

# Resultados funcionales en pacientes con enfermedad de Hirschsprung intervenidos mediante las técnicas de Duhamel y De la Torre

M. Fernández Ibieta, J.M. Sánchez Morote, I. Martínez Castaño, P. Reyes Ríos, K. Cabrejos Perotti, J. Rojas Ticona, R. Ruiz Prunedá<sup>1</sup>, M.J. Aranda García, J.L. Roqués Serradilla, A. Trujillo Ascanio, J.P. Hernández Bermejo<sup>1</sup>, J.I. Ruiz Jiménez

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.<sup>1</sup>Hospital Sta. Lucía. Cartagena*

## RESUMEN

**Introducción.** Los resultados funcionales a largo plazo de las distintas técnicas quirúrgicas en la Enfermedad de Hirschsprung (EH) son variables según las series. Analizamos los resultados funcionales a medio plazo en pacientes con EH intervenidos mediante las técnicas de Duhamel (D) y De la Torre (dIT).

**Material y métodos.** Revisión de historias clínicas y encuestas telefónicas a pacientes con EH intervenidos en los últimos 16 años.

**Resultados.** Se encontraron 38 pacientes, edad media 7,7; rango 1,5-21 años. La media de seguimiento fue de 5,9 años (mediana 5,5; rango 1-16 años). 13,2% presentaron afectación del segmento largo. Se realizaron 17 (44,7%) intervenciones de D, 16 (42,1%) de dIT, 4 (10,5%) intervenciones de Duhamel-Lester-Martin y 1 (2,6%) intervención de Soave. En la última visita o contacto telefónico, 12 (31,6%) presentaban estreñimiento y entre los pacientes  $\geq 4$  años (n=33), 11 (33,3%) referían fugas. Diez pacientes (29,4%) presentaron encopresis a lo largo del seguimiento. Los pacientes D presentaron mayores tasas de estreñimiento a los dIT (53,3% vs 20%, p=0,048). Los pacientes intervenidos mediante Duhamel presentaron menos fugas que los de De la Torre, (13,3% vs 46,1% p=0,05). Los pacientes con resecciones muy pequeñas (<10 cm) presentaron más estreñimiento (66,6% vs 17,4%, p=0,007), y menos fugas (12,5% vs 47,3% p=0,08). Todos los grupos presentaron tasas de encopresis similares.

**Discusión.** Ambas técnicas tienen unos resultados a medio plazo similares, si bien en la técnica de Duhamel existe más tendencia al estreñimiento y en la de De la Torre existe más proporción de niños con fugas. Creemos necesario un seguimiento a largo plazo de todos los pacientes con EH.

**PALABRAS CLAVE:** Enfermedad de Hirschsprung's; Incontinencia fecal; Estreñimiento.

## FUNCTIONAL RESULTS OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE PATIENTS AFTER DUHAMEL AND DE LA TORRE PROCEDURES

### ABSTRACT

**Introduction.** Long term results of different surgical techniques in Hirschsprung's Disease (HD) are contradictory. There are still no long term large or multicentric reports about functional results of De la Torre technique. We have studied the mid term functional results of the patients operated on Duhamel (D) and De la Torre (dIT) pull-through procedures.

**Patients and methods.** We collected data from medical records and telephone interviews of the HD patients operated in our unit in the last 16 years.

**Results.** 38 patients were found. Ages ranged from 1.5 to 21 years. Mean age was 7.7 years. Median follow up was 5.9 years. 33 (86.8%) had rectosigmoid disease and 5 (13.2%) had long segment disease. D procedure was performed in 17 (44.7%), Soave in 1 (2.6%), Duhamel-Lester-Martin in 4 (10.5%) and dIT pull-through in 16 (42%). In the last visit record, 12 (31.6%), had constipation, and fecal leaks were noted in 11 (33.3%) of the 33 patients  $\geq 4$  years old. 10 patients (29.4% of the  $\geq 4$  years old group) referred encopresis along the follow-up. Patients from the D group referred higher rates of constipation than those in the dIT group (53.3% vs 20% p=0.048). dIT patients referred more frequency of leaks (46.1% vs 13.3%, p=0.05). Children with very short resections ( $\leq 10$  cm) were more prone to constipation than children with longer resections (66.6% vs 17.4% p=0.007), and less prone to present leaks (12.5% vs 47.3% p=0.08). Encopresis was similar in all groups.

**Discussion.** Both techniques show similar functional results in the mid term, although children in the D group were more prone to constipation and those in the dIT group presented more fecal leaks. All patients with EH need long follow-ups.

**KEY WORDS:** Hirschsprung's Disease; Fecal incontinence; Constipation.

## INTRODUCCIÓN

El objetivo del tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung es la resección del segmento de colon agangliónico y la reconstrucción del tracto intestinal, preservando la función del esfínter interno<sup>(1-3)</sup>. Swenson y Bill fueron los primeros autores en describir, en 1948, una técnica especí-

**Correspondencia:** Dra. María Fernández Ibieta. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. El Palmar, s/n. 30012 Murcia  
E-mail: mfnandezibieta@hotmail.com

Recibido: Abril 2013

Aceptado: Diciembre 2013

fica para la EH, reseca el colon agangliónico mediante un descenso endorrectal en 1948<sup>(1-3)</sup>. Duhamel, Soave y Rehbein también describieron técnicas de reconstrucción. La intervención de Duhamel ha sido ampliamente empleada y su principal ventaja es la menor disección del espacio pélvico, ya que sólo se disecciona el espacio retrorrectal, donde se realiza una anastomosis término-lateral, que se convierte en latero-lateral al dividir la pared común de la anastomosis con una endograpadora. En la intervención de Soave, se libera y reseca el manguito de mucosa-submucosa perteneciente al segmento agangliónico<sup>(1-3)</sup>.

El descenso endorrectal de De la Torre, descrita en 1998, realizado totalmente de forma transanal y sin necesidad de laparotomía, como en las técnicas previas, está especialmente indicado en los casos de aganglionismo del recto-sigma. Georgeson añade además las ventajas de la laparoscopia para realizar la liberación del colon que se va a descender<sup>(1,3)</sup>. Al no requerir laparotomía, en la técnica de De la Torre se eliminan los riesgos de contaminación intraabdominal, formación de cicatrices y adherencias y daño de estructuras pélvicas. Al ser una reparación primaria y no requerir una colostomía previa, resulta menos cara y acorta el tiempo de estancia hospitalaria. Esta intervención, que ha ganado popularidad entre los cirujanos pediátricos, no elimina las principales complicaciones potenciales a largo plazo de la cirugía en la EH, que son los problemas obstructivos, y la incontinencia<sup>(4)</sup>.

Los resultados a largo plazo de las distintas técnicas quirúrgicas son variables según las series. Las más largas corresponden al análisis de técnicas clásicas, como las de Swenson y Duhamel, no existiendo aún en la actualidad estudios amplios multicéntricos sobre la eficacia a largo plazo de la intervención de De la Torre, ya que ha sido implantada en diferentes centros hace escasos años.

En este trabajo pretendemos analizar los resultados funcionales a medio-largo plazo de los pacientes intervenidos según las técnicas de Duhamel y de De la Torre.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Para la recogida de pacientes, se seleccionaron aquellos codificados como Enfermedad de Hirschsprung en los últimos 16 años (1996-2011 inclusive), con biopsia diagnóstica y que hubieran sido intervenidos quirúrgicamente en nuestro servicio de Cirugía Pediátrica. Se revisó la historia clínica (con especial atención a la exploración física, comprobando la anatomía del neoano, y a las notas referentes a los resultados funcionales) y los informes de la biopsia de las piezas resecaadas. Asimismo, se realizaron entrevistas telefónicas a los pacientes (se consiguió contactar con el 76,3% de los pacientes). Se definió enfermedad del segmento largo si la afectación era proximal al ángulo esplénico del colon descendente. Los pacientes fueron intervenidos mediante las técnicas de Duhamel (o su variante de Lester Martin en caso de enfermedad del segmento largo, aunque estos pacientes fueron excluidos en las comparaciones)

y De la Torre (desde 2002). Las preguntas estaban dirigidas a detectar la presencia de incontinencia o estreñimiento (menos de 3 deposiciones a la semana o si necesitaba realizar modificaciones dietéticas para conseguir esto) en el mes previo. Se graduó el estreñimiento según la escala de Krickenbeck modificada<sup>(5)</sup>: manejable con pautas habituales de laxantes y enemas ocasionales y no manejable (o de difícil control a pesar de pautas intensivas de enemas y laxantes, el estreñimiento es difícil de controlar). La incontinencia (manchado o fugas) se ha definido como la presencia de heces en la ropa interior de manera ocasional o diaria, por lo que se han retirado de esta parte del estudio los pacientes menores de cuatro años, al no haber alcanzado la continencia fecal. Se han clasificado las fugas como ocasionales o diarias, también siguiendo la escala de Krickenbeck. Hemos definido la encopresis como la deposición de heces normales en lugares inapropiados (a menudo asociado a trastornos psicológicos, como la hiperactividad y el déficit de atención)<sup>(6,7)</sup>. También se ha excluido de esta sección a los niños menores de 4 años. Hemos diferenciado este problema del fenómeno de las fugas cuando el niño, siendo capaz de realizar deposiciones voluntarias, presenta deposiciones grandes (a diferencia de las fugas, en cuya definición no se ha tenido en cuenta la cantidad o la consistencia de las heces), en su ropa interior, en lugares inadecuados.

Se consideró pseudocontinencia por rebosamiento la presencia de fugas acompañada de estreñimiento pertinaz y/o radiografía abdominal con abundantes heces en un recto sigma dilatado<sup>(8)</sup>.

Se compararon las variables categóricas usando el test  $X^2$  y  $X^2$  de tendencia lineal o el test exacto de Fischer cuando fue apropiado. Todos los valores de p son bilaterales y se consideró estadísticamente significativo  $p < 0,05$ . Los intervalos de confianza se fijaron al 95%. Para el análisis de los datos se empleó el programa SPSS (Chicago, IL) para Windows, versión 15.0. También se empleó el paquete de datos Statpages disponible en [www.statpages.org](http://www.statpages.org).

## RESULTADOS

Se estudiaron 38 pacientes, de edades comprendidas entre 1,5 y 21 años. Edad media: 7,7 años, mediana: 7 años. La distribución varones: mujeres fue de 2,8:1 (28 varones: 10 mujeres). 3 (7,8%) pacientes presentaban síndrome de Down asociado. La mediana de seguimiento fue de 5,5 años (media 5,9; rango 1-16 años).

La edad media de intervención fue de 1,9 años (mediana 1 año, rango 0,2-10 años). La edad media en el grupo de Duhamel (D) fue 7,8 (+/-4,2); en el grupo de De la Torre (dIT) 5,7 (+/-2,0),  $p > 0,5$ . Treinta y dos pacientes (84%) presentaron afectación rectosigmoide. El resto, 6 (15%) presentaron afectación del segmento largo (en dos de ellos, el seguimiento fue irregular y no disponemos de datos). El enema opaco se realizó en todos los pacientes, siendo diagnóstico en el 84%. La manometría se empleó como método diagnóstico en 14

**Tabla I. Características generales de la población.**

Variable	Media/frecuencia (%); (mediana; rango. DT)
Edad	7,7 años (7; 1,5-21). DT: 3,8
Edad de intervención	1,9 años (1; 2-10). DT: 2,2
Seguimiento	5,9 años (5,5 ;1-16) DT: 2,9
Género:	
Varones	28 (73,7%)
Mujeres	10 (26,3%)
S. Down	3 (7,9%)
Tipo de EH	
Segmento largo	5 (13,2%)
Segmento corto	33 (86,8%)
Enema	
No realizado	1 (2,6%)
Realizado	37 (97,4%)
No diagnóstico	5 (13,5%)
Diagnóstico	32 (86,5%)
Manometría	
No realizada	24 (63,2%)
Realizada	14 (36,8%)
Dudosa	1 (7,1%)
Diagnóstica	13 (92,9%)
Biopsia	
Diagnóstica	38 (100%)

*DT: desviación típica.*

(37%), siendo diagnóstica en 13 de esos pacientes (93%). La biopsia fue concluyente en el 100% de los casos (Tabla I). Se realizaron 17 (44,7%) intervenciones de Duhamel, 16 (42,1%) de De La Torre, 1 (2,6%) intervención de Soave y 4 (10,5%) intervenciones de Duhamel-Lester-Martin.

La longitud de la pieza reseçada fue  $\leq 10$  cm en 9 pacientes (23,7%),  $>10$  cm en 24 (63,2%) y desconocida en 5 (13,2%) (Tabla II). La longitud media de las piezas reseçadas fue de 17,5 cm (rango 5-40 cm).

Las complicaciones posquirúrgicas fueron: obstrucción intestinal (5 casos), estenosis (3 casos), enterocolitis, granuloma cicatricial, e infección de la herida (2 casos cada uno), dehiscencia de anastomosis, eventración, sangrado y peritonitis (1 caso cada una). En el momento de la última visita o contacto telefónico, 25 pacientes (65,7%) no tenían estreñimiento y 12 (31,6%) sí lo presentaban. 10 pacientes (26,3%) presentaban estreñimiento significativo pero manejable, precisando laxantes y/o enemas de manera habitual y 2 pacientes (5,3%) presentaban estreñimiento de difícil control. Respecto a la incontinencia en pacientes  $\geq 4$  años (n=33), 21 pacientes (63,6%) no presentaban fugas en el último mes, y 11 (33,3%) sí las presentaban. 6 pacientes (18,2%) presentaban fugas diarias. Un paciente no estaba suficientemente documentado. 10 pacientes (30,3%) presentaron encopresis a lo largo de su seguimiento (Tabla III).

**Tabla II. Características generales del tipo de cirugía.**

Variable	Frecuencia (%)
Tipo de intervención	
Soave	1 (2,6%)
Duhamel-Lester-Martin	4 (10,5%)
Duhamel	17 (44,7%)
De la Torre	16 (42,1%)
Secuencia	
Un tiempo	24 (63%)
Dos tiempos	14 (36,8%)
Longitud de resección	
Desconocido	5 (13,2%)
$<10$ cm	9 (23,7%)
$>10$ cm	24 (63,2%)

*Tipo de intervención quirúrgica, secuencia de las intervenciones y longitud de las piezas reseçadas. Se realizaron 17 (44,7%) intervenciones de Duhamel, 16 (42,1%) de De la Torre, 1 (2,6%) intervención de Soave y 4 (10,5%) intervenciones de Duhamel-Lester-Martin.*

**Tabla III. Resultados globales.**

Variable	Frecuencia (%)
Estreñimiento	
Desconocido	1 (2,6%)
No	25 (65,7%)
Sí	12 (31,6%)
Manejable	10 (26,3%)
No manejable	2 (5,6%)
Fugas (n=33)	
Desconocido	1 (3%)
No	21 (63,6%)
Sí	11 (33,3%)
Ocasionales	5 (15,1%)
Diarias	6 (18,2%)
Encopresis (n=33)	
Desconocido	4 (12,1%)
No	19 (57,6%)
Sí	10 (30,3%)

*Resultados funcionales del estudio. Para los resultados de fugas y encopresis sólo se han incluido los pacientes  $\geq 4$  años.*

#### Tipo de malformación (segmento largo vs a segmento corto, Tabla IV)

Los pacientes con enfermedad del segmento largo no presentaron estreñimiento y casi todos presentaban fugas (75% vs 29,6% vs,  $p=0,07$ ). Hubo más niños encopreticos en el grupo de EH del segmento largo (50% vs 29,6%,  $p=0,41$ ) (Tabla IV).

#### Tipo de intervención (Duhamel vs De la Torre, Tabla V)

Los pacientes intervenidos de Duhamel presentaron mayores tasas de estreñimiento que los de De la Torre (53,3% vs 20%,  $p=0,048$ ). Los pacientes del grupo de De la Torre

**Tabla IV. Resultados funcionales según grado de enfermedad.**

	Segmento corto	Segmento largo	p
Estreñimiento	37,5% (12/32)	0% (0/5)	0,09
Fugas	29,6% (8/27)	75% (3/4)	0,07
Encopresis	29,6% (8/27)	50% (2/4)	0,41

Comparación de resultados entre el grupo de enfermedad del segmento corto y enfermedad del segmento largo (proximal al ángulo hepático). Se observó una tasa "0" de estreñimiento en los enfermos del segundo grupo. Para la comparación de la presencia de fugas y encopresis se retiraron los pacientes que no habían cumplido los 4 años de edad. Se aprecian más fugas en los pacientes con enfermedad del segmento largo y similares tasas de encopresis.

**Tabla V. Resultados funcionales según el tipo de intervención.**

	Duhamel	De la Torre	p
Estreñimiento	53,3% (8/15)	20% (3/15)	0,048
Fugas	13,3% (2/15)	46,1% (6/13)	0,05
Encopresis	26,6% (4/15)	38,4% (5/13)	0,68

En esta tabla se comparan los resultados funcionales a medio plazo de ambas intervenciones (para la comparación de la presencia de fugas y encopresis se retiraron los pacientes que no habían cumplido los 4 años de edad). No se han incluido los pacientes con enfermedad del segmento largo. Se aprecia de manera significativamente estadística más estreñimiento en el grupo de la técnica de Duhamel y más fugas en el grupo de pacientes de De la Torre. La frecuencia de encopresis es similar en ambos grupos. (Entre los pacientes que presentaban fugas, todos los Duhamel y 2 De la Torre presentaron características de pseudoincontinencia por rebosamiento).

presentaron mayor proporción de fugas que los del grupo de Duhamel (46,1% vs 13,3% p=0,05) y similares frecuencias de encopresis (38,4% vs 26,6% p=0,68). Los dos pacientes con fugas del grupo Duhamel presentaban características de pseudoincontinencia, pero sólo 2 de los 6 pacientes con fugas en el grupo dIT pudieron definirse como pseudoincontinentes.

#### Tipo de resección (< 0 = 10 cm vs >10 cm) (Tabla VI)

Los pacientes con resecciones muy pequeñas presentaron una tendencia al estreñimiento mayor que el resto (66,6% vs 17,4%, p=0,007) y menor frecuencia de fugas (12,5% vs 47,3% p=0,08).

## DISCUSIÓN

Las intervenciones quirúrgicas para el manejo de EH o bien resecan o rodean el reservorio rectal y muy probablemente afectan a las vías aferentes sensitivas<sup>(9)</sup>. En el descenso endorrectal, se crea un reservorio con doble pared que altera la compliance del neorrecto. No debería sorprender entonces que muchos pacientes con EH reparado presenten un control de la defecación defectuoso o retrasado, especialmente durante

**Tabla VI. Resultados funcionales según el tipo de resección.**

	Resección ultracorta (≤10 cm)	Resto (>10 cm)	p
Estreñimiento	66,6% (6/9)	17,4% (4/23)	0,007
Fugas	12,5% (1/8)	47,3% (9/19)	0,08
Encopresis	37,5% (3/8)	36,8% (7/19)	0,97

En esta tabla se aprecia que los pacientes con resecciones muy cortas (<10 cm) tienen más riesgo de desarrollar estreñimiento. (Para la comparación de la presencia de fugas y encopresis se retiraron los pacientes que no habían cumplido los 4 años de edad). Los pacientes con resecciones muy cortas también tienen una tendencia a presentar menos fugas que el resto. Ambos grupos presentan similares tasas de estreñimiento.

la infancia<sup>(9-11)</sup>. Por otro lado, el estreñimiento persistente en pacientes operados no es infrecuente y puede ocurrir tras cada tipo de intervención, aunque parece ser más frecuente en la intervención de Duhamel y Rehbein<sup>(9-11)</sup>.

En los estudios a largo plazo que analizan a pacientes intervenidos mediante el procedimiento de Duhamel, el grado de incontinencia de cualquier tipo (incluyendo fugas ocasionales) oscila entre el 32 y el 48%, mientras que los porcentajes para el estreñimiento oscilan entre el 20 y el 57%<sup>(12-27)</sup>.

La información sobre los resultados funcionales a largo plazo en los pacientes operados es contradictoria. Los estudios más antiguos sobre pacientes intervenidos indican una función del colon más o menos normal a largo plazo (función "normal" o "buena" oscila entre el 65% y el 100%<sup>(12-20)</sup>). Esta afirmación universal del buen resultado a largo plazo en la cirugía de la EH ha sido desafiada por otras series más recientes con periodos de seguimiento similar<sup>(21-27)</sup>. Hay varias explicaciones para esta diferencia: la recopilación de datos de historias clínicas (sin entrevistas actualizadas con los pacientes) y la ausencia de un cuestionario validado o estructurado (clasificación de resultados en "bueno", "regular" y "malo" sin definir esos criterios) pueden clásicamente infraestimar los problemas de función del colon. Además, se ha demostrado que es habitual que el cirujano subestime la incontinencia fecal en estudios a largo plazo en comparación con lo que responden los pacientes en cuestionarios. Las fugas que ocurren una vez a la semana o una vez al mes pueden no representar para el cirujano una incontinencia significativa, pero pueden representar un problema substancial para el paciente. Sin embargo, las series más recientes usan sistemas de puntaje validados y cuestionarios que incluyen diarios semanales para verificar las respuestas obtenidas<sup>(9-11)</sup>. Estas series recientes (algunas con grupo control) llegan a la conclusión de que sólo entre el 27% y el 50% de los pacientes entre 5 y 10 años tienen una función motora del colon considerada normal y que el puntaje de los controles sanos es significativamente mejor<sup>(9-11)</sup>.

Aún es pronto para obtener conclusiones sobre los resultados a largo plazo de la intervención de De la Torre. La frecuencia de incontinencia oscila entre 0 a 58% y la de estreñimiento de 3 a 28% aunque, en efecto, las series publicadas tienen un seguimiento medio de 2-4 años<sup>(28-30)</sup>. Las series (con

un seguimiento similar) que comparan los resultados funcionales entre las técnicas de Duhamel y de De la Torre tienen, de nuevo, resultados contradictorios<sup>(31,32)</sup>. Gunnasdotir y cols.<sup>(31)</sup> revisan una serie de 11 pacientes intervenidos mediante la técnica de De la Torre y 18 mediante Duhamel. Ellos encuentran peores resultados en los intervenidos con el procedimiento de Duhamel (estreñimiento 59% e incontinencia 18% frente a 27 y 9%, respectivamente, en el grupo de De la Torre). Otra serie más amplia, de Minford y cols.<sup>(32)</sup>, compara la continencia a medio plazo entre los pacientes intervenidos mediante esas dos técnicas y obtiene resultados desfavorables en ambas técnicas: el 52 % de los pacientes intervenidos tras un Duhamel (n=33) y el 58% de los intervenidos mediante De la Torre (n=34) presentaban fugas.

Nuestros resultados son equiparables con esos últimos resultados publicados. Nuestra tasa de estreñimiento entre los intervenidos mediante técnica de De la Torre es del 20%, menor que los intervenidos mediante Duhamel (53,3%) y estas diferencias son significativas en este estudio. Clásicamente, la anastomosis laterolateral con una porción de intestino agangliónico condiciona en los operados mediante la técnica de Duhamel mayor riesgo de estreñimiento pertinaz, dato que hemos corroborado en nuestros pacientes.

Por otro lado, hemos observado mayores tasas de incontinencia en el grupo de De la Torre. Un 46% de los pacientes ( $\geq 4$  años) de este grupo habían presentado fugas en el mes previo, frente al 13,3% en el grupo Duhamel. Esta diferencia significativa puede deberse a distintos motivos: por un lado, a la alteración de la compliance del neorrecto previamente señalada<sup>(9)</sup>. Por otro lado, es probable que la presencia de fugas mejore con la edad (como clásicamente se ha enunciado e independientemente de la técnica quirúrgica elegida<sup>(33-37)</sup>), con lo que la comparación resulta ventajosa para el grupo Duhamel, casi todos adolescentes.

Hemos querido analizar también la longitud del segmento reseccionado y hemos encontrado una mayor frecuencia de estreñimiento en los pacientes con resecciones muy cortas, menores de 10 cm, frente al resto de pacientes (66,6% vs 17,4%), siendo estadísticamente significativos estos resultados.

También hemos querido valorar la encopresis como entidad separada. Clásicamente, la encopresis es la presencia de incontinencia fecal en presencia de una obstrucción funcional en niños mayores de 4 años y puede afectar a un 2,8% de niños sanos de esta edad<sup>(6,7)</sup>. A menudo es a final del día, cuando el niño ha estado de pie durante muchas horas, y la consistencia de las heces es desde pastosa a normal. En Europa, este término se usa principalmente para describir simplemente la deposición de heces normales (habitualmente grandes) en lugares inapropiados y está a menudo asociado a trastornos psicológicos, como la hiperactividad y el déficit de atención. Muchos niños niegan la presencia de las heces, aunque parece ser involuntario<sup>(6,7)</sup>. A menudo, en el análisis de los resultados, encontramos a niños que pueden realizar deposiciones normales en el aseo, pero que a menudo las presentan en el colegio, o por la noche, o se niegan por completo a usar el aseo. Este

fenómeno se da en el 29% de los niños mayores de 4 años si tomamos la muestra global. Ocurre más frecuentemente en los pacientes con enfermedad del segmento largo y de manera similar al comparar técnicas (38,4% DT vs 26,6% D) y la longitud de la resección (36,8% vs 37,5%).

En las series que analizan los resultados a medio plazo de la técnica dIT no se suele especificar qué porcentaje de pacientes con fugas es atribuible a la pseudoincontinencia por rebosamiento<sup>(8,38)</sup>, secundario a estreñimiento grave. En este trabajo hemos querido hacer hincapié en esta diferencia y hemos observado que, incluso retirando a los pacientes que con criterios radiológicos y clínicos podrían considerarse pseudoincontinentes, en el grupo de intervenidos con técnica dIT, hay mayor tendencia que en el grupo D a presentar fugas fecales no debidas al fenómeno de la pseudoincontinencia (Tabla V).

Por otro lado, las monografías sobre la técnica de De la Torre describen cinco problemas a los que achacar la obstrucción postquirúrgica: la obstrucción mecánica, la aganglionosis persistente, la dismotilidad asociada a la EH, la acalasia del esfínter interno y el megacolon funcional<sup>(4)</sup>. Pero no inciden de la misma manera en los problemas relacionados con la incontinencia fecal.

En resumen, hemos apreciado un número de pacientes con problemas de incontinencia o estreñimiento mayor al esperado, pero acorde con las series más recientes. Ambas técnicas tienen unos resultados a medio plazo similares, si bien en la técnica de Duhamel existe más tendencia al estreñimiento y en la de De la Torre existe más proporción de niños con fugas, y estas diferencias han resultado estadísticamente significativas. También hemos estudiado el fenómeno de la encopresis y hemos demostrado que es más frecuente de lo esperado en ambas técnicas.

Este estudio tiene las limitaciones propias de los estudios con series pequeñas y los que comparan cohortes históricas, ya que los pacientes intervenidos de Duhamel son mayores, muchos de ellos, adolescentes. Y no sólo han mejorado las técnicas y la experiencia de los cirujanos, también ha mejorado probablemente la función motora de su colon globalmente. Por otro lado, hemos querido mejorar el sistema de recogida de datos (inicialmente, limitado a las anotaciones en las historias clínicas) mediante encuestas telefónicas y no hemos conseguido encuestar al 25% de la muestra. Tiene, además, un número escaso de pacientes en cada rama, lo cual limita la posibilidad de que las comparaciones tengan significancia estadística. Pese a todo, creemos que es el primer estudio realizado en nuestro país con la intención de actualizar y comparar los resultados funcionales de los niños intervenidos de EH a medio plazo.

Creemos necesario un seguimiento a largo plazo de todos los pacientes con EH o, al menos, de aquellos que presenten algún tipo de problema, a pesar de que el cirujano no lo considere "significativo". Este seguimiento debería estar acompañado de encuestas sobre función motora del colon y de un protocolo de manejo de aquellos pacientes que no "vayan bien".

## BIBLIOGRAFÍA

1. Teitelbaum D, Coran A. Hirschsprung's Disease in Grosman's. Pediatric Surgery. 10th Edition. Chicago: Mosby; 2006.
2. Haricharan RN, Georgeson KE. Hirschsprung's Disease Sem Pediatr Surg. 2008; 17: 266-75.
3. Gunnarsdottir A, Wester T. Modern treatment of Hirschsprung's Disease Scand J Surg. 2011; 100: 243-9.
4. De la Torre L, Langer J. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms Sem Pediatr Surg. 2010; 19: 96-106.
5. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Bekhit E, Chatterjee S, Coran A, et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. J Pediatr Surg. 2005; 40: 1521-6.
6. Loening-Baucke V. Encopresis and soiling. Pediatr Clin N Am. 1996; 43: 279-300.
7. Loening-Baucke V. Functional Fecal Retention with encopresis in Childhood. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2004; 38: 79-84.
8. Bischoff A, Tovilla M. A practical approach to the management of pediatric fecal incontinence. Sem Pediatr Surg. 2010; 19: 154-9.
9. Rintala R, Pakarinen M Hirschsprung's Disease. En: Stringer M, Oldham K, Mouriquand P, eds. Pediatric Surgery and Urology: Long-term Outcomes. Cambridge University Press; 2006. p. 385-405.
10. Rintala R, Pakarinen M. Long-term outcomes of Hirschsprung's Disease. Sem Pediatr Surg. 2012; 21: 336-43.
11. Rintala R, Pakarinen M. Outcome of anorectal malformations and Hirschsprung's disease beyond childhood. Sem Pediatr Surg. 2010; 19: 160-7.
12. Catto-Smith AG, Coffey CMM, Nolan TM. Fecal incontinence after the surgical treatment of Hirschsprung disease. Pediatrics. 1995; 127: 954-7.
13. Reding R, de Ville de Goyet J, Gosseye S, Clapuyt P, Sokal E, Buts JP, et al. Hirschsprung's Disease: a 20-Year-Experience. J Pediatr Surg. 1997; 32: 1221-5.
14. Moore SW, Albertyn R, Cywes S. Clinical Outcome and Long-Term Quality of Life after Surgical Correction of Hirschsprung's Disease. J Pediatr Surg. 1996; 31: 1496-502.
15. Yanchar NL, Soucy P. Long-term Outcome after Hirschsprung's Disease: Patients' Perspectives. J Pediatr Surg. 1999; 34: 1152-60.
16. Marty TL, Seo T, Matlak ME, et al. Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: long term follow-up in 135 patients. J Pediatr Surg. 1995; 30: 655-8.
17. Heij HA, de Vries X, Bremer I, Ekkelkamps S, Vos A. Long term anorectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 1995; 30: 430-2.
18. Diseth TH, Bjornland K, Novik TS, Emblem R. Bowel function, mental health and psychological function in adolescents with Hirschsprung's disease. Arch Dis Child. 1997; 76: 100-6.
19. Di Lorenzo C, Solzi GF, Flores AF, Schwankovsky L, Hyman P. Colonic Motility after Surgery for Hirschsprung's Disease. Am J Gastroenterol. 2000; 95: 1759-64.
20. Baillie CT, Rintala KR, Booth JM, Lloyd DA. Long-Term Outcome and colonic Motility after the Duhamel Procedure for Hirschsprung's Disease J Pediatr Surg. 1999; 34: 325-9.
21. Conway SJ, Craigie RJ, Cooper LH, Turner K, Turnock RR, Lamont GL, et al. Early adult outcome of the Duhamel procedure for left-sided Hirschsprung disease-a prospective serial assessment study J Pediatr Surg. 2007; 42: 1429-32.
22. Catto-Smith AG, Trajanovska M, Taylor RG. Long-term continence after surgery for Hirschsprung's disease. J Gastroenterol Hepatol. 2007; 22: 2273-82.
23. Ieri S, Nakatsuji T, Akiyoshi J, Higashi M, Hashizume M, Suita S, et al. Long-term outcomes and the quality of life of Hirschsprung disease in adolescents who have reached 18 years or older- a 47-year-single-institute-experience. J Pediatr Surg. 2010; 45: 2398-402.
24. Mills JA, Konkin DE, Milner R, Penner JG, Langer M, Webber EM. Long-term bowel function and quality of life in children with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 2008; 43: 899-905.
25. Keshtgar AS, Ward HC, Clayden GS, de Sousa NM. Investigations for incontinence and constipation after surgery for Hirschsprung's disease in children. Pediatr Surg Int. 2003; 19: 4-8.
26. Zhang SC, Bai YZ, Wang W, Wang WL. Long-term outcome, colonic motility and sphincter performance after Swenson's procedure for Hirschsprung's disease: a single-center 2-decade experience with 346 cases. Am J Surg. 2007; 194: 40-7.
27. Chumpitazi B, Nurko S. Defecation Disorders in Children after Surgery for Hirschsprung Disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2011; 53: 75-9.
28. Zhang SC, Bai YZ, Wang W, Wang WL. Stooling pattern and colonic motility after transanal one-stage pull-through operation for Hirschsprung's Disease in children. J Pediatr Surg. 2005; 40: 1766-72.
29. Obermayr F, Szavay P, Beschorner R, Fuchs J. Outcome of Transanal Endorectal Pull-through in Patients with Hirschsprung's Disease. Eur J Pediatr Surg. 2009; 19: 220-3.
30. Stensrud K, Emblem R, Bjornland K. Functional outcome after operation for Hirschsprung disease – transanal vs transabdominal approach. J Pediatr Surg. 2010; 45: 1640-4.
31. Gunnarsdottir A, Larsson LT, Arnbjörnsson E. Transanal endorectal vs Duhamel pull-through for Hirschsprung's disease. Eur J Pediatr Surg. 2007; 20: 242-6.
32. Minford JL, Ram A, Turnock RR, Lamont GL, Kenny RJ, Rintala R, et al. Comparison of Functional Outcomes of Duhamel and Transanal Endorectal Coloanal Anastomosis for Hirschsprung's Disease. J Pediatr Surg. 2004; 39: 161-5.
33. Ludman L, Spitz L, Tsuji H, Pierro A. Hirschsprung's disease: functional and psychological follow up comparing total colonic and rectosigmoid aganglionosis. Arch Dis Child. 2002; 86: 348-51.
34. Escobar MA, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Rouse TM, Engum SA, et al. Rescorla FJ Long-term outcomes in total colonic aganglionosis: a 32-year experience. J Pediatr Surg. 2005; 40: 955-61.
35. Bai Y, Chen H, Hao J, Huang Y, Wang W. Long term outcome and quality of life after the Swenson procedure for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 2002; 37: 639-42.
36. Hartman EE, Oort FJ, Aronson DC, Sprangers MA. Quality of life and disease-specific functioning of patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease: a review. Arch Dis Child. 2011; 96: 398-406.
37. Jarvi K, Laitakari EM, Koivusalo A, Rintala R, Pakarinen P. Bowel function and gastrointestinal quality of life among adults operated for Hirschsprung disease during childhood: a population – based study. Ann Surg. 2010; 252: 977-81.
38. Levitt MA, Dickie B, Peña A. The Hirschsprung's patient who is soiling after what was considered a "successful" pull-through. Sem Pediatr Surg. 2012; 21: 344-53.