** Entre los años 1994 y 1999 hemos tratado a cinco pacientes (H/M: 3/2) afectados de aganglionismo cólico total con extensión ileal. En tres de ellos se realiza ileostomía en los primeros 4 días de vida por obstrucción intestinal y en los otros 2, a los 4 y 5 meses, por la misma causa. En estos últimos, el diagnóstico de aganglionismo se efectúa en los primeros días de vida mediante anomanometría y biopsia rectal. En todos los pacientes la enfermedad de Hirschsprung se confirma al efectuar la derivación digestiva. La longitud del segmento ileal afectado oscila en los 5 niños entre 30 y 110 cm ( $71 \pm 37$  cm). Tres pacientes presentan un síndrome de intestino corto post-ileostomía requiriendo un período prolongado de alimentación parenteral. La intervención definitiva se realiza entre los 5 y 14 meses ( $8 \pm 3,7$ ) mediante una plastia coloileal, según técnica de Boley, utilizando de 12 a 20 cm de colon derecho y descenso ileorrectal tipo Rehbein con sutura mecánica. En el postoperatorio se instauran dilataciones anales, irrigaciones rectales, loperamida y resinoesteramina. En los tres pacientes con síndrome de intestino corto se utiliza descontaminación digestiva. La alimentación parenteral se ha mantenido en el postoperatorio de 8 a 34 días ( $21 \pm 1,7$  días), continuando con alimentación enteral con dietas semielementales a baja osmolaridad. Dos pacientes presentan un episodio de enterocolitis precisando sólo uno de ellos hospitalización. Creemos que la irrigación rectal ha contribuido a la baja incidencia de esta temida complicación. En el seguimiento se valora la duración de la alimentación parenteral, introducción de alimentación normal, peso y talla relativos, incidencia de enterocolitis, número de deposiciones, continencia fecal, así como los niveles sanguíneos de Hto, Hgb, hierro, ferritina, ácido fólico y vitamina B12. En la actualidad, con un seguimiento de 15 a 62 meses ( $32,2 \pm 19,2$  meses) todos los pacientes reciben una alimentación normal para su edad, con 1 a 3 deposiciones al día y continencia fecal normal. El desarrollo ponderal se sitúa en límites bajos o próximo a la normalidad, con un peso en el último control entre el 74% y el 93% del P50. La altura, con tallas relativas entre el 89% y el 92% es normal. Los valores del Hto y Hgb se encuentran dentro de la normalidad en todos los niños. Un paciente presenta cifras bajas de hierro y otro de ferritina. Asimismo, en tres niños el perfil sérico del ácido fólico está disminuido. Los niveles séricos de vitamina B12 son normales. Finalmente, si bien no podemos concluir de forma categórica que esta técnica sea superior a otras, ha permitido la supervivencia de todos los pacientes con escasa morbilidad, con una

recuperación rápida de la función y control intestinal y un crecimiento aceptable. Las deficiencias en la absorción de hierro y ácido fólico obligan a controles periódicos y un seguimiento a largo plazo de estos niños.

**PALABRAS CLAVE:** Enfermedad de Hirschsprung; Aganglionismo cólico total; Plastia ileocólica con colon derecho; Descenso ileorrectal; Síndrome de intestino corto.

## TOTAL COLONIC AGANGLIOSIS WITH ILEAL INVOLVEMENT. ILEOCOLIC PLASTY

**ABSTRACT:** During 1994 through 1999, we have treated five patients (3 boys, 2 girls) with total colonic aganglionosis (TCA) and ileal involvement. In three of them we performed a diverting ileostomy in the neonatal period and at the age of four and five months respectively in the remaining two patients, due to intestinal obstruction. In these two last patients a diagnosis of Hirschsprung's disease was made by anorectal manometry and rectal biopsies in the neonatal period. During laparotomy, a cutaneous ileostomy was created in all patients at the distal end of normal ileum, which was 30 to 110 cm (mean =  $71 \pm 37$  cm) from the ileocecal valve. After operation, a short bowel syndrome developed in three patients causing fluid and nutritional problems that required prolonged total parenteral nutrition (TPN). The definitive operative repair is performed at 4.5 to 14 months (mean =  $8 \pm 3.7$  months) by a 12 to 20 cm side-to-side ileocolostomy created between the ileum and aganglionic ascending colon (Boley procedure) and ileorectal primary anastomosis (Rehbein procedure) using a circular stapler. Rectal dilatation, irrigation of the colon with saline, loperamide hydrochloride and resinocholestyramine were begun in all patients postoperatively. Oral antibiotic prophylaxis, was given to the three patients who suffered from SBS. Oral feedings with semielemental diet were tolerated once stools were semiformal and TPN was discontinued at 8 to 34 days (mean =  $21 \pm 1.7$  days). postoperatively. After the definitive operation, enterocolitis developed in two patients, requiring one of them a short hospitalization during the episode. A possible explanation for the low incidence of enterocolitis in this series is the systematic postoperative use of irrigations of the colon with saline in all patients. These five patients have been followed-up for growth, development, bowel habit and continence. Follow-up has ranged from 15 to 62 months (mean =  $32.2 \pm 19.2$  months). Presently, all patients in this series have full enteral feeding and one to three bowel movements per day, with formed or semiformal stools. No patients is incontinent of stool. The patient's body weights (74 to 93%) and heights (89 to 92%) for their age were below average (four patients) or within normal range (one patient). Hemoglobin levels are within normal range in all patients. One patient has iron de-

**Correspondencia:** Dr. Ramón Núñez, C/ Fco. Vaca Morales 3, 8º B, 06011 Badajoz.

\*Presentado en el XXXIX Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Santander, 24 al 27 de mayo del 2000.

ficiency and another one has serum ferritin concentration below normal. Three patients have folic acid deficiency. Vitamin B12 absorption is normal in all patients. Although we can not conclude this is a better procedure than others, with its use we have obtained satisfactory results, with an excellent survival, scanty morbidity, a rapid return of bowel function and continence, and an acceptable physical development. During long-term follow-up, patients must be evaluated for iron and folic acid deficiency.

**KEY WORDS:** Hirschsprung's disease; Total colonic aganglionosis; Ileocolostomy with right colon; Ileorectal pull-through; Short bowel syndrome.

## INTRODUCCIÓN

El aganglionismo cólico total (ACT) con o sin afectación ileal representa del 5-12% de los casos de la enfermedad de Hirschsprung (EH)<sup>(1, 2)</sup>. El tratamiento de estos pacientes, a pesar de los progresos en alimentación parenteral y enteral e innovaciones de las técnicas quirúrgicas, sigue constituyendo un reto para el cirujano. Suele ser necesario una anastomosis entre el ileon normal y colon agangliónico para incrementar la absorción intestinal. Frente a la técnica de Lester Martin<sup>(3)</sup> han surgido nuevas aportaciones como la de Kimura<sup>(4)</sup>, Boley<sup>(5)</sup> o Sauer<sup>(6)</sup>, que utilizan el colon derecho por su mayor capacidad de absorción de agua y electrolitos.

Presentamos nuestra experiencia en cinco pacientes con ACT con afectación ileal tratados mediante ileocoloplastia tipo Boley.

## MATERIAL Y MÉTODOS

### Pacientes

Entre 1994 y 1999 se tratan 5 pacientes (H/M: 3/2) afectados de ACT con afectación ileal. En tres recién nacidos se realiza ileostomía en los primeros 4 días de vida por cuadro clínico y radiológico de obstrucción intestinal, y en los dos restantes, por la misma causa, la derivación digestiva se efectúa a los 4 y 5 meses. En estos dos pacientes el diagnóstico de aganglionismo se realiza en los primeros días de vida mediante manometría y biopsia rectal; y en todos los pacientes la EH se confirma mediante biopsias intestinales al efectuar la ileostomía (Tabla I). El estudio por enema no ha sido diagnóstico en ningún caso. La extensión ileal del aganglionismo en los cinco pacientes oscila entre 30-110 cm ( $71 \pm 37$  cm) (Tabla II). En el paciente 3 la EH es de forma segmentaria con ausencia de células ganglionares en todo el colon, a excepción del ascendente y con afectación de un segmento extenso de íleon. Tres pacientes presentan un síndrome de intestino corto post-derivación digestiva, que precisó un período prolongado de alimentación parenteral y enteral continua. Uno de estos niños sufrió un proceso séptico grave perioperatorio. En estos tres pacientes el tiempo de hospitalización oscila entre 3 y 6 meses ( $4,6 \pm 1,5$  meses).

### Técnica quirúrgica

La intervención definitiva se realiza por el mismo equipo de cirujanos entre los 5 y 14 meses ( $8 \pm 3,7$  meses) me-

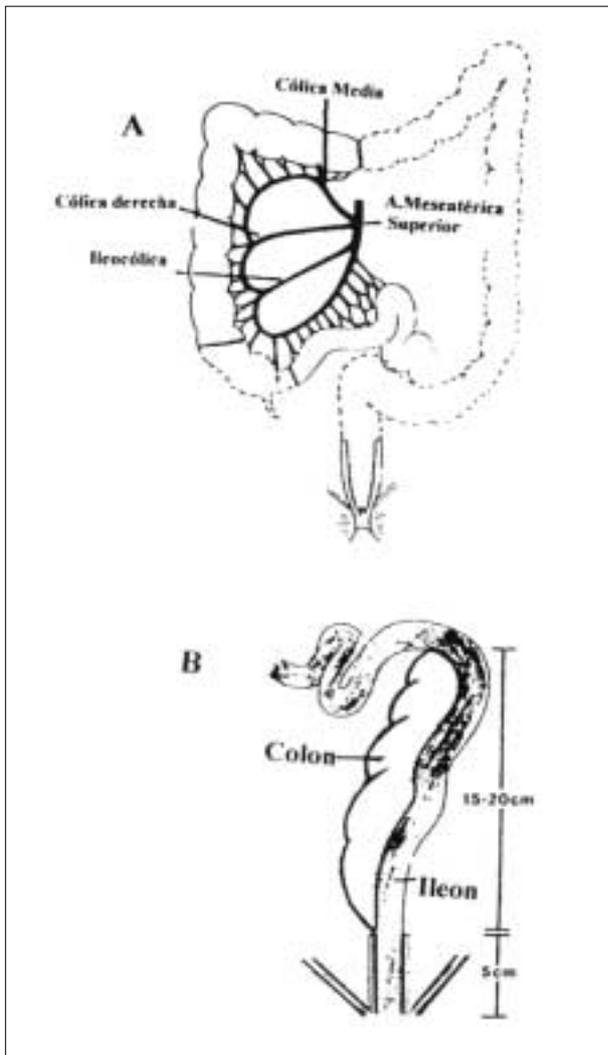
**Tabla I** Pacientes. Aganglionismo cólico con afectación ileal. Ileostomía

Paciente N°	Sexo (H/M)	Indicación	Edad (días; d) Meses (m)	Peso (Kg)	AP (Días)	Clínica SIC	Hospitalización (d) (m)
1	M	OI	2 d	2,6	34	Sí	90 d
2	H	OI	5 m	6,7	17	No	25 d
3	H	OI	3 d	3,4	18	Sí	5 m
4	H	OI	4 d	2,8	30	Sí	6 m
5	M	OI	5 m	5,6	13	No	22 d

OI: Obstrucción intestinal; AP: Alimentación parenteral; SIC: Síndrome de intestino corto.

**Tabla II** Pacientes. Aganglionismo cólico con afectación ileal. Ileocoloplastia

Paciente N°	Sexo H/M	Edad (meses)	Peso relativo (%)	Afectación ileal (cm)	Longitud parche colon (cm)	AP (días)	Hospitalización (días)
1	M	6	67,29	80	20	34	74
2	H	9	86,58	35	16	8	16
3	H	5	71,23	110	20	18	28
4	H	6	61,32	100	15	30	26
5	M	14	85,85	30	12	13	28



**Figura 1.** A) Segmento de colon derecho vascularizado por las arterias ileocólica, cólica derecha y cólica media. El ciego e íleon agangliónico y resto de colon son resecaos. B) Plastia ileocólica de 15-20 cm. Descenso ileorrectal. (Tomado de Emslie<sup>(2)</sup>).

diente una plastia ileocólica, según técnica de Boley (Fig. 1). El colon se moviliza y reseca desde la parte media del transverso hasta la reflexión peritoneal. El ciego e íleon afectados son similarmente resecaos, preservando el colon ascendente y transverso proximal, vascularizados por las arterias ileocólica, cólica derecha y mediocólica. La longitud del segmento derecho utilizado en nuestros pacientes oscila entre 12 y 20 cm ( $16,6 \pm 3,5$  cm). Mediante sutura mecánica (GIA 60 mm) se une (bordes antimesentéricos) el segmento del colon en situación antiperistáltica a íleon normal, dejando libres los últimos 5 cm distales de éste para realizar el descenso ileorrectal tipo Rehbein, con sutura mecánica (PCEEA 21 o 25 mm). En dos pacientes con microcolon fue necesario la dilatación del segmento de colon con tallos de Hegar para poder efectuar la sutura mecánica.

### Manejo postoperatorio. Seguimiento

A las 2 semanas del postoperatorio se instaura tratamiento con irrigaciones rectales con suero fisiológico, loperamida y resincolestiramina, así como dilataciones anales con tallos de Hegar. En tres pacientes se utiliza descontaminación digestiva, alternando uno de estos fármacos cada 2 semanas: colimicina, 50-100.00 U/Kg/d, 3 dosis; metronidazol, 5 mg/Kg/d, 4 dosis; tobramicina, 5 mg/Kg/d, 2 dosis; nistatina, 0,5 mL/Kg/4 dosis y neomicina, 25 mg/Kg/d, 4 dosis. En el seguimiento se valora la duración de la alimentación parenteral, la duración de la hospitalización, introducción de alimentación normal, antropometría nutricional [peso ( $P/P50 \times 100$ ) y talla ( $T/T50 \times 100$ ) relativos, índice de masa corporal ( $P/T^2$  ( $\text{Kg}/\text{m}^2$ )), índice nutricional ( $P-T/P50-T50$ ), pliegue tripital ( $Pt/P50$ ) y perímetro braquial ( $Pb/P50$ ) relativos]; episodios de enterocolitis, número de deposiciones y consistencia de las heces, continencia fecal, así como estudio de quimiotripsina y ácidos grasos en heces (Van de Kramer) y nivel sanguíneo de Hto, Hgb, hierro, ferritina, vitamina B<sub>12</sub>, ácido fólico.

Cuando ha procedido, los resultados se tratan estadísticamente mediante el test de signos con rango de Wilcoxon.

### RESULTADOS

No se observan complicaciones quirúrgicas precoces ni tardías en los cinco pacientes sometidos a ileocoloplastia. La nutrición parenteral en estos pacientes, como aporte calórico principal, se mantiene entre 8 y 34 días ( $21 \pm 10,8$ ). La alimentación enteral, con dietas semielementales a baja osmolaridad, se inicia entre el 7º y 10º días del postoperatorio. Dos pacientes presentan en el postoperatorio inmediato dermatitis perianal leve. El tiempo de hospitalización oscila entre 16 y 74 días ( $34,4 \pm 22,7$  días).

En la tabla III, además del tiempo de seguimiento de los pacientes post-ileocoloplastia que oscila entre 15 y 62 meses ( $32,2 \pm 19,17$  meses), se exponen los resultados de la antropometría nutricional. Se observan diferencias significativas entre los valores medios del peso relativo de todos los pacientes en el momento de la ileocoloplastia ( $74,5 \pm 11,3$ ) y el control reciente ( $81,9 \pm 7,8$ ;  $p < 0,04$ ). En el momento actual todos los pacientes reciben una alimentación normal para su edad, con aportes extraordinarios periódicos de productos dietéticos hipercalóricos.

En la tabla IV se refleja la incidencia de enterocolitis que ha sido de un episodio en los pacientes 1 y 2, siendo necesario la hospitalización sólo en el paciente núm. 1, mientras que tres niños no sufrieron este tipo de complicación. En esta tabla se resumen, además del número de deposiciones/día y consistencia de las mismas, la situación de la continencia fecal, así como los resultados del estudio de la quimiotripsina y Van de Kramer en heces.

En la tabla V se exponen los resultados del control he-

**Tabla III Resultados de la antropometría nutricional. Post-ileocoloplastia (ICP)**

Paciente N° (H/M)	Edad actual (m)	Seguimiento post-ICP (m)	Peso relativo (%)	Talla relativa (%)	Índice de masa corporal	Índice nutricional	Pliegue tricentral relativo (%)	Perímetro braquial relativo (%)
1 M	68	62	79,08	92,78	14,62	0,90	81,46	80,09
2 H	46	38	93,26	96,79	16,45	0,96	79,36	94,39
3 H	36	31	76,06	91,10	15,44	0,89	77,34	89,60
4 H	22	16	74,80	89,98	15,83	0,88	73,99	78,99
5 M	25	15	86,53	91,34	15,64	0,87	82,38	94,22

**Tabla IV Resultados y seguimiento. Ileocoloplastia. Situación actual**

Paciente N° H/M	Edad (meses)	Dieta actual	Enterocolitis n° episodios	DCG	Irrigaciones rectales	N° deposiciones/día consistencia	Continencia fecal	Quimiotripsina en heces (U/g)	Ácidos grasos en heces (g/d)
1 M	72	Regular su edad	1	No	No	1-2 Sólidas	Normal	36,2	0,50
2 H	48	Regular su edad	1	No	No	1 Sólidas	Normal	25,1	0,55
3 H	36	Regular su edad	0	Sí	Sí	1-2 Sólidas	Normal	43,6	0,38
4 H	24	Regular su edad	0	Sí	Sí	1 Blandas	Normal	24,4	0,37
5 M	29	Regular astringente	0	No	Sí	1-3 Blandas Líquidas	Normal	6,4	0,47

Quimiotripsina en heces U/g (> 13,2 U/g a 37// C). Patológico: < 6,6. Ácidos grasos en heces: patológico > de 3 g/d. DCG: Descontaminación digestiva

**Tabla V Valoración del estado hematológico. Absorción de vitaminas**

Paciente N° H/M	Edad (meses)	Hcto (%)	Hgb (g/dL)	Fe µg % (60-140)	Ferritina ng % (20-350)	Vit. B <sub>12</sub> pg/mL (200-950)	Ácido fólico ng/mL (13-17)
1 M	72	33,1	11,2	80	32	624	24
2 H	48	43,7	11,5	56	35	373	20
3 H	36	35,8	12,2	88	73,7	678	10,4
4 H	24	37	12	42	95	216	10,5
5 M	29	36,9	12,4	73	11	250	10,6

matológico y nivel sanguíneo de Fe, ferritina, vitamina B12 y ácido fólico.

## DISCUSIÓN

Los pacientes con ACT con o sin extensión ileal presentan, además de una elevada morbimortalidad, una dificultad especial para el diagnóstico y tratamiento<sup>(7)</sup>. En la mayoría

de los recién nacidos el diagnóstico se realiza por las biopsias intestinales tomadas durante la realización de la ileostomía por cuadro de obstrucción intestinal, como sucedió en tres de nuestros pacientes. Los estudios radiológicos sólo son diagnósticos en el 20-30% de los casos<sup>(8)</sup>. El enema opaco en nuestros pacientes muestra un microcolon en tres, contracciones irregulares de sigma en uno y retraso en la evacuación del contraste en otro. En nuestra experiencia<sup>(9)</sup>, la manometría anorrectal es de una gran utilidad para la sospecha pre-

coz de la EH en el recién nacido. En los pacientes 2 y 5, este estudio, indicado por retraso en la evacuación meconial y distensión abdominal, reveló ausencia del reflejo inhibitor del ano en ambos casos, lo que permitió la sospecha de EH a las 48 horas y 7 días de vida, respectivamente. La biopsia rectal confirmó el aganglionismo en estos pacientes.

La elevada mortalidad (65%)<sup>(3)</sup> de hace años ha disminuido de forma considerable por los progresos en nutrición parenteral y por la aparición de nuevas técnicas quirúrgicas<sup>(3-6, 10)</sup>. Sin embargo, en la actualidad sigue planteando controversia qué tipo de intervención definitiva es la más idónea. Algunos autores<sup>(11, 12)</sup> defienden la intervención de Rehbein o Duhamel, porque consideran que la porción de recto que no se reseca con estas técnicas es suficiente para la absorción de agua y electrolitos. Otros<sup>(13)</sup>, por el contrario, afirman que se debe utilizar siempre algún tipo de plastia cuando la afectación ileal es más de 10 cm. De estas técnicas, la de L. Martín<sup>(3)</sup>, que utiliza el colon izquierdo, ha sido de las más empleadas pero su uso va decayendo debido a una alta incidencia de enterocolitis<sup>(2, 7, 14)</sup>. Frente a esta técnica han surgido nuevas alternativas como las de Kimura<sup>(4, 15)</sup> y Boley<sup>(5)</sup>, con todas sus modificaciones<sup>(16)</sup>, que utilizan el colon derecho con menor incidencia de complicaciones y una mayor capacidad de absorción hidroelectrolítica, como ha demostrado Goto<sup>(17)</sup> en trabajos experimentales.

En nuestros cinco pacientes, portadores de una ileostomía por aganglionismo cólico con extensión ileal entre 10 y 110 cm, se decidió realizar una ileocoloplastia según técnica de Boley<sup>(5)</sup>, por ser una intervención que se efectúa en un solo tiempo quirúrgico, porque utiliza un segmento del colon derecho que crea un neorrecto con capacidad absorbente y de reservorio, y por los resultados favorables obtenidos por otros autores<sup>(2, 5, 18)</sup>. La sutura mecánica ha permitido una intervención más limpia, hermética y más corta, contribuyendo en la rápida recuperación de estos pacientes. El descenso ileorrectal lo efectuamos tipo Rehbein, porque, como refieren algunos autores<sup>(12)</sup>, el recto residual contribuye en la absorción hidroelectrolítica.

La evolución post-ileocoloplastia, con un seguimiento de 15 a 62 meses, ha sido favorable en los cinco pacientes, pero de forma especial en los niños 3 y 4, al permitir esta intervención el alta hospitalaria, lo que no se había podido conseguir con la derivación digestiva por frecuentes desequilibrios hidroelectrolíticos. El tiempo de la hospitalización osciló entre 16 y 74 días. La administración de la alimentación parenteral, como fuente calórica principal, fue necesario prolongarla más tiempo en aquellos pacientes con menor intestino residual. En el momento actual todos los pacientes reciben una alimentación normal con aportes extras, periódicos, de preparados hipercalóricos.

El desarrollo ponderal, con un peso relativo entre el 74% y el 93% en el último control, se sitúa en límites bajos o próximos a la normalidad pero inferiores a lo referido por Emslie<sup>(2)</sup> en pacientes de características similares. La altura, con tallas

relativas entre 1 89% y 92%, es prácticamente normal, hallazgo que coincide con lo observado por otros autores<sup>(13)</sup>. El crecimiento de estos pacientes guarda relación con la extensión del aganglionismo ileal, como hemos observado en los pacientes 1, 3, 4, y han referido otros autores<sup>(13)</sup>, pero no se corresponde, como ha comunicado Ikava<sup>(13)</sup>, con la longitud del segmento del colon utilizado en la plastia ileocólica. Sin embargo, la incidencia de enterocolitis sí parece tener relación con la longitud de este segmento. Así, la frecuencia de esta complicación es más elevada en los pacientes en los que el parche de colon tiene una longitud mayor<sup>(7, 14)</sup>. Shermeta<sup>(16)</sup> propone una longitud de 10 cm como la más adecuada. En nuestra experiencia la longitud de este segmento oscila entre 12 a 20 cm, tal como recomienda Boley<sup>(5)</sup> y otros autores<sup>(19)</sup>, y sólo dos pacientes presentaron un episodio de enterocolitis, frecuencia mínima si se compara con la referida por otros autores<sup>(14)</sup>. A esta baja incidencia de enterocolitis creemos que han contribuido la técnica empleada, las dilataciones anales, las irrigaciones rectales y la descontaminación digestiva.

El número de deposiciones y la consistencia de las heces se ha normalizado de 1 a 3 meses, y todos los pacientes de nuestra casuística son continentes. Tsuji<sup>(14)</sup> ha referido una frecuencia elevada de incontinencia fecal empleando técnicas como la de L. Martín y Duhamel. La incidencia de dermatitis perianal es mínima, a lo que han contribuido las irrigaciones rectales, el empleo de inhibidores de la motilidad intestinal y quelantes de las sales biliares.

Los valores del hematocrito y hemoglobina se encuentran dentro de la normalidad en todos los pacientes. En algunos niños se observan cifras bajas de hierro, ferritina, así como del perfil sérico de ácido fólico, resultados que coinciden con lo referido por Ikeva<sup>(13)</sup> y Casasa<sup>(19)</sup>, y que está relacionado con la pérdida del íleon terminal.

Finalmente, si bien no podemos concluir de forma categórica que esta técnica sea superior a otras, ha proporcionado la supervivencia de todos los pacientes, con una recuperación rápida de la función y control intestinal, así como un crecimiento aceptable y una escasa morbilidad. Las deficiencias en la absorción de hierro y ácido fólico nos obligan a controles periódicos y un seguimiento a largo plazo de estos niños.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Boix-Ochoa J, Casasa JM, Marhuenda C, Broto J, Gil-Vernet JM. Total colonic aganglionosis: surgical treatment and long-term follow-up. *Pediatr Surg Inter* 1991;**6**:198-201.
2. Emslie J, Krishnamoorthy M, Applebaum H. Long-term follow-up of patients treated with ileoendorectal pull-through and right colon onlay patch for total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:1542-1544.
3. Martin LW. Surgical management of total colonic aganglionosis. *Ann Surg* 1972;**176**:343-346.
4. Kimura K, Nishima E, Murajai T, Tsugawa C, Matsumoto Y. A

- new surgical approach to extensive aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1981;**16**:840-843.
5. Boley SJ. A new operative approach to total aganglionosis of the colon. *Surg Gynecol Obstet* 1984;**159**:481-484.
  6. Sauer H, Fasching G. Preservation of the ileocecal valve and right colon in total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1983;**28**:1640-1643.
  7. Hoener JC, Ein SH, Shandling B, Kin PCW. Long-term morbidity in total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:961-966.
  8. Bikler SW. Long-segment Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 1992;**127**:1047-1050.
  9. Núñez R, Cabrera R, Moreno C, Agulla E, Vargas I, Blesa E. Utilidad de la manometría anorrectal en el diagnóstico neonatal de la enfermedad de Hirschsprung. *Cir Pediatr* 2000;**13**:16-19.
  10. Shandling B. Total colon aganglionosis. A new operation. *J Pediatr Surg* 1984;**19**:503-505.
  11. Bergmeijer JH, Tiboel D, Molenaar JC. Total colectomy and ileo-rectal anastomosis in the treatment of total colonic aganglionosis: a long-term follow-up study of six patients. *J Pediatr Surg* 1989;**24**:282-285.
  12. Casasa JM. Aganglionismo cólico total. *Cir Pediatr* 1992;**5**:75-77.
  13. Ikava H, Masuyama H, Hirabayashi T, Endo M, Yokayama J. More than 10 year's follow-up of total colonic aganglionosis-severe deficiency anemia and growth retardation. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:25-27.
  14. Tsuji H, Spitz L, Kiely EM, Drake DP, Pierro A. Management and long-term follow-up of infants with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1999;**34**:158-162.
  15. Kimura K, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsumo Y. Extensive aganglionosis: Further experience with the colonic patch graft procedure and long-term results. *J Pediatr Surg* 1988;**23**:52-56.
  16. Shermeta DW, Meller JL. Ideal treatment for total colonic Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1989;**24**:88-91.
  17. Goto S, Gunter M, Scherer LR, Bloch T, Grosfeld JL. Surgical treatment of total colonic aganglionosis: Efficacy of aganglionic patch enteroplasty in the rat. *J Pediatr Surg* 1986;**21**:601-607.
  18. Applebaum H, Richardson RJ, Wilkinson GA, Warden MJ. Alternative operative procedure for total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1988;**23**:49-51.
  19. Casasa JM, Marhuenda C, Broto J, Boix-Ochoa J. Seguimiento y evolución de 10 casos intervenidos de aganglionismo cólico total. *Cir Pediatr* 1990;**3**:70-73.