

# Enfermedad de Hirschsprung: resultados del tratamiento quirúrgico en el Hospital Pediátrico Pereira Rossell

Hirschsprung disease: results of surgical treatment performed at the Pereira Rossell Pediatric Hospital

Doença de Hirschsprung: resultados do tratamento cirúrgico no Hospital Pediátrico Pereira Rossell

Gabriela Carro<sup>1</sup>, Martín Ormaechea<sup>2</sup>, Ema Da Silva<sup>3</sup>, Carlos Juambeltz<sup>4</sup>

## Resumen

**Introducción:** la enfermedad de Hirschsprung es una patología que puede ser de diagnóstico y tratamiento complejo. Requiere un manejo multidisciplinario y una importante experiencia para minimizar la morbilidad aguda y a largo plazo.

**Objetivos:** estudiar las características de los pacientes operados por enfermedad de Hirschsprung en el Hospital Pediátrico del Hospital Pereira Rossell en los últimos 10 años (2006-2016), identificar sus complicaciones y su resultado a largo plazo.

**Material y método:** se revisaron las historias clínicas entre enero de 2006 y julio de 2016. Se estudiaron distintas variables y se comparó la evolución según las diferentes técnicas quirúrgicas. Se utilizaron como métodos estadísticos el test exacto de Fisher y test de Chi cuadrado.

**Resultados:** se analizaron las historias de 30 pacientes en el período comprendido, de los cuales 22 eran de sexo masculino y 8 femenino. En 16 pacientes se realizó el diagnóstico mediante biopsia por aspiración, en 11 se realizó por medio de una biopsia quirúrgica y en 1 caso se llegó al diagnóstico mediante manometría anorrectal. 24 pacientes se

diagnosticaron antes del primer año de vida, y 19 se operaron antes del 1er año. En 23 pacientes la enfermedad era de extensión rectosigmoidea. Se realizó la técnica De La Torre Mondragón en 14 casos y en 9 la técnica de Soave o su variante Soave/Boley. **Conclusión:** la técnica endoanal es la más utilizada para la patología de extensión rectosigmoidea, se evidencia una clara predilección por este abordaje en los últimos años. Si bien no hemos podido evaluar en su totalidad los pacientes intervenidos por la técnica de De La Torre, creemos que posee grandes ventajas al evitar el abordaje abdominal. Hemos identificado claros puntos a mejorar como la importancia en el diagnóstico y tratamiento precoz, la necesidad de redes bien establecidas y el control a largo plazo en este tipo de patología. Valoramos la versatilidad de equipo quirúrgico en cuanto a la utilización de diferentes técnicas adecuadas a las necesidades de cada paciente.

**Palabras clave:** Enfermedad de Hirschsprung

1. Residente. Clínica Quirúrgica Pediátrica. CHPR.

2. Asistente. Clínica Quirúrgica Pediátrica. CHPR.

3. Encargada Policlínica Coloproctología. CHPR.

4. Prof. Clínica Quirúrgica Pediátrica. CHPR.

Clínica Quirúrgica Pediátrica. CHPR.

Trabajo inédito. Declaramos que este trabajo no ha sido enviado a consideración de otras publicaciones.

Declaramos no tener conflictos de intereses.

Fecha recibido: 26 setiembre 2017.

Fecha aprobado: 29 mayo 2018.

<http://dx.doi.org/10.31134/AP.89.3.2>

## Summary

**Introduction:** *Hirschsprung's disease could involve a complex diagnosis and treatment. It requires long-term multidisciplinary management practices and vast experience in order to minimize acute morbidity.*

**Goals:** *Study the epidemiology of patients with Hirschsprung's disease at the Pereira Rossell Pediatric Hospital during 10 years (2006-2016) and identify their complications and long-term outcomes.*

**Materials and methods:** *we reviewed the medical records between January 2006 and July 2016. We studied different variables and compared the evolution after performing the different surgical techniques. We used Fisher's exact test and Chi square test as statistical methods.*

**Results:** *we analyzed 30 medical records in this period, 22 males and 8 females. 16 patients had been diagnosed through aspiration biopsy, 11 through surgical biopsy and in one case the diagnosis was reached through anorectal manometry. 24 patients were diagnosed before the first year of life, and 19 received surgery before the first year of life. In the case of 23 patients, the disease involved rectosigmoid extension. The La Torre Mondragón technique was performed in 14 cases and the Soave technique or its Soave/Boley variant was performed in 9 cases.*

**Conclusion:** *endoanal is the most used technique for the rectosigmoid extension pathology and it seems to be the technique of choice in the last years. Although we have not been able to fully assess patients operated using the De La Torre technique, we believe that it has many advantages in avoiding the abdominal approach. We have identified clear areas for improvement, such as the importance of diagnosis and early treatment, the need for well-established networks and long-term control for this type of pathology. We value the surgical team's versatility when using different techniques customized to the patients' needs.*

**Key words:** Hirschsprung disease

## Resumo

**Introdução:** *a doença de Hirschsprung é uma patologia que pode exigir um diagnóstico e tratamento complexos. Requer manejo multidisciplinar de longo prazo e vasta experiência para minimizar a morbidade aguda.*

**Objetivos:** *estudar as características dos pacientes operados pela doença de Hirschsprung no Hospital Pediátrico Pereira Rossell durante 10 anos (2006-2016), e poder identificar suas complicações e os resultados no longo prazo.*

**Material e métodos:** *Estudamos diferentes variáveis nas histórias clínicas entre janeiro de 2006 e julho de 2016 e comparamos a evolução de acordo com as diferentes técnicas cirúrgicas utilizadas. Utilizamos o teste exato de Fisher e o teste qui-quadrado como métodos estatísticos.*

**Resultados:** *analisamos as histórias clínicas de 30 pacientes no período mencionado, 22 do sexo feminino e 8 do sexo masculino. Em 16 pacientes o diagnóstico foi feito através duma biópsia aspirativa, em 11 através duma biópsia cirúrgica e em um caso o diagnóstico foi realizado através duma manometria anorretal. 24 pacientes foram diagnosticados antes do primeiro ano de vida, e 19 foram operados antes do primeiro ano. Em 23 pacientes, a doença foi do tipo extensão retossigmóide. Utilizamos a técnica da Torre de Mondragón em 14 casos e a técnica Soave ou sua variante Soave/Boley em 9 casos.*

**Conclusão:** *a técnica endoanal tem sido a mais utilizada e a preferida para o tratamento da patologia da extensão retossigmóide nos últimos anos. Embora não tenhamos conseguido avaliar totalmente os pacientes submetidos à técnica de De La Torre, acreditamos que ela tenha grandes vantagens na hora de evitar a abordagem abdominal. Identificamos áreas para o melhoramento no diagnóstico e tratamento precoce, a necessidade de redes bem estabelecidas e o controle de longo prazo nesse tipo de patologia. Valorizamos a versatilidade da equipe cirúrgica no uso das diferentes técnicas adaptadas às necessidades de cada paciente.*

**Palavra chave:** Doença de Hirschsprung

## Introducción

La enfermedad de Hirschsprung, también conocida como megacolon congénito, megacolon agangliónico o aganglionosis intestinal congénita, fue descrita en 1888 por el pediatra de Copenhague Harald Hirschsprung, que la observó en dos lactantes con estreñimiento grave en los que se evidenciaba una dilatación e hipertrofia del colon, sin objetivarse una obstrucción mecánica que justificara el estreñimiento<sup>(1)</sup>. Actualmente es considerada como uno de los trastornos conocidos como disganglionismos, entre los que también se incluyen al hipoganglionismo y a la displasia neuronal intestinal. Es una alteración en el desarrollo del sistema nervioso entérico del intestino distal, caracterizado por la ausencia de células ganglionares a nivel de los plexos nerviosos submucoso y mientérico. Esto lleva a la ausencia de movimientos peristálticos y al desarrollo de una oclusión intestinal funcional. La incidencia es de aproximadamente 1 cada 5.000 nacidos vivos<sup>(2,3)</sup>.

Las células ganglionares derivan de la cresta neural y migran desde proximal a distal en el tracto gastrointestinal. La falta de migración completa o la falla en la diferenciación de las células ganglionares en el intestino distal lleva a la enfermedad de Hirschsprung<sup>(2)</sup>. En el 80% de los casos aproximadamente la enfermedad involucra el sector rectosigmoideo. El resto de los casos afectan sectores más amplios proximales a los sigmoides, llegando en un 5 a 10% a afectar todo el colon. En un pequeño porcentaje de los casos se plantea la enfermedad de segmento ultracorto<sup>(4)</sup>. La existencia de patología de segmento ultracorto es discutida a nivel mundial, no existiendo un consenso sobre la misma<sup>(5)</sup>. Otro concepto discutido es la presencia de enfermedad parcheada o “skip lesión” que puede llevar a error diagnóstico y de tratamiento. Se han publicado pocos casos de este tipo de afectación<sup>(6,7)</sup>.

La enfermedad de Hirschsprung se presenta en forma aislada en el 70% de los casos, en un 12% asociada a anomalías cromosómicas (síndrome de Down) y asociada a otras anomalías en el restante 18%, como malrotación intestinal, anomalías genitourinarias, cardiopatías y anomalías de los miembros.

Se han descrito casos asociados a malformaciones del sistema nervioso central como defectos en el cierre del tubo neural y trastornos de la migración neuronal, probablemente debido a alteraciones en el desarrollo normal de la cresta neural<sup>(8,9)</sup>.

El diagnóstico se realiza en base a la ausencia de células ganglionares en los plexos submucoso y/o mientérico es lo que permite confirmar el diagnóstico. Puede realizarse tanto por biopsia por aspiración, donde se aspira mucosa y submucosa rectal, este es un procedimien-

to que se realiza de forma ambulatoria y sin anestesia; o mediante biopsia quirúrgica en sala de operaciones con anestesia general<sup>(1)</sup>. En cuanto a las técnicas utilizadas en nuestro medio se utiliza la tinción mediante hematoxilina eosina y calretitina. Para casos dudosos se utiliza la búsqueda de actividad de acetilcolinesterasa.

En los casos de enfermedad de segmento ultracorto el segmento agangliónico es tan pequeño que es muy difícil lograr su diagnóstico con la biopsia rectal, se utiliza en estos casos la manometría anorrectal, la cual evidencia la ausencia del reflejo recto-anal inhibitorio, altamente sensible y específico<sup>(4,5)</sup>.

El estudio radiológico contrastado (el colon por enema), nos permite establecer la extensión de la enfermedad en un alto número de casos. Este sector se visualiza como un sector estrecho, sin peristaltismo. Proximal al mismo se identifica dilatación del colon, lo que corresponde a la zona de transición, la cual se encuentra la mayoría de las veces a nivel rectosigmoideo<sup>(10)</sup>.

Existen numerosas técnicas quirúrgicas descritas para el tratamiento de esta patología<sup>(11)</sup>. La mayoría se centran en la resección del segmento agangliónico. No se ha comprobado clara superioridad en los resultados de una frente a las demás, lo más importante es que el cirujano esté familiarizado con ellas y pueda utilizarlas según su paciente lo requiera. Describimos brevemente las diferencias técnicas.

En la técnica de Duhamel se reseca en forma parcial el segmento agangliónico y se desciende el sector sano por el espacio retrorrectal, realizando una anastomosis a dicho nivel con sutura mecánica.

En la técnica de Swenson se reseca el sector patológico y se anastomosa sector sano por encima de la línea pectínea. Puede realizarse abordaje únicamente perineal o combinado, el cual puede ser convencional o laparoscópico.

En el procedimiento de Soave se realiza un abordaje abdominal convencional y perineal. Se desciende el sector sano por dentro de un manguito seromuscular. La diferencia entre el procedimiento de Soave y de Soave Boley es que el primero realiza el descenso y a los 7 días realiza la anastomosis del sector descendido; el segundo realiza todo el procedimiento en un acto quirúrgico.

La técnica de *pull-through* transanal o De la Torre Mondragón es el resultado de los múltiples avances tanto en el diagnóstico y tratamiento precoz de la enfermedad de Hirschsprung. Se realiza un descenso del sector agangliónico transanal sin ingresar a la cavidad abdominal, se deja un manguito seromuscular rodeando el segmento descendido. La Técnica Georgeson es similar a la De la Torre Mondragón con el agregado de un abordaje combinado laparoscópico abdominal para liberar y descender el recto sumado al abordaje perineal. Para la en-

**Tabla 1.** Distribución por sexo.

Sexo	N	%
Femenino	8	27
Masculino	22	73

fermedad de segmento ultracorto una de las técnicas utilizadas es la esfinteromiectomía donde se secciona un sector de esfínter externo mediante un abordaje perineal<sup>(12)</sup>.

Desde hace muchos años el Hospital Pereira Rossell cuenta con una policlínica de coloproctología, donde se centra la atención y seguimiento de estos pacientes. Siguiendo la tendencia mundial, se ha optado en estos últimos años por la realización de la técnica endoanal en los pacientes candidatos a realizarlo, con ventajas como por ejemplo evitar el abordaje abdominal con sus posibles complicaciones, menor dolor posoperatorio, evitar adherencias que puedan ser causa de morbilidad a futuro.

## Objetivos

Los objetivos del presente trabajo son conocer las características de los pacientes operados por enfermedad de Hirschsprung en el Hospital Pediátrico del Hospital Pereira Rossell en los últimos 10 años, analizar las técnicas quirúrgicas empleadas, las complicaciones presentadas y por último, evaluar la evolución a largo plazo según las diferentes técnicas quirúrgicas utilizadas.

## Material y método

El presente es un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo. Se identificaron los pacientes operados por enfermedad de Hirschsprung en el Hospital Pereira Rossell desde Enero de 2006 hasta julio de 2016 mediante el sistema de descripciones operatorias informatizadas a partir de 2010 y escrito en libro de descripciones operatorias previo a dicha fecha.

Se analizaron las historias clínicas en el archivo del Hospital llenando una ficha con los datos que se pretendían analizar. Se recabó el resto de la información de forma presencial y telefónica.

Se analizaron las siguientes variables: edad al diagnóstico, método diagnóstico, extensión de la enfermedad, presencia de enterocolitis preoperatoria, la necesidad de ostomía previa al tratamiento definitivo de la enfermedad, las diferentes técnicas quirúrgicas utilizadas, la presencia de complicaciones y la evolución funcional en cuanto a la presencia secular de estreñimiento y/o in-

**Tabla 2.** Métodos diagnósticos.

Método	N	%
Biopsia aspiración	16	53,3%
Biopsia quirúrgica	11	36,7%
Manometría	1	3,3%
Sin datos	2	6,7%
Total	30	100%

continencia. Se utilizaron como métodos estadísticos el test exacto de Fisher y test de Chi cuadrado.

Se compararon los resultados obtenidos con datos presentes en la literatura internacional.

## Resultados

Se operaron 30 pacientes de enfermedad de Hirschsprung en el período comprendido entre enero de 2006 y julio de 2016. 22 pacientes (73%) eran de sexo masculino y 8 (27%) de sexo femenino (tabla 1). 24 pacientes (80%) se diagnosticaron antes del año de vida, y dentro de estos, 7(23%) antes del mes de vida.

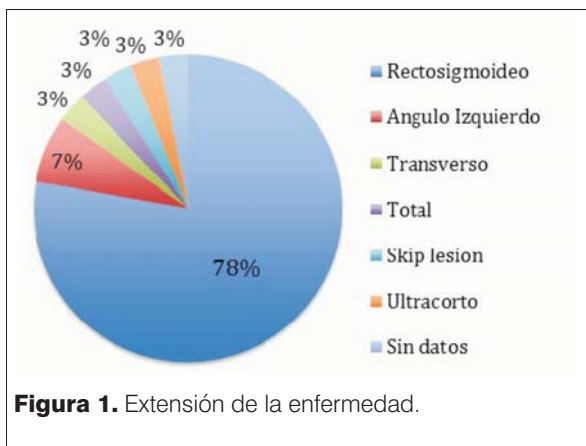
En el 63% de los casos (19 pacientes) se realizó tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung durante el primer año de vida.

Con respecto a los métodos diagnósticos, 16 pacientes (53%) se diagnosticaron mediante biopsia por aspiración y 11(37%) por medio de biopsia quirúrgica. La biopsia quirúrgica se realizó debido a que no se logró llegar al diagnóstico por medio de la biopsia por aspiración, ya sea por muestras insuficientes o por muestras obtenidas a nivel del canal anal. En un caso (3%) tanto la biopsia como el estudio contrastado de colon por enema fueron normales, por lo que se diagnosticó la enfermedad por medio de la realización de una manometría anorrectal, mostrando ésta, ausencia de reflejo recto-anal inhibitorio característico de esta patología. En dos pacientes (6%) no se obtuvieron datos en cuanto al método diagnóstico utilizado (tabla 2).

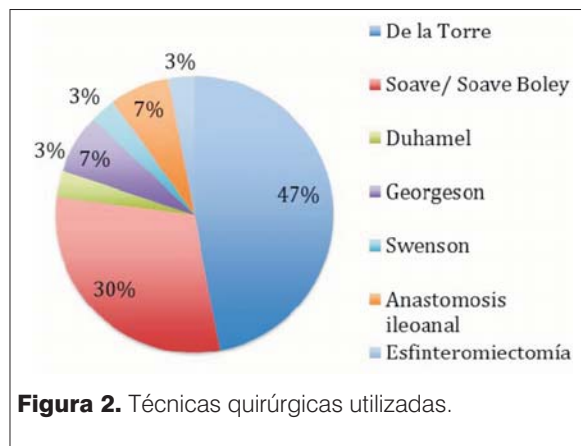
El 37% de los pacientes (11), presentaron uno o más episodios de enterocolitis en el preoperatorio.

10% de los pacientes (3) asocian síndrome de Down, dentro de los cuales dos presentaron episodios de enterocolitis.

En 14 pacientes (46%) fue necesaria la realización de una ostomía. De estos pacientes, 10 son portadores de enfermedad rectosigmoidea. En la mayoría de los casos la indicación de ostomía fue secundaria a enterocolitis grave o a mal manejo con el “nursing” preoperatorio, esto se refiere a los lavados colónicos programados que



**Figura 1.** Extensión de la enfermedad.



**Figura 2.** Técnicas quirúrgicas utilizadas.

deben ser realizados por los padres o por quienes estén a cargo del niño. Es fundamental para permitir una degradación adecuada del colon y evitar su distensión, lo que permitirá realizar una cirugía en buenas condiciones. Es nuestra responsabilidad enseñar a los cuidadores a realizar este procedimiento de forma adecuada.

La distribución según la extensión de la enfermedad fue la siguiente se muestra en la figura 1.

En 14 pacientes (47%) se utilizó la técnica quirúrgica de De La Torre Mondragón, en nueve casos (30%) la técnica de Soave o su variante Soave-Boley. Se realizó la técnica propuesta por Duhamel en un caso (3%) y la de Georgeson en dos pacientes (7%). En un caso (3%) el tratamiento quirúrgico fue mediante la técnica de Swenson. En dos pacientes (7%), uno con enfermedad de Hirschsprung colónica total y otro con enfermedad extendida hasta el colon transverso, se realizó anastomosis ileoanal sin reservorio. En el paciente con enfermedad de segmento ultracorto (3%) se realizó una esfinteromiectomía de Lynn (figura 2).

Se analizaron las complicaciones postoperatorias a corto y a largo plazo. 14% de los pacientes operados mediante la técnica De la Torre presentaron como complicación un absceso a nivel perianal. Uno (7%) desarrolló una estenosis de la anastomosis luego de resuelto el absceso.

De los nueve pacientes operados mediante las técnicas de Soave/Soave-Boley, dos presentaron complicaciones (22%). Un paciente al que se le realizó una técnica de Soave presentó necrosis del colon descendido (11%) y otro paciente operado por la misma técnica presentó una falla de sutura con posterior ascenso del colon (11%). Uno de los dos pacientes a los que se les realizó una anastomosis ileoanal presentó una estenosis a nivel de la sutura (50%).

No se encontraron diferencias estadísticamente significativas al analizar las complicaciones postoperatorias de los distintos procedimientos.

En cuanto a la función intestinal, los resultados fueron los siguientes: de los 30 pacientes incluidos en el estudio se evaluó la función en 12, cuatro operados mediante la técnica de De La Torre Mondragón, cinco operados por técnica de Soave/Soave Boley, uno mediante una anastomosis ileoanal, uno mediante procedimiento de Georgeson y una esfinteromiectomía.

De los cuatro pacientes operados por la técnica de De La Torre, uno presentó estreñimiento (25%) y tres grados leves de incontinencia (75%). Ningún paciente presentó incontinencia total. Definimos incontinencia como la imposibilidad total o parcial de controlar voluntariamente la expulsión de gases y materia fecal<sup>(13)</sup>. De los pacientes evaluados operados por técnica de Soave/Soave Boley, uno tiene estreñimiento (20%) y uno tiene incontinencia leve (20%). El paciente operado mediante una anastomosis ileoanal presenta incontinencia de leve a moderada. Los pacientes operados mediante las técnicas de Georgeson (dos pacientes) y la esfinteromiectomía de Lynn (un paciente) no presentan ningún grado de alteración funcional.

18 pacientes no pudieron ser evaluados por diferentes razones: cuatro pacientes son no continentes por su edad, dos han sido operados recientemente, dos persisten ostomizados y 10 pacientes no han podido ser localizados para evaluar su función intestinal.

## Discusión

Debido a la baja incidencia de enfermedad de Hirschsprung en nuestro medio y a la falta de estudios comparativos entre las diferentes técnicas quirúrgicas a nivel nacional, comparamos nuestros resultados con los encontrados en la literatura<sup>(13-16)</sup>.

Con respecto a la edad de diagnóstico no se encontraron grandes diferencias con lo publicado<sup>(17,18)</sup>. Es deseable el diagnóstico precoz para permitir el tratamiento definitivo a edades tempranas, es ideal que el paciente

sea resuelto desde el punto de vista de la cirugía definitiva antes de la adquisición del control de esfínteres, lo que facilita el manejo por parte de los padres y del equipo.

En 63% de los pacientes la cirugía se realizó durante el primer año de vida, ninguno se operó antes del primer mes; según la bibliografía consultada, la cirugía luego del mes de vida es más segura que en el período neonatal<sup>(19)</sup>.

La distribución según el sexo en nuestro estudio se asemeja a las cifras consultadas en la literatura<sup>(20)</sup>.

Un 10% de los pacientes son portadores de síndrome de Down, lo que coincide o se aproxima a lo publicado en la literatura internacional (5%-15%); se ha visto que estos pacientes asocian enterocolitis con mayor frecuencia<sup>(20,21)</sup>.

En cuanto a los episodios de enterocolitis preoperatorios, la frecuencia en nuestro análisis es similar a lo encontrado en la bibliografía, donde se menciona un rango entre 28,5 y 58%<sup>(22,23)</sup>.

En cuanto a la ocurrencia de complicaciones en el postoperatorio según la técnica quirúrgica realizada se evidenció que con la técnica endoanal de De La Torre Mondragón, un 14% de los pacientes presentaron absceso a nivel del colon descendido, mientras que en la literatura se menciona que ocurren en un 7% de los casos aproximadamente<sup>(24-26)</sup>. Un 7% de los pacientes presentaron estenosis de la sutura coloanal, mientras que en la literatura se menciona una frecuencia de 5%<sup>(27-28)</sup>. Con respecto a la técnica de Soave/Soave-Boley, un 11% presentó necrosis del sector descendido comparado con un 6% de incidencia según series internacionales. El ascenso del sector descendido ocurrió en 11%, mientras que las cifras internacionales rondan el 10%<sup>(25)</sup>. No encontramos diferencias en el número de complicaciones presentadas con las diferentes técnicas. Si podemos evidenciar que las complicaciones presentadas mediante las técnicas Soave/Soave Boley son potencialmente más graves y su tratamiento requiere intervenciones más agresivas que las presentadas en la técnica De la Torre, donde se pudieron tratar las complicaciones por vía endoanal sin necesidad del abordaje abdominal.

## Conclusiones

En los últimos años el equipo de coloproctología del CHPR ha optado por realizar el procedimiento de De La Torre Mondragón para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung rectosigmoidea. Si bien no hemos podido evaluar en su totalidad a los pacientes operados por la técnica de De La Torre Mondragón, dada la corta evolución desde el inicio de la realización de esta técnica en nuestro servicio, creemos en las ventajas de la

misma, fundamentalmente al no ser necesario el abordaje abdominal. Y en pacientes en donde éste sí sea necesario, estamos en vías de jerarquizar el abordaje laparoscópico el cual ha demostrado disminución de la morbilidad de estos pacientes.

Por otra parte, no se pudo realizar un correcto seguimiento de todos los pacientes, lo que hace evidente la necesidad de un equipo multidisciplinario que tome en cuenta la realidad socio-económica de éstos pacientes en los cuales a veces es difícil el control a largo plazo. Esto sumado a la baja frecuencia de pacientes portadores de esta enfermedad, hace difícil la obtención de conclusiones definitivas. De todas maneras creemos que el presente estudio es útil para tener una idea de la situación actual en nuestro medio ya que no hay estudios previos. Surge de esto la necesidad de realizar un estudio prospectivo para la evaluación funcional de dichos pacientes y así comparar las diferentes técnicas.

## Referencias bibliográficas

1. **de Manueles J, de la Rubia L.** Enfermedad de Hirschsprung. En: Asociación Española de Pediatría. Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. 2 ed. Madrid: Ergón, 2010:47-52.
2. **Langer J.** Hirschsprung disease. En: Mattei P. Fundamentals of pediatric surgery. New York: Springer, 2011:475-84.
3. **Puri P.** Hirschsprung's disease and variants. En: Puri P, Höllwarth M, eds. Pediatric surgery: diagnosis and management. New York: Springer, 2009:453-62.
4. **Puri P, Gosemann J.** Variants of Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg* 2012; 21(4):310-8.
5. **Neilson I, Yazbeck S.** Ultrashort Hirschsprung's disease: myth or reality. *J Pediatr Surg* 1990; 25(11):1135-8.
6. **Erten E, Çavuşoğlu Y, Arda N, Karaman A, Afşarlar Ç, Karaman I, et al.** A rare case of multiple skip segment Hirschsprung's disease in the ileum and colon. *Pediatr Surg Int* 2014; 30(3):349-51.
7. **Raghunath B, Shankar G, Babu M, Kini U, Ramesh S, Jadhav V, et al.** Skip segment Hirschsprung's disease: a case report and novel management technique. *Pediatr Surg Int* 2014; 30(1):119-22.
8. **Espinosa R, Alonso JL.** Neurocristopatías y enfermedad de Hirschsprung. *Cir Pediatr* 2009; 22(1):25-8.
9. **Langer J.** Hirschsprung disease. En: Coran A, Caldameo A, Scott N, Krummel T, Laberge J, Shamberger R, eds. Pediatric surgery. 7 ed. Philadelphia, PA: Elsevier-Saunders, 2012:1265-78.
10. **Carrascosa M, Fernández M, González J, Gutiérrez C, Pardo J.** Neurocristopatías: alta frecuencia de disgenesias cerebrales en pacientes con enfermedad de Hirschsprung. *Rev Neurol* 2007; 45(12):707-12.
11. **Gershon M.** Functional anatomy of enteric nervous system. En: Holschneider A, Puri P, eds. Hirschsprung's disease and allied disorders. 3 ed. Berlin: Springer-Verlag, 2008:22-7.

12. **Fernández J, Sánchez I, Martínez K, Cabrejos P, Reyes J, Rojas R, et al.** Calidad de vida y resultados a largo plazo en pacientes con enfermedad de Hirschsprung. *Cir Pediatr* 2014; 27(3):117-24.
13. **Chung D.** Atlas de técnicas quirúrgicas pediátricas. Madrid: Elsevier, 2012.
14. **Charúa L, Navarrete T.** Incontinencia Fecal. *Rev Méd Hosp Gen Méx* 2006; 69(1):36-45.
15. **Fernández M, Sánchez J, Martínez P, Reyes K, Cabrejos J, Rojas R, et al.** Resultados funcionales en pacientes con enfermedad de Hirschsprung intervenidos mediante las técnicas de Duhamel y De La Torre. *Cir Pediatr* 2013; 26(4):183-8.
16. **Pérez L, Benedicetti J, Caballero G, Jones G, Almeida E, Carricartt M, et al.** Nuestra experiencia con el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung. *Arch Pediatr Urug* 2009; 80(1):11-6.
17. **Pérez L, Benedicetti J, Falco E, Almeida E, Gualco G, Gutiérrez C, et al.** Primeros casos nacionales del tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung con el descenso transanal endorrectal de De la Torre-Mondragón. *Arch Pediatr Urug* 2009; 80(1):5-10.
18. **Stewart C, Kulungowski A, Tong S, Langer J, Soden J, Sømme S.** Rectal biopsies for Hirschsprung disease: patient characteristics by diagnosis and attending specialty. *J Pediatr Surg* 2016; 51(4):573-6.
19. **Singh S, Croaker G, Manglick P, Wong C, Athanasakos H, Elliott E, et al.** Hirschsprung's disease: the Australian Paediatric Surveillance Unit's experience. *Pediatr Surg Int* 2003; 19(4):247-50.
20. **Lu C, Hou G, Liu C, Geng Q, Xu X, Zhang J, et al.** Single-stage transanal endorectal pull-through procedure for correction of Hirschsprung disease in neonates and nonneonates: a multicenter study. *J Pediatr Surg* 2017; 52(7):1102-1107.
21. **Puri P, Montedonico S.** Hirschsprung's disease: clinical features. En: Holschneider A, Puri P, eds. *Hirschsprung's disease and allied disorders*. 3 ed. Berlín: Springer-Verlag, 2008:107-12.
22. **Kwendakwema N, Al-Dulaimi R, Presson A, Zobell S, Stevens A, Bucher B, et al.** Enterocolitis and bowel function in children with Hirschsprung disease and trisomy 21. *J Pediatr Surg* 2016; 51(12):2001-4.
23. **Luis J, Encinas L, Avila A, Andrés L, Burgos A, Fernández A, et al.** Enfermedad de Hirschsprung: enseñanzas de los últimos 100 casos. *Cir Pediatr* 2006; 19:177-81.
24. **Castañeda A, García P, Jaimes de la Hoz L, Jaramillo M, Perilla M, Méndez J, et al.** Enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung: experiencia en un Hospital Universitario Pediátrico. *Cir Pediatr* 2014; 27:78-83.
25. **Little D, Snyder C.** Early and late complications following operative repair of Hirschsprung's disease. En: Holschneider A, Puri P, eds. *Hirschsprung's disease and allied disorders*. 3 ed. Berlín: Springer-Verlag, 2008:375-85.
26. **Solana J, Dávila M, Marín A, Guastavino E, Sassón L, de Dávila M.** Complicaciones de la operación de Soave. *Rev Cir Infantil* 1994; 4:165-70.
27. **Chams A, Angulo E, Cornejo W.** Resultados funcionales en niños tratados quirúrgicamente con enfermedad de Hirschsprung en el Hospital Universitario San Vicente de Paúl y Hospital Pablo Tobón Uribe de 2005 a 2008. *CIRUPED* 2013; 3(1): 54-68.
28. **Martínez Y, Cabrera R, Moya M, Valladares J, López M, De Agustín J.** Resultados del descenso endorrectal transanal en la enfermedad de Hirschsprung. *Cir Esp* 2015; 93(9):561-6.

**Correspondencia:** Dra. Gabriela Carro.  
Correo electrónico: gabrielacarro@hotmail.com