

# REPOSITORIO ACADEMICO USMP

# FACULTAD DE MEDICINA HUMANA UNIDAD DE POSGRADO

# FUNCIÓN INTESTINAL EN NIÑOS OPERADOS DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CON COLOSTOMÍA PREVIA HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS 2007- 2018

TESIS PARA OPTAR
EL GRADO DE MAESTRO EN MEDICINA CON MENCIÓN EN CIRUGÍA
PEDIÁTRICA

PRESENTADO POR

LUIS EDGARDO ORMEÑO CALDERÓN

ASESORA
ROSA BERTHA GUTARRA VILCHEZ

LIMA- PERÚ

2022





# Reconocimiento CC BY

El autor permite a otros distribuir, mezclar, ajustar y construir a partir de esta obra, incluso con fines comerciales, siempre que sea reconocida la autoría de la creación original.

http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/



# FACULTAD DE MEDICINA HUMANA UNIDAD DE POSGRADO

# FUNCIÓN INTESTINAL EN NIÑOS OPERADOS DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CON COLOSTOMÍA PREVIA HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS 2007- 2018

#### **TESIS**

#### **PARA OPTAR**

EL GRADO DE MAESTRO EN MEDICINA CON MENCIÓN EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

## PRESENTADA POR

LUIS EDGARDO ORMEÑO CALDERÓN

ASESORA
DRA. ROSA BERTHA GUTARRA VILCHEZ

LIMA, PERÚ 2022

# **JURADO**

Presidente: Mtro. JOSEPH JESÚS SANCHEZ GAVIDIA

Miembro: Mtro. JULIO ALBERTO RIVARA DÁVILA

**Miembro:** Mg. LUIS SANDRO FLORIAN TUTAYA

Dedicado a mis padres, quienes desde el cielo me miran con la ternura de siempre

A Edda, mi amada esposa, siempre me da fuerza y apoyo incondicional

A mis hijos, María Alejandra y Luis Alonso, lo más valioso de mi vida

## **AGRADECIMIENTOS**

Agradecimiento por siempre a Andrea Genoveva Del Pilar
Cortez Soto, Karla Renatta Quijano Escate y Solange Ingrid
Niño de Guzmán Huacachi, alumnos de la Universidad
Nacional San Luis Gonzaga de Ica por apoyo en la
realización de esta tesis

# ÍNDICE

		Págs.
Port	ada	i
Jura	do	ii
Dedi	catoria	iii
Agra	ndecimientos	iv
Índic	ce	v
Resu	umen	vi
Abst	ract	vii
I.	INTRODUCCIÓN	1
II.	MARCO TEÓRICO	5
III.	METODOLOGÍA	12
IV.	RESULTADOS	15
٧.	DISCUSIÓN	23
VI.	CONCLUSIONES	27
VII.	RECOMENDACIONES	28
FUE	NTES DE INFORMACIÓN	39
ANE	xos	35

#### RESUMEN

El objetivo del estudio es determinar la función intestinal defecatoria y sus relaciones con factores demográficos, patológicos y quirúrgicos en niños postoperados por enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa. La metodología se basa en un estudio observacional, descriptivo, retroprospectivo y longitudinal, con un cohorte que estuvo conformado por pacientes que fueron atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Essalud de Lima Perú del 2007 al 2018. Se evaluó la función intestinal con el score Holschneider y se utilizaron pruebas no paramétricas de asociación de Spearman con una confiabilidad del 95%. En cuanto a los resultados, se evaluaron a 21 pacientes, la función evacuatoria intestinal según el SCORE de Holschneider fue normal a buena en el 90.5% de los casos, en cuanto a los factores asociados, sólo el antecedente de complicaciones postoperatoria tuvo relación con el estreñimiento (Chi2 4.9, p=0.03). Se observa que la función intestinal de la mayoría de los niños con EH intervenidos con la técnica de Soave y Swenson con colostomía o ileostomía fue de normal a buena. La principal limitante es el pequeño tamaño de muestra debido a la poca frecuencia de esta patología en nuestro medio.

Palabras clave: Enfermedad de Hirschprung, estreñimiento, cirugía, niños, Perú,

**ABSTRACT** 

The study objective is to determine defecatory bowel function and its relationship

with demographic, pathological and surgical factors in children postoperated for

Hirschsprung's disease with previous colostomy. The methodology used in this

study is Observational, descriptive, retroprospective and longitudinal study, with

a cohort that consisted of patients who were treated in the pediatric surgery

service of the Hospital Edgardo Rebagliati Martins from 2007 to 2018. Bowel

function was evaluated with the Holschneider score and Spearman's

nonparametric tests of association were used with a reliability of 95%. 21 patients

were evaluated, the bowel function according to the Holschneider SCORE was

normal to good in 90.5% of cases; as for associated factors, only the history of

postoperative complications was related to constipation (Chi2 4.9, p=0.03). The

intestinal function of most of the children with HD operated with the Soave and

Swenson technique with colostomy or ileostomy was normal to good. The main

limitation is the small sample size due to the infrequency of this pathology in our

environment.

**Keywords:** Hirschsprung's disease, Constipation, surgery, children, Peru

vii

NOMBRE DEL TRABAJO

AUTOR

FUNCIÓN INTESTINAL EN NIÑOS OPERA DOS DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRU NG CON COLOSTOMÍA PREVIA HOSPIT AL N ORMEÑO CALDERÓN LUIS EDGARDO

RECUENTO DE PALABRAS

RECUENTO DE CARACTERES

10059 Words

56951 Characters

RECUENTO DE PÁGINAS

TAMAÑO DEL ARCHIVO

44 Pages

291.0KB

FECHA DE ENTREGA

FECHA DEL INFORME

Jan 25, 2023 3:48 PM GMT-5

Jan 25, 2023 3:49 PM GMT-5

11% de similitud general

El total combinado de todas las coincidencias, incluidas las fuentes superpuestas, para cada bas-

- · 11% Base de datos de Internet
- · 3% Base de datos de publicaciones
- · Base de datos de Crossref
- · Base de datos de contenido publicado de Cros
- Excluir del Reporte de Similitud
- Base de datos de trabajos entregados
  - S

Material citado

Material citado

Material bibliográfico

Coincidencia baja (menos de 10 palabras)

Pess Buth Colone Vilcher

Resumen

Escaneado con CamScanner

# I. INTRODUCCIÓN

# 1.1 Descripción del problema

La enfermedad Hirschsprung (EH) es un trastorno originado por la falta de migración craneocaudal de células neurales en el intestino distal (1) durante las primeras cinco a doce semana de gestación (2). Esta enfermedad es una de las causas más frecuentes de una obstrucción funcional del intestino grueso en niños (3) y rara vez se presenta en pacientes adultos (4). La presentación global es aproximadamente de 1 cada 5000 recién nacidos (1,4) y existe un antecedente familiar en el 7% de casos (5), el cual puede variar de acuerdo al grupo étnico. Se considera más frecuente en asiáticos, seguidos de la raza afroamericana y europea (1). El 70% de los pacientes que presentan EH no muestran otro diagnóstico asociado, el resto se puede asociaciar a una serie de sindromes como el de Down (2), de hipoventilación central congénita, de Goldberg-Shprintzen, Smith-Lemli-Opitz, además de neurofibromatosis y casos de neuroblastoma (6).

En la EH siempre está comprometido el recto y el tipo de Hirschsprung según su extensión dependerá de la longitud del intestino afectado. En este sentido, se considera a segmento corto cuando la zona afectada es el rectosigmoides (80% de los casos); a segmento largo, cuando la zona afectada incluye recto, sigmoides y colon descendente hasta el ángulo esplénico. Por último, la EH a Colon Total cuando incluye el recto, todo el colon e inclusive el íleon distal (4).

La presentación clínica es variable, dos tercios de los afectados tienen síntomas en los primeros 3 meses de nacido, un 80% de niños desarrolla manifestaciones clinicas dentro del primer año y el 10% empezará entre los 3 y 14 años. El estreñimiento, obstrucción intestinal y enterocolitis ocurre en un aproximado del 80 a 90% de casos, manifestándose inicalmente con retraso o la falta de la eliminación de meconio, sepsis, distensión abdominal, vómitos, ictericia y la obstrucción intestinal distal podría conllevar a presentar enterocolitis (7,8, 9). La EH se diagnostica con (i) la sospecha clínica, (ii) el estudio de imagenología con bario, donde se evidencia una zona estrecha distal "zona de transición" y una zona proximal dilatada, y (iii) con las biopsias de recto considerada estándar de oro para el diagnóstico (4). El 80% de niños presenta una "zona de transición" en el colon

rectosigmoidea. Cerca del 5 al 10% no tiene células en todo el colon e inclusive abarca la parte proximal del íleon distal (Hirschsprung a colon total). Muy rara vez, se extiende la aganglionosis a todo el intestino proximal (6).

La complicación más común y grave es la enterocolitis asociada a Hirschsprung (10), la que puede ocurrir antes o después de la cirugía de descenso abdomino perineal, con una mortalidad de 30-50% en recién nacidos si no se trata adecuadamente (5).

La cirugía definitiva es el descenso abdominoperineal (pull-through), la cual se enfoca en resección del intestino agangliónico distal, y anastomosis del segmento normal al recto a 1 a 2 cm del proximal a la línea pectínea. Existen diversas técnicas quirúrgicas, entre ellas se encuentra la cirugía endorrectal transabdominal (Soave), la retrorectal de Duhamel, asi como la transrectal transabdominal (Swenson). También existen los procedimientos vía transanales como el endorectal tipo Soave y el método Swenson; con resultados variables (11). El acceso endorrectal transanal es la que tiene menor riesgo de infección intrabdominal, menor adherencias, y es cosméticamente mejor (12,13).

Entre las complicaciones de la función intestinal evacuatoria en pacientes postoperados en cualquier técnica quirúrgica se encuentra la enterocolitis, incontinencia fecal y el estreñimiento persistente. Cabe mencionar que existen otras morbilidades posterior a la cirugía correctiva como dolor al momento de defecar, escoriación perianal persistente y estenosis de la anastomosis colorrectal (6,7,14). Dependiendo de la gravedad de estas, pueden realizarse re-descensos abdominoperineales (15).

Una de las escalas usadas para valorar la función intestinal evacuatoria en pacientes pediátricos es el score de Holschneider, el cual evalúa los siguientes siete aspectos: frecuencia de deposición, consistencia de las heces, pérdidas fecales "soiling", sensibilidad rectal, capacidad de retener las heces, discriminación rectal y necesidad de tratamiento médico como uso de enemas o medicamentos; cada una con puntaje de 0 a 2 que permite clasificar al paciente en las siguientes categorías: hábito intestinal normal, paciente sin limitaciones en la vida social (14 puntos), alguna limitación (10-13 puntos), marcada limitación (5-9 puntos) e incontinencia

total (entre 0 y 4 puntos) (16). Con el paso de los años se han ido validando nuevas escalas; sin embargo, gran parte son modificaciones de esta en particular o de la BFS. (16–18). El Score Holschneider tiene como objetivo evaluar los hábitos intestinales y la calidad de vida a largo plazo con respecto a la continencia fecal de pacientes que han sido sometidos a operaciones de pull-through.

A pesar de los avances técnicos en cirugía, las secuelas y sus consecuencias en los niños postoperados por enfermedad de Hirschsprung son importantes en la actualidad. Se ha demostrado, por ejemplo, que la calidad de vida se ve afectada en pacientes con mal control de la continencia fecal y estreñimiento (16,17). No existen investigación publicada sobre el seguimiento en hospitales peruanos, por lo que es importante realizarlo por la alta prevalencia de incontinencia fecal, estreñimiento y problemas de adaptación social en estudios previos (19).

Ante esto, el problema de investigación fue ¿cuáles son las características a largo plazo de la función intestinal defecatoria y su relación con los factores demográficas, patológicos y quirúrgicos en niños post operados por enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa, en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Essalud de Lima Perú (HNERM) del 2007 al 2018?

En esta línea, el objetivo general de este estudio es determinar las características a largo plazo de la función intestinal defecatoria en niños postoperados por enfermedad de Hirschsprung con ostomía previa, en el HNERM del 2007 al 2018.

Los objetivos específicos fueron relacionar el score de función intestinal con los factores demográficos, patológicos y quirúrgicos en niños postoperados por EH con colostomía previa; encontrar la relación entre la función intestinal reflejado en el estreñimiento con los factores demográficos, patológicos y quirúrgicos; conocer la relación entre la función intestinal reflejado en la enterocolitis con los factores demográficos, patológicos y quirúrgicos; y, determinar la relación entre función intestinal reflejado en el manchado con los factores demográficos, patológicos y quirúrgicos en niños postoperados por EH con colostomía previa, en el HNERM del 2007 al 2018.

Es importante considerar que en Latinoamérica existen pocos trabajos de investigación que tomen en cuenta los resultados de la continencia fecal y

complicaciones en la función evacuatoria en niños operados de EH mediante métodos de evaluación de función intestinal evacuatoria a largo plazo. En el Perú no existe ningún trabajo al respecto por lo que este estudio ayuda a llegar a un mejor entendimiento de este tipo de patología en lo referente a los resultados posterior a su manejo quirúrgico. En el HNERM, por ser un hospital de referencia nacional, se atiende un número significativo de casos de niños nacidos con EH. Los casos desde los años 2007 al 2018 han sido operados con la técnica de descenso abdominoperineal (pull-through) vía abdominal y vía transanal con cierre de colostomía en el mismo acto quirúrgico. En la práctica, al final se podría dar pautas y conocimientos para el desarrollo de guías de práctica clínica que ayuden en el manejo de las secuelas relacionadas con la continencia fecal en niños operados de EH en nuestro medio. Además, es de relevancia porque aportará conocimientos en nuestra propia realidad y así posteriormente realizar trabajos prospectivos y analíticos de dicha enfermedad en nuestro medio y tomar las medidas correctivas.

Esta investigación es viable porque se ha trabajado con pacientes tratados y operados en el servicio de cirugía general pediátrica del HNERM donde también se realizó el seguimiento postoperatorio de manejo y evaluación de la función intestinal, lo que hace factible su seguimiento por años.

Se encontraron algunas limitaciones al tratarse de un estudio cuantitativo, descriptivo y tomando en cuenta que la EH es una enfermedad rara; es decir, el número de casos por año es limitada. Dicho esto, fue difícil encontrar relaciones y generalizaciones significativas a partir de los datos encontrados, además algunos pacientes pierden su posibilidad de continuar con la condición de asegurados o viven en regiones de difícil acceso a la ciudad de Lima.

## II. MARCO TEÓRICO

#### 2.1 Antecedentes

Widyasari, en 2018, manifestó que la mayoría de los niños tratados por la EH no experimentan complicaciones. No obstante, hasta el 10% de las personas con diagnóstico de Hirschsprung puede presentar estreñimiento y hasta el 1% tiene incontinencia fecal. La enterocolitis y la perforación del colon son las complicaciones más graves relacionadas con la enfermedad y son consideradas las causas principales de mortalidad asociada a esta enfermedad. La enterocolitis ocurre en hasta 50% y es más frecuente en aquellos pacientes que presentan obstrucción intestinal e intestino agangliónico residual. La evacuación intestinal voluntaria, ausencia de manchado o soiling, el estreñimiento después del pullthrough o descenso abdominoperineal seguirán siendo los marcadores más importantes de buen resultado de la cirugía de la EH. Utilizando el score de Krickenbeck se concluye que la tasa de estreñimiento es mayor en frecuencia en pacientes que se sometieron a la técnica de descenso abdominoperineal de Soave que a Duhamel, pero el movimiento intestinal voluntario y las frecuencias de manchado o soiling es similar en ambas técnicas quirúrgicas. El riesgo de estreñimiento después del descenso abdominoperineal técnica de Soave podría aumentar por ser de género femenino. También concluyen que sería necesario estudios multicéntrico con una muestra más grande de pacientes para aclarar y confirmar los resultados (28).

Bjørnland, en 2017, destaca que un el 63 % de niños operados por EH presentó trastornos evacuatorios muchos años después de una cirugía definitiva y el control de la función intestinal fecal fue mejorando a medida que va pasando la edad, pero, en la edad adulta algunos pacientes persistieron con problemas en la evacuación intestinal. Este estudio multicéntrico concluye que en muchos aspectos el control en la defecación mejora a medida que pasa la edad de los pacientes postoperados de EH, es por eso que hay que hacer seguimiento a largo plazo incluyendo hasta la edad adulta (29).

Holschneider, en 2007, en la conferencia de Krickenbeck, propuso un score para la evaluación de los pacientes postoperados de malformación ano rectal, este score

evalúa la presencia defecación voluntaria, la capacidad de verbalizar urgencia de defecar, y si siente la urgencia de defecar, además evalúa el manchado o soiling y la presencia de estreñimiento, describiendo así el resultado funcional defecatorio. Es así que, un niño que usa enemas para tratar el estreñimiento o mantener la continencia se calificó como estreñimiento de grado 3 (resistente a la dieta y laxantes) o Soiling o manchado grado 3 (si el manchado es constante, con problema social), los participantes de la conferencia de Krickenbeck, llegaron a la conclusión que proponer una clasificación estándar en el seguimiento de los pacientes postoperados de malformación anorectal permitiría la comparación de los resultados y seguimientos estándar en los diferentes centros quirúrgicos pediátricos del mundo (30).

Suita, en 1999, presentó una escala de valoración de continencia fecal en niños post operados de enfermedad de Hirschsprung, con la técnica de Duhamel modificada, ahí el estado de evacuación se evaluó con base en los siguientes síntomas: diarrea, estreñimiento, incontinencia, y soiling. La puntuación del score de defecación fue de 2 puntos para la no presencia del síntoma, 1 si lo presenta a veces y 0 puntos para el que siempre presenta el síntoma. El total se estimó que 7 a 8 puntos eran excelentes, 5 a 6 puntos fue bueno, de 3 a 4 puntos fue regular y 0 a 2 fue pobre, al final concluyeron con la escala, que el estatus defecatorio, basado en parámetros como diarrea, estreñimiento, incontinencia y soiling, que el 95% de los pacientes tuvieron un satisfactorio status defecatoria a los 10 años de seguimiento postoperatorio (31).

En 2007, El-Sawaf comparó, a largo plazo, los resultados de la continencia fecal, entre la técnica de descenso endorectal transanal y la técnica del descenso abdominal convencional vía abdominal, utilizó un score (Stooling score) en niños mayores de 3 años de edad. Se evaluó la frecuencia, consistencia, olor de la defecación, la continencia fecal, soiling, sensibilidad a la defecación, sensibilidad de urgencia y tiempo de mantener la urgencia de defecar, la presencia de enterocolitis y uso de medicamentos para la continencia fecal. La puntuación total del score varió de 0 a 40: Excelente 0 a 10; bueno de 11 a 20; regular de 21 a 30; y de 31 a 40 pobre, al final concluyen que usando el score propuesto, determinaron que a largo plazo mostraron un mejor score en la continencia fecal en los pacientes operados con abordaje abdominal en comparación al descenso abdomino- perineal

transanal, pero el score para enterocolitis fue superior para los pacientes operados vía transanal, ellos plantean que es necesario estudiar más casos antes de llegar a una conclusión final (15).

Renjifo utilizó la clasificación de Krickenbeck para determinar los problemas de manchado, estreñimiento, en niños operados de malformación anorectal. Además, estudió los problemas sociales del niño relacionado con los problemas de continencia fecal. La defecación voluntaria se presentó en el 72% de los pacientes. Hubo manchado en el 54% y estreñimiento en el 81% de los pacientes. La defecación voluntaria fue 0% en pacientes con malformaciones del sacro, niños con trastornos neurológicos y también en los niños que tuvieron complicaciones post operatorias como dehiscencia, retracción de la anastomosis y prolapso rectal. Entre las conclusiones de este estudio esta que con el score evaluativo de Krickenbeck la defecación voluntaria se encontró en un nivel aceptable (72%) para la población general estudiada, el manchado o soiling en un nivel promedio alto del 54% y con problemas sociales en un 20% de los niños, además el estreñimiento según el evaluativo de Krickenbeck, fue muy alto en los pacientes de este estudio, por lo que se requiere, en la mayoría de los casos, el uso de laxantes y ablandadores de heces (25).

#### 2.2 Bases teóricas

#### **Enfermedad de Hirschsprung**

En 1888, Harold Hirschsprung describió los síntomas y signos de la EH. Es una malformación congénita de colon distal y se caracteriza por la ausencia en la pared intestinal del colon afectando las células ganglionares parasimpáticas de los plexo submucoso y plexo mioentérico. Esta ausencia de las células neuronales intestinales es consecuencia de la detención prematura de la migración craniocaudal de las células de la cresta neural hacia el colon, y esto ocurre entre la semana 5 a 12 de edad gestacional, Este conocimiento histopatológico da la base de la estrategia en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung en la actualidad (20,21).

Esta patología ocurre en un aproximado de 1:5000 recién nacidos vivos. El 80% de niños tienen una "zona de transición" en el recto o en el colon rectosigmoidea.

Cerca del 5 al 10% no tiene células en todo el colon e inclusive abarca la parte proximal del íleon distal (Hirschsprung a colon total). Muy rara vez se extiende la aganglionosis a todo el intestino proximal. La EH, en algunos casos, está asociado con algunos síndromes congénitos como la Trisomía 21, Síndrome de hipoventilación central congénita, Síndrome de Goldberg-Shprintzen, Síndrome de Smith-Lemli-Opitz, neurofibromatosis y casos de neuroblastoma (6,22).

En la edad neonatal se manifiestan los síntomas clínicos de estreñimiento, obstrucción intestinal en un aproximado del 80 a 90% de todos los casos de EH. En este periodo neonatal, la presentación generalmente es el retraso o la falta de la eliminación de meconio, además se presentas síntomas y signos de obstrucción intestinal distal el cual podría conllevar a presentar enterocolitis (7,8). En niños prematuros con EH, los signos más frecuentes ocurren en la etapa neonatal y los síntomas son: retardo en la eliminación de meconio (58% de casos), distensión abdominal en el 96%, vómitos biliosos 92%, enterocolitis 29%, ictericia en el 14% de un total de 27 casos de niños prematuros con enfermedad de Hirschsprung (9).

#### Características de la función intestinal

La continencia fecal se define como la capacidad de controlar voluntariamente la defecación, distinguir la calidad del contenido rectal (gas, líquido, sólido) y mantener su control nocturno (27).

La definición de la incontinencia fecal abarca encopresis y soiling, la principal diferencia entre ambos términos es la cantidad de heces perdida; sin embargo, la literatura médica los usa indistintamente (27).

Asimismo, la constipación es muy frecuente en la edad pediátrica cuando es severa, tiene una morbilidad significativa. En el recién nacido, el estreñimiento es definido como, imposibilidad de evacuar meconio en 48 horas y distensión abdominal, pero en lactante y niños mayores se considera como el paso poco frecuente -mayor de 3 veces por semana- y aumento de la consistencia de las deposiciones. Solo un grupo de pacientes con estreñimiento tiene problemas mayores y, de este subconjunto, solo un menor porcentaje tiene la EH (12).

El hábito defecatorio puede ser evaluado mediante el score de Holschneider, la cual

consta de 7 parámetros.

1. Defecación: Frecuencia

2. Defecación: Consistencia

3. Soiling

4. Sensación Rectal

5. Capacidad para mantener o no realizar deposición. ( Ability to hold back

defecation)

6. Discriminación entre heces formadas, sueltas o gas

7. Necesidad de Terapia (Enemas, medicamentos, uso de pañales)

Sobre los resultados de la función intestinal evacuatoria en pacientes operados de

EH existe variada información.

Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung

Las técnicas de uso en la actualidad en general es el descenso abdomino perineal

endorectal completamente transanal (TEPT), o el descenso transanal en

combinación con movilización colónica vía abdominal, que puede ser con ayuda

laparoscópica o movilización transabdominal vía laparotomía, y en caso de que

tenga ostoma se realiza conjuntamente el cierre del estoma (19).

El TEPT es ampliamente usado a nivel mundial desde que fue publicado por De la

Torre Mondragon en 1988 (32), y esto es debido a que no requiere disección

intrabdominal, dejando la laparatomia y la laparoscopia; además, hay menos riesgo

de infección intrabdominal, menor adherencias y es cosméticamente mejor (12,13).

Características a largo plazo de la función intestinal en pacientes

postoperados de enfermedad de Hirschsprung

Las complicaciones funcionales más frecuentes se dividen en dos categorías:

enterocolitis recurrentes postoperatoria y estreñimiento persistente. Existen otras

9

complicaciones a largo plazo de la función intestinal como dolor al momento de defecar, escoriación perianal persistente y estenosis de la anastomosis colorectal. En casos de estenosis en la zona de anastomosis colorectal se procede a un programa de dilatación anal. Esta maniobra previene el estreñimiento y enterocolitis asociada a la presencia de estenosis de la anastomosis. La escoriación perianal también es una complicación frecuente en los pacientes postoperados de EH (6,7,14).

A veces estos síntomas pueden conllevar a re-operaciones, re descensos abdominoperineales y las causas se dan por síntomas de obstrucción intestinal funcional persistentes - estreñimiento y distensión abdominal- y también por enterocolitis recurrente intratable (15,32).

No existe aún una definición precisa de la enterocolitis, por lo tanto, existe una amplia variación en la incidencia de esta complicación por EH después de la operación con estimaciones que van del 17% al 50% (14,33).

#### 2.3 Definición de términos

**Enfermedad de Hirschsprung**: Es una anormalidad congénita del sistema nervioso entérico caracterizado por aganglionosis intestinal distal con afectación proximal variable en los plexos submucosos y plexo mientérico del intestino distal.

Función o movimiento intestinal evacuatoria: Es la capacidad de sentir la urgencia para defecar y la capacidad para mantener el movimiento intestinal defecatorio.

**Soiling:** Fugas de pequeñas cantidades de heces entre movimiento intestinal defecatorio normal el cual requiere un cambio de ropa interior o de pañales manchados (13,23).

**Constipación**: Deposiciones de consistencia indurada y con frecuencia cada 3 o más días (24). El estreñimiento en la infancia se caracteriza por una baja frecuencia de defecación en combinación con una pérdida involuntaria de heces –encopresis, deposiciones de grandes cantidades de heces, postura retentiva o defecación dura ya menudo dolorosa (14,25).

**Enterocolitis:** Puede ocurrir antes y después de realizada la cirugía final por enfermedad de Hirschsprung, las características clínicas son generales y se caracterizan por fiebre, distensión abdominal, diarrea líquida y maloliente, leucocitosis, existiendo una variación amplia en la presentación clínica (12,26).

Por ser un estudio no analítico no se consideró hipótesis en este estudio de investigación.

## III. METODOLOGÍA

# Tipo y diseño del estudio

**Tipo:** Estudio de enfoque cuantitativo, de tipo observacional porque no se manipulo variables, descriptivo porque se investigó un solo grupo, retrospectivo y longitudinal.

**Diseño:** Estudio de cohorte único , observacional , donde describimos las carcateristicas clínicas , la variables a largo plazo del Score Holschneider se evaluaron dede la cirugía del descenso hasta la consulta final para determinar el puntaje respectivo de los pacientes que fueron atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del HNERM durante el tiempo necesario para completar el tamaño de muestra calculado.

#### Diseño muestral

**Población universo:** Conjunto de pacientes que fueron atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del HNERM durante el periodo comprendido entre el 01 de enero de 2007 hasta el 31 de diciembre del 2018.

**Población de estudio:** Todos los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa que fueron atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del HNERM durante el periodo comprendido entre el 01 de enero de 2007 hasta el 31 de diciembre del 2018.

Tamaño de la población de estudio: La muestra fue calculada con el software del Instituto del Mar. Esta se calculó considerando el estudio de El-Sawaf (15) y aceptando un riesgo alfa de 0.05 y un riesgo beta de 0.2 en un contraste bilateral donde se precisan 19 sujetos para detectar una diferencia igual o superior a 0.5. Se asume que la proporción en el grupo de referencia es del 0.01. Se estimó una tasa de pérdidas de seguimiento del 10%.

La selección de la muestra fue no probabilística y por conveniencia.

Los criterios de inclusión fueron los siguientes:

Edad mínima de evaluación de 03 años de edad.

- Historia clínica completa
- Tener un mínimo de 01 año de evolución desde la cirugía de descenso definitiva realizada.
- Ser portadores de colostomía o ileostomía previa antes de la cirugía final.

Los criterios de exclusión fueron los siguientes:

 Morbilidad asociada diagnosticada previamente: enfermedad estructural, endocrina o enfermedad metabólica.

Procedimiento de recolección de datos: Se aplicó una ficha de recolección de datos diseñada en base al score de función intestinal evacuatoria "Clinical Criteria Scores From Holschneider" para los fines del estudio, con la cual se seleccionaron las historias clínicas de los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión. Se utilizó los códigos ICD-10 (Clasificación estadística internacional de enfermedades y problemas de salud relacionados, 10ª revisión) (P43.1: Enfermedad de Hirschsprung) en la base de datos del HNERM, para identificar a los pacientes diagnosticados con la EH.

Procesamiento y análisis de datos: Los datos obtenidos durante la investigación, por medio de la ficha de recolección de datos diseñada para los fines del estudio, se vaciaron a una hoja de Microsoft Excel 2019 y se procesaron a través del programa estadístico SPSS de IBM™ versión 26.0 en español para Windows de la facultad de medicina humana de la Universidad San Martin de Porres. Se estudiaron las variables a través de la estadística descriptiva e inferencial.

Las variables cualitativas se presentan en número de casos (n) y sus porcentajes (%), las variables continuas se presentan en promedios ± desviación estándar (X ± DE).

Se buscó la relación entre variables cuantitativas y ordinales como funcionalidad intestinal y edad en que se realizó cirugía definitiva, función intestinal y edad en que se realizó el último control postoperatorio. Se utilizó pruebas no paramétricas de asociación de Spearman con una confiabilidad del 95%. En la relación de variables cualitativas como sexo y tipo de enfermedad de Hirschsprung según su longitud de

aganglionosis, se utilizó la prueba de Fisher y para cuantitativas como edad en ambos grupos no paramétricas.

Todas estas pruebas se usaron con una confiabilidad del 95% y con la finalidad de generar hipótesis.

Aspectos éticos: Se dio prioridad al mantenimiento de la privacidad, confidencialidad y anonimato de las historias clínicas de los pacientes, con previa firma del consentimiento informado por el padre y/o tutor del paciente, todo ello basado en la declaración de Helsinki y con los respectivos permisos de la oficina de capacitación y docencia e investigación del HNERM. Los resultados del presente trabajo fueron utilizados únicamente para fines de la investigación. El autor del presente trabajo no presenta ningún tipo de conflicto de intereses.

#### IV. RESULTADOS

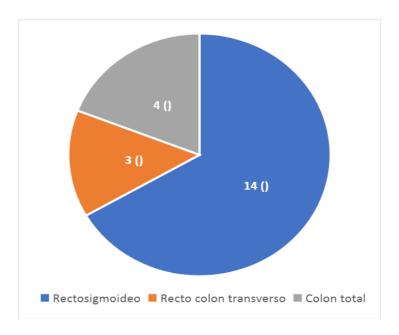
De los 21 pacientes postoperados de descenso abdomino perineal vía abdominal y transanal técnica de Soave y Swenson con colostomía o ileostomía, 16 (76.2%) fueron de sexo masculino y 5 (23.8%) fueron del sexo femenino. La edad de los pacientes cuando se realizó la cirugía final (descenso abdomino perineal combinada vía transanal y vía abdominal con cierre de colostomía) tuvo una mediana de 1.8 años y el tiempo de seguimiento tuvo una media de 6.7±3.1 años con un intervalo de seguimiento de 1 año hasta 13 años. La media de la edad actual es 9±4 años (Tabla 1).

**Tabla 1.** Características de los pacientes pediátricos operados de enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HNERM, desde 2007 a 2018 (n=21)

Variables	Prom ± DE; Me (RIQ)	IC95%; min-max	Valor p
Edad actual (años)	9±4	7 a 11	>0.05
Edad cirugía descenso abdomino perineal (años)	1.8 (2.4)	0.4 a 7	<0.01*
Número de cirugías previas a cirugía final	2(2)	1 a 8	<0.05*
Tiempo de seguimiento (años)	6.7 ± 3.1	5.3 a 8.1	>0.05

<sup>\*</sup>Se rechaza la hipótesis nula de normalidad

De la totalidad de pacientes, solo uno presentó antecedente familiar de primer grado con la enfermedad de Hirschsprung de segmento corto. La extensión de la enfermedad de Hirschsprung en el rectosigmoide (14 pacientes) predominó sobre las demás (figura 1).



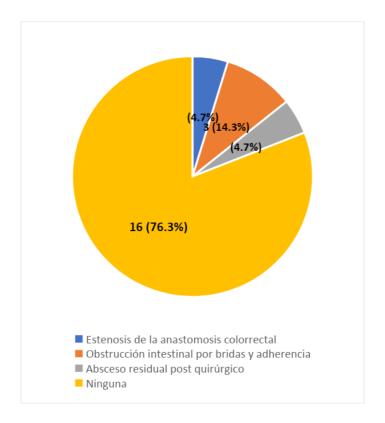
**Figura 1.** Extensión de la enfermedad de Hirschsprung en los pacientes pediátricos operados de enfermedad de Hirschsprung con ostomía previa atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HNERM del 2007 a 2018

El 81% (17) de los pacientes iniciaron los síntomas en la etapa neonatal con retardo de la eliminación de meconio, sepsis, obstrucción intestinal, 04 pacientes presentaron los síntomas entre los 2 meses a 6 meses de edad. Cabe resaltar que todos los pacientes tuvieron al menos una cirugía abdominal previa con colostomía o ileostomía antes de realizar la cirugía definitiva, con un promedio 3 cirugías y un rango de 1-8 cirugías previas.



Figura 2. Seguimiento de los pacientes pediátricos operados de enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HNERM del 2007 a 2018

Las enfermedades asociadas, del total de 21 pacientes el 29% presentaron alguna patología asociada tales como la criptorquidia en 1 paciente, 2 con hernia inguinal indirecta, 1 con proteinuria aislada mínima, 1 con doble sistema pielocalicial y 1 paciente gemelar pretérmino. Solo 5 (23.8%) pacientes presentaron complicaciones quirúrgicas post cirugía de descenso abdominoperineal final mientras que el resto no presentó ninguna complicación (figura 3).



**Figura 3.** Complicaciones quirúrgicas postcirugía de descenso abdominoperineal final en los pacientes pediátricos operados de enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HNERM del 2007 a 2018.

Del SCORE de función intestinal Holschneider, 19 (90.5%) tuvieron una función intestinal de buena a normal y 2 (9.5%) una función regular, ningún paciente de nuestra tuvo puntaje 0 a 4 del score. Las puntuaciones tuvieron una Me (RIQ): 11 (3) con una distribución normal del análisis cruzado con chi2 y OR del SCORE de función evacuatoria intestinal y sexo, enfermedades asociadas, la extensión de la enfermedad, complicaciones quirúrgicas postoperatorias y número de cirugías previas no mostraron diferencias significativas (Tabla 2).

**Tabla 2.** Relación entre el SCORE de función intestinal y las características clínicas de los pacientes pediátricos operados de enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HNERM del 2007 a 2018

	SCORE						
	Regular		Bueno o normal		Total		p
	n.°	%	n.°	%	n.°	%	
Sexo							
Masculino	2	100%	14	73.7%	16	76.2%	0.4
Femenino	0	0%	5	26.3%	5	23.8%	0.4
Número de cirugías previas							
≤2	1	50%	11	57.9%	12	57.1%	0.83
>3	1	50%	8	42.1%	9	42.9%	0.00
Tiempo de seguimiento							
≤7	2	100%	12	63.2%	14	66.7%	0.3
>8	0	0%	7	36.8%	7	33. %	0.0
Extensión de la enfermedad							
Segmento largo*	1	50%	6	31.6%	7	33.3%	0.0
Rectosigmoideo	1	50%	13	68.4%	14	66.7%	0.6
Enfermedades asociadas							
No	2	100%	12	63.2%	14	66.7%	0.29
Si	0	0%	7	36.8%	7	33.3%	0.29
Complicaciones Quirúrgicas							
No	1	50%	15	78.9%	16	76.2%	0.4
Si	1	50%	4	21.1%	5	23.8%	0.4

<sup>\*</sup>Extensión de la enfermedad. Segmento largo incluye a 04 EH a colon total y 03 EH a segmento largo

En relación a las complicaciones postoperatorias funcionales, el estreñimiento fue segunda complicación funcional más frecuente. En efecto, se presentó esta complicación en 8 de 21 pacientes de los cuales 7 (87.5%) fueron sexo masculino, 3 (37.5%) presentaban enfermedades asociadas, 6 (75%) tuvieron una extensión de la enfermedad de Hirschsprung del tipo rectosigmoideo, 4 (50%) presentaron complicaciones postoperatorias de la cirugía final, 6 (75%) tuvieron 2 o menos

cirugías previas y 6 (75%) tuvieron un seguimiento menor o igual a 7 años (tabla 3).

Se realizaron análisis cruzados con chi2 y OR, entre el estreñimiento y enfermedades asociadas, sexo, extensión de la enfermedad, numero de cirugías previas y años de seguimiento después de la cirugía final y no se encontró asociación significativa entre las variables en mención a excepción de la presencia de complicaciones quirúrgicas postoperatorias (Chi2 4.9, p=0.03).

**Tabla 3.** Relación entre el estreñimiento y las características clínicas de los pacientes pediátricos operados de enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HNERM del 2007 a 2018

	Estreñin	Estreñimiento			0D (IC 0E)()
	NO	SÍ	Total	Р	0R (IC 95%)
Sexo					
MASCULINO	9	7	16 (76.2%)	0.3	OD 0 20 (100F8)
FEMENINO	4	1	5 (23.8%)		OR 0.32 (IC95% 0.03-3.6)
Enfermedades asociadas					
NO	9	5	14 (66.7%)	0.7	OD 4.4 (IO059/ 0.0.0.C)
SI	4	3	7 (33.3)		OR 1.4 (IC95% 0.2-8.6)
Extensión de la enfermedad					
SEGMENTO LARGO	5	2	7 (33.3)	0.5	OR 1.9 (IC95% 0.3-13.2)
RECTOSIGMOIDEO	8	6	14 (66.7%)		OR 1.9 (1093 % 0.3-13.2)
Complicaciones quirúrgicas postope	ratorias				
NO	12	4	16 (76.2%)	0.03	OD 12 (ICO59/ 1.0.141.2)
SI	1	4	5 (23.8%)		OR 12 (IC95% 1.0-141.3)
Número de cirugías previas					
≤2	6	6	12 (57.1%)	0.2	OD 0.2 (ICOE0/ 0.04.4.0)
>3	7	2	9 (42.9%)		OR 0.3 (IC95% 0.04-1.9)
Seguimiento (años)					
≤7	8	6	14 (66.7%)	0.5	
>8	5	2	7 (33.3%)		OR 0.5 (IC95% 0.07-3.8)

<sup>\*</sup>Extensión de la enfermedad. Segmento largo incluye a 04 EH a colon total y 03 EH a segmento largo

En cuanto a la presencia de enterocolitis, se presentó en 5 (23.8%) pacientes de los cuales, 3 casos fueron probable enterocolitis y requirieron antibiótico vía oral no hospitalizados, 2 clínicamente comprobado y requirieron irrigación y tratamiento antibiótico, ninguno tuvo recurrencia de enterocolitis durante los años de seguimiento. Además, 3 fueron hombres (60%), 4 (80%) no tuvieron alguna enfermedad asociada previa, 1 (20%) presentó extensión de la EH de segmento largo y 1 presentó EH a colon total; 3 (60%) presentaron complicaciones postoperatorias de la cirugía final, 2 (60%) tuvieron 2 o menos cirugías previas y 3 (60%) tuvieron un seguimiento mayor a 8 años (tabla 4). Se realizó análisis cruzados con chi2 y OR; sin embargo, no se encontró asociación significativa entre la complicación Enterocolitis asociada a EH y las variables masculino, femenino, enfermedades asociadas, extensión de la enfermedad, número de cirugías previas y años de seguimiento después de la cirugía final.

**Tabla 4.** Relación entre el Enterocolitis Asociado a Enfermedad de Hirschsprung y las características clínicas de los pacientes pediátricos operados de enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HNERM del 2007 a 2018

	Enterod	olitis	Total	Р	00 (10 050/)
	NO	SÍ	_ Iotai	Р	0R (IC 95%)
Sexo					
masculino	13	3	16 (76.2%)	0.3	OD 0.0 (10059/ 0.2.05.7)
femenino	3	2	5 (23.8%)		OR 2.9 (IC95% 0.3-25.7)
Enfermedades asociadas					
no	10	4	14 (66.7%)	0.47	OD 0.4 (ICOF0) 0.04.4.7)
SÍ	6	1	7 (33.3)		OR 0.4 (IC95% 0.04-4.7)
Extensión de la enfermedad					
segmento largo	5	2	7 (33.3)	0.72	OD 0.7 (10059/ 0.00 F.4)
rectosigmoideo	11	3	14 (66.7%)		OR 0.7 (IC95% 0.09-5.4)
Complicaciones quirúrgicas postopo	eratorias				
no	13	3	16 (76.2%)	0.33	OD 0.0 (100c0) 0.0 cc z)
sí	3	2	5 (23.8%)		OR 2.9 (IC95% 0.3-25.7)

Número de cirugías previas

≤2	9	3	12 (57.1%)	0.8	OD 0.96 (ICOE)/ 0.1.6.6\
>3	7	2	9 (42.9%)		OR 0.86 (IC95% 0.1-6.6)
Seguimiento (años)					
≤7	12	2	14 (66.7%)	0.15	
>8	4	3	7 (33.3%)		4.5 (IC95% 0.5-37.4)

<sup>\*</sup>Extensión de la enfermedad. Segmento largo incluye a 04 EH a colon total y 03 EH a segmento largo

La complicación funcional más frecuente fue el manchado o soiling se presentó en 14 (66.6%) pacientes; 13 de ellos presentaron manchado muy esporádico 1 vez por semana solo en ocasiones de estrés y sólo un paciente restante presentó manchado con una frecuencia, de 3 a 5 veces por semana. Este paciente fue uno de los que presentó EH a colon total y con cirugía previas de Miotomia amplia transanal que produjo daño del canal anal. De estos 14 pacientes, 10 (71.4%) eran hombres, 8 (57.1%) no presentaron enfermedades asociadas previas, 8 (57.1%) tuvieron una extensión de la enfermedad de Hirschsprung en el segmento rectosigmoideo, 11 (78.6%) presentaron complicaciones postoperatorias de la cirugía final, 7 (50%) tuvieron 2 o menos cirugías previas y 11 (78.6%) tuvieron un seguimiento menor igual a 7 años (78.6%) . Se realizaron análisis cruzados con chi2 y OR; sin embargo, no se encontró asociación significativa (tabla 5).

**Tabla 5.** Relación entre el MANCHADO O SOILING y las características clínicas de los pacientes pediátricos operados de enfermedad de Hirschsprung con colostomía previa atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del HNERM del 2007 a 2018

	Soiling o N	Soiling o Manchado		В	OD (IC 05%)	
	NO	SÍ	Total	Р	0R (IC 95%)	
Sexo						
masculino	6	10	16 (76.2%)	0.5	OD 0.4 (1005%) 0.0 00.0)	
femenino	1	4	5 (23.8%)		OR 2.4 (IC95% 0.2-26.8)	
Enfermedades asociadas						
no	6	8	14 (66.7%)	0.20		
sí	1	6	7 (33.3)		OR 4.5 (IC95% 0.4-47.9)	

seg	mento largo	1	6	7 (33.3)	0.20	OR 0.2 (IC95% 0.02-2.4)
rect	osigmoideo	6	8	14 (66.7%)		OR 0.2 (1095% 0.02-2.4)
Complicacione	es quirúrgicas postoperatorias					
	no	5	11	16 (76.2%)	0.72	0.7 (10059/ 0.00 5.4)
	sí	2	3	5 (23.8%)		0.7 (IC95% 0.08-5.4)
Número de cirugías previas						
	≤2	5	7	12 (57.1%)	0.40	0.5 (10050), 0.4.47.5)
	>3	2	7	9 (42.9%)		2.5 (IC95% 0.4-17.5)
Seguimiento (a	iños)					
	≤7	3	11	14 (66.7%)	0.10	
	>8	4	3	7 (33.3%)		0.2 (IC95% 0.003-1.5)

<sup>\*</sup>Extensión de la enfermedad. Segmento largo incluye a 04 EH a colon total y 03 EH a segmento largo

# V. DISCUSIÓN

La EH es una patología de origen congénito de infrecuente presencia en los servicios de cirugía infantil de la mayoría hospitales y cuyo manejo integral y multidisciplinario constituye siempre un reto para el cirujano pediátrico colorrectal. A través de los años se han utilizado varias técnicas de abordaje para tratar la EH. Se ha descrito complicaciones posoperatorias tanto quirúrgicas como funcionales. No obstante, la mayoría de la literatura de EH carece de un seguimiento a largo plazo y no evalúan la eficacia de la cirugías realizadas, tampoco muestran el resultado funcional a largo plazo ni la calidad de vida de los pacientes (34). En presente estudio los problemas a largo plazo funcionales fueron estreñimiento, Soiling o ensuciamiento fecal y enterocolitis asociada a EH.

En el hospital en estudio se tuvo un promedio de 2 casos por año, por lo que se considera una patología infrecuente que requiere un centro de alta especialización donde sean derivados estos pacientes para un tratamiento adecuado e integral. Además, ha de requerir un seguimiento de cada caso por muchos años. Hay investigaciones que reportan que el estreñimiento mejora a través de los años en los niños; no obstante, la frecuencia de soiling o ensuciamiento no mejora (35).

La edad de la intervención quirúrgica definitiva de nuestro trabajo es de 1.8 años se consideró en el estudio solo a niños portadoreres de colostomía o ileostomía con cirugías previas como laparotomía exploratoria, obstrucción intestinal, biopsia de colon, absceso residuales, etc. A pesar de ello, el promedio de edad de la intervención fue menor que el de un trabajo de Uruguay con 2.2 años (36), de Cuba con 3 años (37) y de China con 2.5 años (38). La cirugía de descenso se realiza a edades tempranas de acuerdo a la literatura, en nuestro trabajo la mediana fue de 1.8 (2.4) años mientras que en otros estudios la edad promedio fue de 2.2 años (36), 1 año (39), 2.21 a 2.59 años (40), 0.58 a 2.2 años (18). Por otro lado, nuestro promedio de tiempo de seguimiento de 6.7 años fue mayor comparado con el de Cuba con 1.3 años (37), con el de Noruega con 5.7 años (41) y el de Egipto con 3.6 años (42). El predominio del sexo masculino se asemeja a los resultados de diferentes artículos (36–39,41,42) y relación de 3.2:1 hombre: mujer, igual proporción a varios estudios previos (43).

La mayoría inició los sintómas en la etapa neonatal y de acuerdo a la extensión de la enfermedad hubo predominio de la variedad rectosigmoidea (14 casos) al igual que en otros artículos revisados (38,39). Enfermedad de Hirschsprung a colon total fueron 4/21 casos, de estas 03 tuvieron una buen control de la función evacuatoria intestinal con un score de normal-bueno y 01 puntaje regular con manejo terapéutico medico sin problemas sociales.

Las complicaciones quirúrgicas postoperatorias observadas después del procedimiento quirúrgico fueron de un 23.7%. Se encontró 1 caso de estenosis de la anastomosis, 3 casos de obstrucción intestinal y 1 caso de absceso residual, frecuencias parecidas a lo publicado en un estudio multicéntrico donde publican un porcentaje de 34% de complicaciones tardías postoperatoria; no se presentó infección de la herida operatoria, necrosis del colon descendido, ni falla de sutura como en otros estudios (36,38,39,41,42)

Agrupamos las categorías de función intestinal en dos (i) regular y (ii) bueno a normal o exelente, según el score de Holschneider. En el grupo de puntaje regular hubieron 02 pacientes, el grupo de pacientes que se catalogaron de bueno a normal 19 de 21 y de ellos el 68.4% (13 casos) fueron del grupo de EH de tipo rectosigmoideo frente a 31.6% (6 pacientes) de tipo segmento largo. Estos resultados no se alejan de otros análisis que muestran una función intestinal, según escala de Holschneider, de excelente a buena como característica dominante en pacientes con intervenciones quirúrgicas para la enfermedad de Hirschsprung (18). Esta puntuación puede alterarse ya sea en pacientes postoperados por Malformación anorrectal según el tipo o en EH dependiendo del segmento intestinal afectado, la variación ocurre en cuestionarios de Holschneider y también en las de Rintala y Krickenbeck (44, 45).

Las complicaciones funcionales gastrointestinales tuvieron una prevalencia semejante a otros estudios. Dentro de ellas, el soiling o manchado se presentó con mayor frecuencia en 14 de 21 pacientes (66.6%), en contraste con estudios anteriores donde se reportaron del 20% - 67% (18,46,47), 13/14 pacientes presentaron manchado esporádico 1 vez por semana o solo en situaciones de stress que no les producía problemas sociales y no requerían ningún tratamiento, situación parecida a la de un estudio llevado a cabo en Inglaterra e Irlanda donde el 40% de los pacientes presentó manchado esporádico 1-2 veces por semana y el

28% todos los días pero en ambos casos sin causarles problemas sociales (46). En cuanto al estreñimiento, se encontró una prevalencia del 38%, la cual es superior a lo encontrado en la población adolescente y adulta con un 12 y 19% respectivamente (48,49) y también superior a otros estudios reportados en niños (18), de los pacientes con estreñimiento requieren tratamiento con laxantes 04 pacientes de ellos 01 requiere laxantes más enemas y 04 solo estreñimiento ocasional manejados con éxito con dieta y esporádicamente enemas o laxantes. La asociación de Estreñimiento con complicaciones postoperatorias quirúrgicas como obstrucción intestinal (3 casos), estenosis de la anastomosis e infección del sitio quirúrgico (p< 0.05) se explicaría que estos niños tuvieron cirugías previas abdominales de laparotomías, obstrucción intestinal previas, ileostomías, colostomías y abscesos residuales lo cuales serían factores de riesgo para el desarrollo de cuadros de obstrucción intestinal postoperatoria.

De igual manera, la prevalencia de enterocolitis en nuestro estudio fue de 23.8% de la totalidad de los casos el cual es igual a otros estudios .El diagnóstico de Enterocolitis es aún un desafío y tiene una gran variabilidad en la definición; por ello, la incidencia notificada de enterocolitis postoperatoria asociada a EH varía ampliamente, oscilando entre el 6 y el 60% antes de la cirugía de extracción definitiva y entre el 25 y el 37% después de la cirugía (50,51). Si bien todos los pacientes con EH tienen riesgo de HAEC, varias características parecen estar asociadas con un mayor riesgo. Estos incluyen síndrome de Down, aganglionosis de segmento largo, HAEC previa y obstrucción por cualquier causa. En nuestra serie tenemos 04 pacientes con EH a colon total los cuales también es un factor de riesgo para presentar Enterocolitis asociada a EH (8).

Las prevalencias de complicaciones funcionales encontradas en los niños atendidos en el HNERM son semejantes a los estudios anteriores. Lo más importante es que solo 2 de 21 niños tienen un score regular, que les da una vida social aceptable; el resto de niños no tienen problemas de continencia y/o enterocolitis persistente que afecten su calidad de vida.

La principal limitación que presentó el trabajo fue el pequeño tamaño de muestra debido a la poca frecuencia de operaciones de pacientes pediátricos por EH. Esta

es una enfermedad inusual y dificulta llegar al mínimo de tamaño de muestra (30 pacientes). Por la misma razón, no hubo diferencias significativas entre las variables.

#### VI. CONCLUSIONES

Al evaluar la función evacuatoria intestinal con el SCORE de Holschneider en pacientes post operados de descenso abdomino perineal con EH con antecedente de cirugías abdominales previas y con colostomía la función evacuatoria voluntaria estuvo normal y buena en el 90.5% de los casos.

La función evacuatoria normal y buena no tuvo relación con ser masculino o femenino, enfermedades asociadas, la extensión de la enfermedad, complicaciones quirúrgicas postoperatorias y número de cirugías previas.

La complicación funcional soiling o manchado se encontró en 66.6 % de los casos, siendo un hallazgo frecuente, de estos el 93% fue un manchado único por semana o esporádico, que no produce problemas sociales. Esta complicación no tuvo relación con enfermedades asociadas, sexo, la extensión de la enfermedad, complicaciones quirúrgicas postoperatorias y número de cirugías previas.

El estreñimiento ocurrió en 8 de 21 pacientes y tuvo una relación significativa con el antecedente de complicaciones postoperatoria como estenosis de la anastomosis, obstrucción por bridas y adherencias e infección del sitio quirúrgico.

La enterocolitis presentó una incidencia del 23.8% siendo una prevalencia media a la presentada en el ámbito mundial. La enterocolitis no tuvo relación estadísticamente significativa con la edad de la cirugía realizada, enfermedades asociadas, sexo, la extensión de la enfermedad, complicaciones quirúrgicas postoperatorias y número de cirugías previas.

#### VII. RECOMENDACIONES

Se recomienda continuar con la evaluación de pacientes y esperar el tiempo necesario para estudiar más casos y asi tener conclusiones antes de llegar a una conclusión final.

Aplicar evaluación y seguimiento de pacientes con investigaciones prospectivas de los casos nuevos y determinar el grado de función intestinal en los pacientes con problemas congénitos colorectales.

Se recomienda evaluar la función evacuatoria intestinal con el SCORE de Holschneider en pacientes post operados de descenso abdomino perineal con EH

Desarrollar capacitación multidisciplinaria en los hospitales del país para que haya consenso en el manejo de problemas de diagnóstico, manejo inicial y de continencia fecal post reparación quirúrgica de la EH.

Se deben crear centros especializados en el país donde se derivan los pacientes con EH.

En la práctica, desarrolar guías de práctica clínica que ayuden en el manejo de las secuelas relacionadas con la continencia fecal, hábitos intestinales y la calidad de vida a largo plazo de pacientes que han sido sometidos a operaciones de pull-through en niños operados de EH.

# **FUENTES DE INFORMACIÓN**

- Lorente-Ros M, Andrés AM, Sánchez-Galán A, Amiñoso C, García S, Lapunzina P, et al. Nuevas mutaciones asociadas a la enfermedad de Hirschsprung. An Pediatría[Internet]. 2020 Oct [citado 11 ene 2021] 1;93(4):222–7. disponible en https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31983649/
- Arriagada MP, Alfaro G, Rostion CG. Revisión: Enfermedad de Hirschsprung. Rev Pediatría Electrónica [Internet]. 2008; [citado 11 ene 2021] 5(1). Disponible en: https://www.revistapediatria.cl/volumenes/2008/vol5num1/pdf/ENFERMEDAD %20DE%20HIRSCHPRUNG.pdf
- Das K, Mohanty S. Hirschsprung Disease Current Diagnosis and Management. Indian J Pediatr [Internet]. 2017 Aug [Citado 09 dic 2020];84(8):618–23. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28600660/
- 4. Alcocer-Sánchez E, Pérez y López N, Fernández-Álvarez J, Zárate-Osorno A. Enfermedad de Hirschsprung como causa rara de estreñimiento refractario en un paciente adulto. Rev Gastroenterol México [Internet]. 2019 Apr [Citado 16 nov 2020] 1;84(2):253–4. Disponible en: http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es-enfermedad-hirschsprung-como-causa-rara-articulo-S0375090618300508
- García B. C, Fantobal R. A. Caso clínico-radiológico para diagnóstico. Rev Chil Pediatría [Internet]. 2002 Sep [Citado 14 feb 2019];73(5):500–3. Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0370-41062002000500009
- 6. Giuliani S, Betalli P, Narciso A, Grandi F, Midrio P, Mognato G, et al. Outcome comparison among laparoscopic Duhamel, laparotomic Duhamel, and transanal endorectal pull-through: a single-center, 18-year experience. J Laparoendosc Adv Surg Tech A [Internet]. 2011 Nov [Citado 14 feb 2019];21(9):859–63. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21854203/
- 7. De Lorijn F, Kremer LCM, Reitsma JB, Benninga MA. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review. J Pediatr Gastroenterol Nutr.[Internet] 2006 May [Citado 14 feb 2019];42(5):496–505.Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16707970/
- 8. Dasgupta R, Langer JC. Evaluation and management of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease in a child. J Pediatr Gastroenterol Nutr. [Internet] 2008 Jan [Citado 23 mar 2019] ;46(1):13–9. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18162828/
- 9. Downey EC, Hughes E, Putnam AR, Baskin HJ, Rollins MD. Hirschsprung disease in the premature newborn: a population based study and 40-year

- single center experience. J Pediatr Surg.[Internet] 2015 Jan [Citado 26 mar 2019];50(1):123–5. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25598107/
- Jiao C-L, Chen X-Y, Feng J-X. Novel Insights into the Pathogenesis of Hirschsprung's-associated Enterocolitis. Chin Med J (Engl).[Internet] 2016 Jun [Citado 07 abr 2019];129(12):1491–7. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4910376/
- Mao Y-Z, Tang S-T, Li S. Duhamel operation vs. transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. J Pediatr Surg. [Internet] 2018 Sep [Citado 27 abr 2019];53(9):1710–5. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29137805/
- Van den Berg MM, Bongers MEJ, Voskuijl WP, Benninga MA. No role for increased rectal compliance in pediatric functional constipation. Gastroenterology. [Internet] 2009 Dec [Citado 17 may 2019];137(6):1963–9. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19699738/
- 13. Bhatiav P, Joshi SR, Ramji J, Bachani M, Uttarwar A. Single Stage Transanal Pull-Through for Hirschsprung's Disease in Neonates: Our Early Experience. J Neonatal Surg. [Internet] 2013 Oct [Citado 09 dic 2020];2(4):39. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26023459/
- Di Lorenzo C, Benninga MA. Pathophysiology of pediatric fecal incontinence. Gastroenterology. [Internet] 2004 Jan [Citado 09 dic 2020];126(1 Suppl 1):S33-40. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14978636/
- 15. El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, Coran AG, Teitelbaum DH. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. [Internet] 2007 Jan [Citado 16 dic 2020];42(1):41–7; discussion 47. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17208539/
- 16. Estors Sastre B, Bragagnini Rodríguez P, Fernández Atúan R, González Martínez-Pardo N, Elías Pollina J. Valoración clínica de la incotinencia fecal en pacientes intervenios de malformación anorrectal. Cir Pediátrica. [Internet] 2015 [Citado 14 jun 2020];28(1):15–20. Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2015\_28-1\_15-20.pdf
- 17. Loguetti Mathias A, Aoun Tannuri AC, Elisei Ferreira MA, Santos MM, Tannuri U. Validation of questionnaires to assess quality of life related to fecal incontinence in children with anorectal malformations and Hirschsprung's disease. Rev Paul Pediatr. [Internet] 2016 [Citado 19 jun 2020];34(1):99–105. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4795728/
- Dai Y, Deng Y, Lin Y, Ouyang R, Li L. Long-term outcomes and quality of life of patients with Hirschsprung disease: a systematic review and meta-analysis. BMC Gastroenterol. [Internet] 2020 Mar [Citado 01 feb 2021];20(1):67. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32164539/

- 19. Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease. Semin Pediatr Surg. [Internet] 2012 Nov [Citado 08 nov 2020];21(4):336–43. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22985839/
- Khazdouz M, Sezavar M, Imani B, Akhavan H, Babapour A, Khademi G. Clinical outcome and bowel function after surgical treatment in Hirschsprung's disease. Afr J Paediatr Surg AJPS. [Internet] 2015 Jun [Citado 25 nov 2020];12(2):143–7. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26168755/
- 21. De la Torre-Mondragón L. Enfermedad de Hirschsprung. Mitos y realidades a 120 años de su descripción. Acta Pediátrica México. [Internet] 2008 [Citado 17 may 2020];29(3):139–46. Disponible en: https://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2008/apm083c.pdf
- 22. Langer J. Hirschsprung Disease. In: Holcomb III G, Murphy J, Ostlie D, Editors. Ashcraft's Pediatric Surgery. Elsevier Inc; 2014. p. 474–91.
- 23. Levitt MA, Peña A. Pediatric fecal incontinence: a surgeon's perspective. Pediatr Rev. [Internet] 2010 Mar [Citado 06 jul 2020];31(3):91–101. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20194901/
- 24. Lima M, Reinberg O. Neonatal Surgery Contemporary Strategies from Fetal Life to the First Year of Age. 1st ed. Springer International Publishing;2019. 311–321 p.
- 25. Rengifo Vela JA. Continencia fecal posquirúrgica según valoración de Krickenbeck en malformación anorrectal. Hospital Santa Rosa, 2001 2010 [Internet] [Para optar el título de especialistas en cirugía pediátrica]. [Lima-Perú]: Universidad de San Martín de Porres; 2015 [citado 21 jul 2021]. Disponible en: https://repositorio.usmp.edu.pe/handle/20.500.12727/1310
- Rintala RJ, Lindahl H. Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations? J Pediatr Surg. [Internet] 1995
   Mar [Citado 16 jul 2020];30(3):491–4. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7760250/
- 27. Lewis NA, Levitt MA, Zallen GS, Zafar MS, Iacono KL, Rossman JE, et al. Diagnosing Hirschsprung's disease: increasing the odds of a positive rectal biopsy result. J Pediatr Surg. [Internet] 2003 Mar [Citado 18 set 2020];38(3):412–6; discussion 412-416. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12632358/
- 28. Widyasari A, Pravitasari WA, Dwihantoro A, Gunadi null. Functional outcomes in Hirschsprung disease patients after transabdominal Soave and Duhamel procedures. BMC Gastroenterol. [Internet] 2018 Apr 27 [Citado 19 nov 2020];18(1):56. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29703156/
- 29. Bjørnland K, Pakarinen MP, Stenstrøm P, Stensrud KJ, Neuvonen M, Granström AL, et al. A Nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. [Internet] 2017 Sep [Citado 22 nov

- 2020];52(9):1458–64. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28094015/
- Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket 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. [Internet] 2005 Oct[Citado 30 nov 2020];40(10):1521–6. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16226976/
- 31. Suita S, Taguchi T, Yanai K, Kamimura T, Nakao M, Ikeda K. Longterm outcomes and quality of life after Z-shaped anastomosis for Hirschsprung's disease. J Am Coll Surg. [Internet] 1998 Dec[Citado 30 jun 2020];187(6):577–83. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9849729/
- 32. Vaizey CJ, Carapeti E, Cahill JA, Kamm MA. Prospective comparison of faecal incontinence grading systems. Gut. [Internet]1999 Jan[Citado 19 nov 2020];44(1):77–80. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9862829/
- 33. Voskuijl WP, Heijmans J, Heijmans HSA, Taminiau JAJM, Benninga MA. Use of Rome II criteria in childhood defecation disorders: applicability in clinical and research practice. J Pediatr. [Internet] 2004 Aug [Citado 17 ago 2020];145(2):213–7. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15289770/
- 34. Menezes M, Corbally M, Puri P. Long-term results of bowel function after treatment for Hirschsprung's disease: a 29-year review. Pediatr Surg Int. [Internet] 2006 Dec [Citado 06 jul 2020];22(12):987–90. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17006709/
- 35. Tang S, Wang G, Cao G, Wang Y, Mao Y, Li S, et al. 10 years of experience with laparoscopic-assisted endorectal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease in China. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. [Internet] 2012 Apr [Citado 19 jul 2020];22(3):280–4. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22449115/
- 36. Pérez Billi L, Benedictti JL, Caballero G, Jones G, Almeida E, Carricartt M, et al. Nuestra experiencia con el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung. Arch Pediatría Urug. [Internet] 2009 Mar [Citado 22 jul 2020];80(1):11–6. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S1688-12492009000100004
- 37. Hernández Alfonso HD, Vialat Soto V, Labrada Arjona E, Navarro Sombert AB. Evolución clínica de los pacientes operados de enfermedad de Hirschsprung por técnicas transanales. Rev Cuba Pediatría. [Internet] 2012 Sep [Citado 25 set 2020];84(3):216–24. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0034-75312012000300002
- 38. Dahal GR, Wang J-X, Guo L-H. Long-term outcome of children after singlestage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. World J

- Pediatr [Internet]. 2011 Feb [Citado 21 oct 2020];7(1):65–9. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21191778/
- 39. Carro G, Ormaechea M, Silva ED, Juambeltz C, Carro G, Ormaechea M, et al. Enfermedad de Hirschsprung: resultados del tratamiento quirúrgico en el Hospital Pediátrico Pereira Rossell. Arch Pediatría Urug. [Internet] 2018 Jun [Citado 23 oct 2020];89(3):158–64. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S1688-12492018000300158
- 40. Zhang J, Ma T, Peng Y, Huang G, Liu F. A 5-year follow-up study of neonates with Hirschsprung's disease undergoing transanal Soave or Swenson surgery. Patient Prefer Adherence. [Internet] 2017 Nov [Citado 09 dic 2020];11:1957–61. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5716314/
- 41. Stensrud KJ, Emblem R, Bjørnland K. Functional outcome after operation for Hirschsprung disease—transanal vs transabdominal approach. J Pediatr Surg. [Internet] 2010 Aug [Citado 08 nov 2020];45(8):1640–4. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20713213/
- 42. Hadidi A, Bartoli F, Waag K-L. Role of transanal endorectal pull-through in complicated Hirschsprung's disease: experience in 18 patients. J Pediatr Surg. [Internet] 2007 Mar [Citado 01 dic 2021];42(3):544–8. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17336196/
- 43. Neuvonen MI, Kyrklund K, Lindahl HG, Koivusalo AI, Rintala RJ, Pakarinen MP. A population-based, complete follow-up of 146 consecutive patients after transanal mucosectomy for Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. [Internet] 2015 Oct [Citado 06 feb 2021];50(10):1653–8. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25783387/
- 44. Brisighelli G, Macchini F, Consonni D, Cesare AD, Morandi A, Leva E. Continence after posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations: comparison of different scores. J Pediatr Surg. [Internet] 2018 Sep [Citado 02 dic 2020];53(9):1727–33. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29370894/
- 45. Ramos A, Contador M, Valdivieso J, Rojas D. Resultados a largo plazo en Enfermedad de Hirschsprung. Rev Pediatría Electrónica. [Internet] 2015 [Citado 29 nov 2020];12(1):1–9. Disponible en: http://www.revistapediatria.cl/volumenes/2014/vol11num3/pdf/HIRSCHSPRU NG.pdf
- 46. Allin BSR, Opondo C, Bradnock TJ, Kenny SE, Kurinczuk JJ, Walker GM, et al. Outcomes at five to eight years of age for children with Hirschsprung's disease. Arch Dis Child.[Internet]2020 Nov [Citado 19 dic 2020];archdischild-2020-320310. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33139346/
- 47. Granström AL, Husberg B, Nordenskjöld A, Svensson P-J, Wester T. Laparoscopic-assisted pull-through for Hirschsprung's disease, a prospective repeated evaluation of functional outcome. J Pediatr Surg. [Internet] 2013 Dec

- [Citado 08 oct 2020];48(12):2536–9. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24314199/
- 48. Wald A, Talley N, Grover S. Etiology and evaluation of chronic constipation in adults [Internet]. UpToDate. 2020. [Citado 08 oct 2020] Available from: https://www.uptodate.com/contents/etiology-and-evaluation-of-chronic-constipation-in-adults/print?topicRef%20=%202636%20&%20fuente%20=%20ver\_enlace
- 49. Mugie SM, Benninga MA, Di Lorenzo C. Epidemiology of constipation in children and adults: a systematic review. Best Pract Res Clin Gastroenterol. [Internet] 2011 Feb [Citado 26 nov 2020];25(1):3–18. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21382575/
- 50. Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, Rothstein DH, et al. Guidelines for the Diagnosis and Management of Hirschsprung-Associated Enterocolitis. Pediatr Surg Int. [Internet] 2017 May [Citado 01 feb 2021];33(5):517–21. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28154902/
- 51. Pratap A, Gupta DK, Shakya VC, Adhikary S, Tiwari A, Shrestha P, et al. Analysis of problems, complications, avoidance and management with transanal pull-through for Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. [Internet] 2007 Nov [Citado 09 feb 2020];42(11):1869–76. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18022438/

# **ANEXOS**

**Anexo 1.** Ficha de recolección de datos

Variables	Categorías	Códigos para la base de datos
• Sexo	Masculino femenino	M: 1 F: 2
● Edad	Años que presenta al momento de la cirugía	1 a 15 años
Edad de la     entrevista	Años que presenta al momento de la entrevista o última consulta	1 a 15 años
Defecación:	Normal (1 a 2 /día)	2
Frecuencia	Frecuente (3 a 5 /día)	1
	Muy frecuente	0
Defecación :     Consistencia	Normal	2
Consistencia	Semiliquida	1
	Líquida	0
	No	2
Soiling	Stress/ diarrhea	1
	Constante	0
Sensación Rectal	Normal	2
	Deficiente	1
	Ausente	0
Capacidad para	Minutos	2
mantener o no realizar deposición. (Ability to	Segundos	1
hold back defecation)	Ausente	0
	Normal	2

Discriminación entre heces formadas,	Deficiente	1
sueltas o gas	Ausente	0
<ul> <li>Necesidad de Terapia (Enemas, medicamentos, uso de</li> </ul>	No	2
pañales	Ocacionalmente	1
	Siempre	0
	SÍ/NO	SI: 1
<ul> <li>Estreñimiento</li> </ul>		NO: 2
	SÍ/NO	SI: 1
Diarrea		NO: 2
Enterocolitis	SÍ/NO	SI: 1
		NO: 2
	SÍ/NO	SI: 1
Escoriación perianal		NO: 2
Enfermedades	SÍ/NO	SI: 1
asociadas		NO: 2
Tiempo de escoriación perianal	Años	0 a 5 años

Anexo 2. Clinical Criteria SCORES from Holschneider

	CLÍNICA	CRITERIO	SCORE PUNTAJE
1	Defecación: Frecuencia	Normal (1 a 2 /día)	2
		Frecuente (3 a 5 /día)	1
		Muy frecuente	0
2	Defecación : Consistencia	Normal	2
		Semiliquida	1
		Líquida	0
3		No	2
	Soiling	Stress/ diarrea	1
		Constante	0
4	Sensación Rectal	Normal	2
		Deficiente	1
		Ausente	0
5	Capacidad para mantener o no	Minutos	2
	realizar deposición. (Ability to hold	Segundos	1
	back defecation)	Ausente	0
6	Discriminación entre	Normal	2
	heces formadas, sueltas o gas	Deficiente	1
		Ausente	0
7	Necesidad de Terapia (Enemas,	No	2
	medicamentos, uso de pañales	Ocasionalmente	1
11071		Siempre	0

# NOTA:

14 puntos: **excelente**, hábito defecatorio **normal**;

10–13 puntos: Continencia fecal y vida social buena, pocas limitaciones en su vida social:

5–9 puntos : regular ,marcada limitación en su vida social ;

0–4 puntos : malo, incontinencia total