

Calidad de vida y resultados a largo plazo en pacientes con enfermedad de Hirschsprung

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

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. *Hospital Santa Lucía. Cartagena

RESUMEN

Introducción. En este estudio hemos querido comprobar los resultados funcionales a largo plazo de dos técnicas quirúrgicas en la enfermedad de Hirschsprung (Duhamel –D– y De la Torre –dIT–) desde el punto de vista de los pacientes.

Métodos. Se seleccionaron los pacientes ≥ 4 años con EH de segmento corto intervenidos desde 1996 hasta 2011. Encuestas telefónicas: dos tests validados: el BFS (*Bowel Function Score*), y el cuestionario GIQLI (*Gastrointestinal Quality of Life Index*). Se tomaron dos grupos controles pareados por edad para cada grupo (D o dIT).

Resultados. De 28 pacientes preseleccionados, 22 (78,6%) contestaron el cuestionario. Edad media: 10 años (rango 4-21). 12 pacientes se habían intervenido mediante técnica de dIT y 10 mediante técnica de D. Los pacientes dIT presentaron fugas más frecuentemente (58,3% vs. 10% $p=0,03$). Los resultados fueron mejores en el grupo D en los dos cuestionarios: 16 vs. 12,8 puntos (BFS, $p=0,007$) y 74,1 vs. 69,8 (GIQLI, $p=0,17$). Los resultados en el grupo control fueron mejores en ambos cuestionarios respecto a los pacientes con EH en su conjunto: 17,2 vs. 14,3 (BFS, $p<0,001$) y 75,9 vs. 71,8 (GIQLI, $p=0,04$). Ambos grupos de pacientes intervenidos presentaban resultados inferiores a su grupo control respectivo.

Discusión. Obtuvimos menor puntuación global en pacientes intervenidos de EH respecto a controles sanos. La incontinencia y las fugas tienen más impacto en la calidad de vida que el estreñimiento. Al presentar más frecuentemente fugas, los pacientes del grupo dIT, los resultados en este grupo fueron inferiores. Los pacientes en el grupo dIT eran más jóvenes y sus resultados podrían mejorar con la edad, como se comprueba habitualmente en pacientes con EH operados.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Hirschsprung; Incontinencia fecal; Calidad de vida.

cal incontinence. In this study, we analyse long term functional results of the two most used surgical techniques (Duhamel –D– and De la Torre –dIT–) from the patient's point of view, through quality of life and functionality questionnaires.

Methods. We selected short segment HD patients (≥ 4 years) that were operated in our unit from 1996 until 2011. We employed two validated questionnaires: Bowel Function Score (BFS) and Gastrointestinal Quality of Life Index (GIQLI). Both questionnaires were also tested in two control age matched groups, each for every arm (control D or control dIT).

Results. Among 28 preselected patients, 22 (78.6%) answered both questionnaires. Group D (10 patients) showed more constipation: 60% vs. 16,7% ($p=0.01$). Patients in group dIT (12 patients) showed more leaks: 58,3 vs. 10% ($p=0,03$). Results of both questionnaires were higher (better) in Group D: 16 vs. 12,8 points (BFS, $p=0.007$) and 74,1 vs. 69,8 (GIQLI, $p=0.17$). The control group showed an overall better scores than HD patients: 17,2 vs. 14,3 (BFS $p=0.001$) and 75,9 vs. 71,8 (GIQLI, $p=0.04$). Separately, both groups of patients showed worse scores when compared with each control group.

Discussion. Our results are similar to other studies, where global scores of functional results and quality of life are worse in operated HD patients than in age matched controls. Fecal incontinence has more impact on social scores than constipation. Due to the fact that our dIT patients have more frequently fecal leaks, their scores are worse than in the D group. Nevertheless, patients in dIT group are younger and may improve their results as they get older, as it is often the case in operated HD patients.

KEY WORDS: Hirschsprung's Disease; Fecal incontinence; Quality of life.

QUALITY OF LIFE AND LONG TERM RESULTS IN HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

ABSTRACT

Introduction. The most frequent long term side effects of Hirschsprung's disease (HD) surgery are obstructive problems and fe-

Correspondencia: Dra. María Fernández Ibieta. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. 30120 El Palmar (Murcia)

E-mail: mfnandezibieta@hotmail.com

Recibido: Abril 2014

Aceptado: Agosto 2014

INTRODUCCIÓN

El objetivo del tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung (EH) es la resección del segmento de colon agangliónico y la reconstrucción del tracto intestinal anastomosando el colon normalmente inervado con el ano, preservando la función del esfínter interno^(1,2). La intervención de Duhamel (D) ha sido ampliamente empleada y su principal ventaja es la menor disección del espacio pélvico, ya que solo se disecciona el espacio retrorectal, donde se realiza una anastomosis término-lateral⁽¹⁻⁴⁾. En el año 1998, De la Torre

(dIT) promueve una nueva técnica, liberando y resecaando el manguito de mucosa-submucosa agangliónico y preservando la capa músculo serosa (similar al procedimiento de Soave endorrectal), realizada totalmente transanal, sin necesidad de laparotomía, como en las técnicas previas⁽¹⁻⁵⁾. Al no requerir laparotomía, se eliminan los riesgos de contaminación intraabdominal, formación de cicatrices y adherencias y daño de estructuras pélvicas⁽³⁻⁵⁾. Esta intervención, que ha ganado popularidad entre los cirujanos pediátricos, no elimina las principales complicaciones potenciales a largo plazo de la cirugía en la EH, que son los problemas obstructivos, y la incontinencia. Por otro lado, los resultados a largo plazo de las distintas técnicas quirúrgicas son variables según las series, no existiendo aún en la actualidad estudios amplios multicéntricos sobre la eficacia a largo plazo de la intervención de dIT, ya que ha sido implantada en diferentes centros hace escasos años.

El seguimiento de los pacientes con EH se hace más difícil cuando ya no son admitidos como pacientes pediátricos, y esto conlleva frecuentes pérdidas en el seguimiento. Se han realizado estudios, mediante la realización de encuestas a los pacientes, sobre la función motora del colon y la repercusión psicosocial de la enfermedad en pacientes prepúberes y adolescentes y, en la última década, se ha objetivado que el estreñimiento y la incontinencia pueden ser aún un problema muchos años después de la intervención⁽⁶⁻⁸⁾.

En este estudio hemos querido comprobar los resultados funcionales a largo plazo de ambas técnicas desde el punto de vista de los pacientes intervenidos en nuestro Centro, mediante dos encuestas de resultados funcionales y de calidad de vida.

MÉTODOS

Para la recogida de pacientes, se seleccionaron aquellos en los que estuviera registrado el diagnóstico de EH de segmento corto en el sistema de codificación de nuestro Hospital (informatizado desde 1996) en los últimos 16 años (1996-2011 inclusive), que hubieran cumplido 4 años en el momento del cierre del estudio (diciembre 2012) y que hubieran sido intervenidos quirúrgicamente en nuestro Servicio de Cirugía Pediátrica, bien mediante la intervención de D o bien, mediante el procedimiento de dIT. Las preguntas estaban dirigidas a detectar la presencia de incontinencia o estreñimiento en el mes previo. La presencia de estreñimiento se estableció si el paciente presentaba menos de 3 deposiciones a la semana o si necesitaba realizar modificaciones dietéticas para conseguir ese mínimo⁽⁷⁾. La incontinencia (fenómeno de manchado o fugas) se ha definido como la presencia de heces en la ropa interior de manera ocasional o diaria. Para el grupo control, se escogieron pacientes ingresados en las plantas de Cirugía Pediátrica, Pediatría y Cirugía General, así como estudiantes de medicina. Se establecieron dos subgrupos control, siempre pareados por edad, para cada grupo de pacientes intervenidos (control D o control dIT).

Para las encuestas telefónicas, se escogieron dos tests validados: el cuestionario BFS (*Bowel Function Score*)⁽⁸⁾, y el cuestionario GIQLI⁽⁹⁾ (*Gastrointestinal Quality of Life Index*). El test BFS es un sistema validado para niños y adolescentes con EH, malformaciones anorrectales y patología no oncológica, que consta de 6 ítems sobre estreñimiento, incontinencia e impacto social, cuya máxima puntuación (mejor función del colon) es 18. Cada pregunta puntúa de 0 a 3 (Tabla I). El test GIQLI es un cuestionario validado de 36 preguntas sobre aspectos funcionales y psicosociales de enfermedades gastrointestinales. Es un cuestionario de reconocida validez, consistencia y precisión. Para adaptarlo a los pacientes del estudio, se seleccionaron únicamente 16 ítems, relacionados a aspectos sobre la función del colon. Cada pregunta se contesta según una puntuación (0 siempre y 5 nunca). La máxima puntuación (mejor función motora y calidad de vida) es 80 puntos (Tabla II).

Se compararon las variables categóricas usando el test X^2 y X^2 de tendencia lineal o el test exacto de Fischer cuando fue apropiado. Las variables cuantitativas se compararon según el test de Wilcoxon para pruebas no paramétricas. Para el análisis de los datos se empleó el programa SPSS (Chicago, IL) para Windows, versión 17.0.

RESULTADOS

En nuestro Servicio, desde 1996 hasta 2012 se han intervenido 38 pacientes de EH. De ellos, se seleccionaron los 28 pacientes con edad ≥ 4 años, con enfermedad de segmento corto (afectación rectosigmoidea), intervenidos mediante las técnicas de Duhamel o De la Torre, y con buen seguimiento. De esos 28 pacientes, 22 (78,6%) contestaron la encuesta: 12 se habían intervenido mediante técnica de dIT y 10 mediante técnica de D. La edad media del grupo dIT era de 6,6 ($\pm 1,7$) y en el grupo D era de 14,1 años ($\pm 4,9$). La diferencia de edad fue estadísticamente significativa. El seguimiento fue de 9,2 años en el grupo D ($\pm 3,6$) y de 5,8 años en el grupo dIT ($\pm 2,1$).

El grupo control constó de 22 pacientes, 12 pareados por edad para el grupo dIT y 10 pareados para el grupo D.

De los 22 encuestados, 36,4% presentaron estreñimiento y el mismo porcentaje fugas. Los pacientes intervenidos de D presentaron mayores tasas de estreñimiento que los de dIT (60% vs. 16,7%, $p=0,01$). Los pacientes del grupo de De la Torre presentaron mayores tasas de incontinencia que los del grupo de Duhamel (58,3% vs. 10% $p=0,03$).

Los resultados fueron mejores en el grupo D en los dos cuestionarios: 16 vs. 12,8 puntos (cuestionario BFS, $p=0,007$) y 74,1 vs. 69,8 (cuestionario GIQLI, $p=0,17$) (Tabla III). Los resultados en el grupo control fueron mejores en ambos cuestionarios respecto a los pacientes con EH en su conjunto (Tabla IV). Al comparar cada grupo (D o dIT) con su grupo control pareado por edad (control D y control dIT), ambos grupos de pacientes intervenidos presentaban resultados inferiores a su grupo control (Tabla V). Al analizar la cantidad de

Tabla I. Escala de función intestinal (*Bowel Function Score*).

1. Continencia (habilidad para contener las heces)	Siempre	3
	Problemas <1/semana	2
	Semanales	1
	Diarios	0
2. Frecuencia de las deposiciones	De “2/día” a “días alternos”	2
	Menos	1
	Más	1
3. Escapes (manchado de ropa interior)	Nunca	3
	Menos 1/semana	2
	Más 1/semana	1
	Diario	0
4. Incontinencia (deposición “grande” en ropa interior)	Nunca	3
	Menos 1/semana	2
	Más 1/semana	1
	Siempre (precisa pañales)	0
5. Estreñimiento (<2 deposiciones/semana)	No	3
	Manejable modificando dieta	2
	Manejable con laxantes	1
	Manejable con enemas	0
6. Problemática social (colegio, actividades extraescolares)	No problemas	4
	Ocasionales (olor, cambio ropa)	3
	Restricción actividades	2
	Problemas socialización	1

Tabla II. Cuestionario calidad de vida gastrointestinal (GIQLI) modificado.

¿Durante el último mes el paciente...?			
1	¿Ha tenido dolor de tripa?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
2	¿Ha tenido necesidad de hacer de vientre con mucha frecuencia?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
3	¿Ha tenido que hacer modificaciones dietéticas para conseguir no estar estreñido?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	

.../...

Tabla II. (Continuación) Cuestionario calidad de vida gastrointestinal (GIQLI) modificado.

4	¿Se siente triste o rechazado?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
5	¿Ha tenido escapes de orina nocturnos?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
6	¿Ha tenido escapes de orina diurnos?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
7	¿Se ha sentido contrariado o molesto con el tratamiento médico (enemas, laxantes, etc.)?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
8	¿Falta a clase?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
9	¿Se ha sentido incapaz de participar en actividades de recreo/extrascolares?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
10	¿Se han alterado las relaciones con sus personas cercanas (familia, primos, amigos)?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
11	¿Ha tenido la necesidad de hacer de vientre con urgencia, de repente?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	

.../...

Tabla II. (Continuación) Cuestionario calidad de vida gastrointestinal (GIQLI) modificado.

12	¿Ha tenido diarrea?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
13	¿Ha tenido estreñimiento? (menos de tres deposiciones/semana)	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
14	¿Ha tenido sangre en las heces?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
15	¿Ha tenido problemas para contener las heces?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	
16	¿Ha tenido que hacer mucho esfuerzo para realizar la deposición?	1. Todo el tiempo	
		2. Frecuentemente	
		3. Algunas veces	
		4. Raramente	
		5. Nunca	

Tabla III. Características basales de los pacientes encuestados (n=22).

Variable	Muestra global M (med; R) DT	Duhamel (n=10) M (med; R) DT	De la Torre (n=12) M (med; R) DT	p
Edad (años)	10 (8,5; 4-21). DT: 5,1	14,1 (13,5; 5-21). DT: 4,9	6,6 (7; 4-9). DT: 1,7	<0,001
Seguimiento (años)	6,9 (6,5;1-16). DT: 3,5	9,2 (10; 3-14). DT: 3,6	5,8 (6; 2,5-9). DT: 2,1	0,013
Varones	17 (77,2%)	7 (70%)	10 (83,3%)	0,9
S. Down	2 (9%)	1 (10%)	1 (8,3%)	0,9
Estreñimiento	8 (36,4%)	60% (6/10)	16,7% (2/12)	0,01
Fugas	8 (36,4%)	10% 1/10	58,3% (7/12)	0,03
BFS	14,2 (14,5; 7-18). DT 2,9	16 (16,5; 13-18). DT: 1,7	12,8 (13,5; 7-16). DT 2,9	0,007
GIQII	71,8 (74, 52-80). DT 7,6	74,1 (74, 65-85). DT 3,8	69,8 (74, 52-80). DT: 7,9	0,17

Características generales de la muestra de 22 pacientes encuestados. Los pacientes del grupo De la Torre (T) eran menores, y con un seguimiento menor al grupo Duhamel (D) Se aprecia más porcentaje de estreñimiento en el grupo D. El grupo T presenta con mayor frecuencia fugas. Los resultados para ambos cuestionarios, BFS (Bowel Function Score) y GIQLI (Gastrointestinal Quality of Life Index) fueron mejores para el grupo D. M: media; med: mediana; R: rango; DT: desviación típica.

Tabla IV. Comparación de resultados de los cuestionarios BFS y GIQLI.

Variable	Muestra global (n=22) M (med; R) DT	Control (n=22) M (med; R) DT	p
BFS	14,3 (14,5; 7-18) DT: 2,9	17,2 (17; 15-18) DT: 0,9	<0,001
GIQII	71,8 (74, 52-80) DT: 7,6	75,9 (77, 68-80) DT: 5	0,04

Comparación entre los resultados de la muestra y el grupo control para ambos cuestionarios: BFS (Bowel Function Score) y GIQLI (Gastrointestinal Quality of Life Index). Los pacientes presentaron peores puntuaciones que el grupo control. M: media; med: mediana; R: rango; DT: desviación típica.

Tabla VI. Pacientes por debajo de p10.

	Duhamel	De la Torre	p
BFS	50% (5/10)	75% (9/12)	0,22
GIQLI	10% (1/10)	41,7% (5/12)	0,16

Tabla IV. En esta tabla se ilustra la tasa de pacientes que se sitúan por debajo del percentil 10 en las puntuaciones de ambos scores. Los percentiles están referidos a los grupos controles respectivos: p10 para control D: 17 (BFS) y 68,5 (GIQLI); p10 para control T: 15 (BFS) y 68 (GIQLI). BFS: Bowel Function Score; GIQLI: Gastrointestinal Quality of Life Index.

pacientes que se sitúan por debajo del percentil 10 (p10) de las puntuaciones de sus grupos controles respectivos, existe mayor porcentaje de pacientes por debajo de ese percentil entre el grupo dT, que entre el grupo D, en ambos test (BFS y GIQLI) (Tabla VI).

DISCUSIÓN

Los pacientes con EH intervenidos tienen un riesgo mayor de alteraciones en la función motora del recto/ano, independientemente de la técnica elegida, ya que el neorrecto tendrá más riesgo de tener una menor sensibilidad y capacidad acomodativa, así como una mayor incapacidad de relajación del esfínter anal interno y mayor tendencia a una motilidad colónica alterada⁽⁶⁻⁸⁾. Diversos trabajos han investigado los patrones manométricos en pacientes postoperados, y detectan distintos patrones, como ondas propulsivas grandes no inhibidas (asociadas a incontinencia), ausencia de contracciones, hipertonia (basal y en contracción) del esfínter o patrón normal asociado a fobia a la deposición (asociadas a estreñimiento)⁽¹⁰⁾.

La información sobre los resultados funcionales a largo plazo en los pacientes operados es contradictoria. Los estudios más antiguos sobre pacientes intervenidos, indican una función del colon más o menos normal a largo plazo⁽¹¹⁻¹⁶⁾. Esta afirmación universal del buen resultado a largo plazo

Tabla V. Comparación de puntuaciones frente a grupos controles respectivos.

Variable	Muestra	Control respectivo	p
Duhamel			
• BFS	16,0	17,5	0,16
• GIQLI	74,1	76,6	0,16
De la Torre			
• BFS	12,8	17,0	0,001
• GIQLI	69,8	75,2	0,12

Comparación de puntuaciones por grupos. Cada grupo de pacientes (D: 10 pacientes o T: 12 pacientes) se ha comparado con su grupo control respectivo pareado por edad (control D: 10 pacientes, control T: 12 pacientes). Las puntuaciones resultaron inferiores en los pacientes intervenidos en cualquiera de ambas técnicas respecto a sus grupos controles. BFS: Bowel Function Score; GIQLI: Gastrointestinal Quality of Life Index.

en la cirugía de la EH ha sido desafiada por otras series más recientes⁽¹⁷⁻²²⁾, que incluyen cuestionarios validados realizados a pacientes, con lo que no se subestima el grado de incontinencia (habitualmente subestimado por el cirujano), e incluso grupos control. Las fugas que ocurren una vez a la semana o una vez al mes pueden no representar para el cirujano una incontinencia significativa, pero pueden representar un problema substancial para el paciente. Una revisión crítica de estudios sobre la función del colon en pacientes con EH intervenidos en la infancia revela que aproximadamente la mitad tienen alguna alteración, consistente en estreñimiento pertinaz o cierto grado de incontinencia fecal⁽²³⁾.

Tras una intervención de Duhamel, según las series, el grado de incontinencia de cualquier tipo (incluyendo fugas ocasionales) oscila entre el 18 y el 48%, mientras que los porcentajes para el estreñimiento oscilan entre el 20 y el 59%^(11-22, 24).

En el procedimiento de De la Torre, si bien los estudios son aún a medio plazo (seguimiento medio de 2-4 años), la frecuencia de incontinencia oscila entre 0 a 58% y la de estreñimiento de 3 al 28%⁽²⁴⁻³¹⁾.

Los resultados de este estudio, obtenidos de encuestas telefónicas mediante cuestionarios validados, son equiparables a series recientes⁽²⁴⁾ que comparan ambas técnicas: los operados mediante la técnica de Duhamel tienen mayor riesgo de estreñimiento pertinaz, mientras que los intervenidos mediante el procedimiento de De la Torre presentarían mayores tasas de incontinencia: un 58% de los pacientes (≥4 años) de este grupo había presentado fugas en el mes previo, frente al 10% en el grupo Duhamel. Esta diferencia significativa puede deberse al hecho de que el descenso transanal intrarrectal modifique la distensibilidad y capacidad del reservorio rectal con lo que los pacientes puedan tener un riesgo algo mayor de incontinencia. Por otro lado, los pacientes del grupo De la Torre son menores que los pertenecientes al grupo Duhamel, y está estudiado que la incontinencia mejora con la edad^(5,6,17-20), con lo que la comparación resulta ventajosa para el grupo Duhamel, casi

todos adolescentes. Hemos querido minimizar esta diferencia de edad en ambos grupos al obtener grupos control pareados por edad. Al comparar cada grupo de intervención con su grupo control, los pacientes en el grupo D puntúan de manera muy similar a su control (leves diferencias), mientras que el grupo dIT puntúa siempre peor que su grupo control, en ambas encuestas. Hemos querido corroborar estas diferencias en términos absolutos y en términos relativos, al examinar cuántos pacientes de cada grupo de intervención estaban por debajo del percentil 10 (de los resultados de sus respectivos grupos control), y en efecto, existen más pacientes en percentiles bajos en el grupo dIT.

La pseudoincontinencia por rebosamiento, en pacientes con estreñimiento pertinaz grave, es muy frecuente en este tipo de pacientes pero en la mayoría de trabajos no se distingue de la incontinencia real, aunque es muy importante identificarla, pues de ello va a depender el manejo de esta patología⁽³²⁾. El único paciente con fugas en el grupo D y 3 pacientes del grupo dIT presentaban este tipo de pseudocontinencia, (según criterios clínicos y radiológicos).

Existen numerosos test de función colónica y de calidad de vida. Inicialmente, en la década de los 80, se emplearon en algunos estudios, los cuestionarios de Dittesheim y Templeton⁽²⁰⁾, que son los más sencillos y por ello a veces resultan poco precisos. Posteriormente, se han usado diversos modelos de cuestionarios, como los de Bai⁽³³⁾ (con 6 ítems) y Wingspread (que define solo cuatro grupos de pacientes, de resultados “pobres” a “normales”)⁽¹²⁾, también escuetos y poco precisos, pero fáciles de realizar, y otros que usan medidas radiológicas⁽¹²⁾ o de manometría (Holschneider⁽¹²⁾). El cuestionario de Rintala o BFS^(8,17) (*Bowel Function Score*) es un sistema de 6 ítems que incluye cuestiones sobre incontinencia, estreñimiento e impacto social, que puntúa sobre 18 y es fácil de usar y es algo más preciso. En Holanda, se ha creado recientemente uno específico para EH, el HAQL^(34, 35) (*Hirschsprung Disease/Anorectal Malformation Quality of Life*), validado y recomendado para estudios comparativos, pero no ha sido completamente traducido al inglés y es complejo de usar y excesivamente largo (contiene de 39 a 42 ítems, dependiendo de la edad del paciente). Otro cuestionario recientemente consensuado es del Krickenbeck⁽³⁶⁾, válido para malformaciones rectales y EH, donde la mejor puntuación es 0 y la peor 6, aunque no discierne bien la frecuencia de las fugas (otorga la misma puntuación a las fugas que ocurren, por ejemplo, 4 veces a la semana, que las que ocurren muy esporádicamente).

Los resultados de los tests BFS y GIQLI en nuestros pacientes son similares a otros estudios recientes, en los que se aprecia menor puntuación global en términos de función del colon e impacto psicosocial en pacientes intervenidos de EH respecto a controles sanos^(5,6,8,11,16-18,20,23,31). Por otro lado, en un trabajo reciente⁽²³⁾ se concluye que, independientemente del tipo de intervención, los grupos de niños puntúan mejor en los cuestionarios de calidad de vida que los grupos de adolescentes, aunque la función del colon sea similar o incluso

mejore en la adolescencia. Por otro lado, se ha objetivado que las peores puntuaciones sobre impacto psicosocial estaban relacionadas con las peores en continencia^(5,6,13,20,33), por lo que es lógico asumir que la incontinencia tiene más impacto en la calidad de vida que el estreñimiento. Es por ello que, al presentar más frecuentemente a los pacientes del grupo dIT más fugas, los resultados en las encuestas a pacientes del grupo dIT tienden a ser peores, como ha sido en nuestro caso.

La evaluación de distintas técnicas quirúrgicas a largo plazo es compleja, al contrario que la evaluación de su seguridad. Los resultados de un solo centro pueden reflejar los resultados de cada cirujano, y no de la técnica. Es más, cuando un centro adopta una nueva técnica, solo es posible la comparación con una cohorte histórica, con el sesgo de diferencia en la edad y en los avances técnicos que eso conlleva (y que habitualmente conducen a peores resultados en la cohorte histórica). Por otro lado, la constatación de la continencia a partir de los cuatro años de edad retrasa la aparición de resultados. Por todo ello resultará siempre complejo comparar dos técnicas quirúrgicas en la EH, por lo que son siempre necesarios seguimientos a largo plazo y registros de función motora del colon.

BIBLIOGRAFÍA

1. Teitelbaum D, Coran A. Hirschsprung's Disease in Grossmann's Pediatric Surgery. 10th ed. Chicago: Mosby; 2006.
2. Haricharan RN, Georgeson KE. Hirschsprung's disease. *Sem Pediatr Surg.* 2008; 17: 266-75.
3. Gunnarsdottir A, Wester T. Modern treatment of Hirschsprung's Disease. *Scand. J Surg.* 2011; 100: 243-9.
4. De la Torre L, Langer JC. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms. *Sem Pediatr Surg.* 2010; 19: 96-106.
5. Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcomes of Hirschsprung's Disease. *Sem Pediatr Surg.* 2012; 21: 336-43.
6. Rintala RJ, Pakarinen MP. Outcome of anorectal malformations and Hirschsprung's disease beyond childhood. *Sem Pediatr Surg.* 2010; 19: 160-7.
7. Benninga M, Candy DC, Catto-Smith AG, Clayden G, Loening Baucke V, Di Lorenzo C et al. The Paris Consensus on Childhood Constipation Terminology (PACCT) Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005; 40: 273-5.
8. Jarvi K, Laitakari EM, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP. Bowel function and gastrointestinal quality of life among adults operated for Hirschsprung disease during childhood: a population-based study. *Ann Surg.* 2010; 252: 977-81.
9. Eypash E, Williams JI, Wood-Dauphinee S, Schmullig C, Neugebauer E, Troidl H et al. Gastrointestinal Quality of Life index: development, validation and application of a new instrument. *Br J Surg.* 1995; 82: 216-22.
10. Bjornland K, Diseth TH, Emblem R. Long-term functional, manometric, and endosonographic evaluation of patients operated upon with the Duhamel technique. *Pediatr Surg Int.* 1998; 13: 24-8.
11. Reding R, de Ville de Goyet J, Gosseye S, Clapuyt P, Sokal E, Buts JP et al. Hirschsprung's Disease: a 20-year experience. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 1221-5.

12. Moore SW, Albertyn R, Cywes S. Clinical Outcome and Long-Term Quality of Life after Surgical Correction of Hirschsprung's Disease. *J Pediatr Surg.* 1996; 31: 1496-502.
13. Yanchar NL Soucy P. Long-term Outcome after Hirschsprung's Disease: Patients' Perspectives. *J Pediatr Surg.* 1999; 34: 1152-60.
14. Marty TL, Seo T, Matlak ME, Sullivan JJ, Black RE, Johnson DG. Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: long term follow-up in 135 patients. *J Pediatr Surg.* 1995; 30: 655-8.
15. Heij HA, de Vries X, Bremer I, Ekkelkamps S, Vos A. Long term anorectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1995; 30: 430-2.
16. Baillie CT, Rintala KR, Booth JM, Lloyd DA. Long-term outcome and colonic Motility after the Duhamel Procedure for Hirschsprung's Disease. *J Pediatr Surg.* 1999; 34: 325-9.
17. Conway SJ, Craigie RJ, Cooper LH, Turner K, Turnock RR, Lamont GL, et al. Early adult outcome of the Duhamel procedure for left-sided Hirschsprung disease- a prospective serial assessment study. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 1429-32.
18. Catto-Smith AG, Trajanovska M, Taylor RG. Long-term continence after surgery for Hirschsprung's disease. *J Gastroenterol Hepatol.* 2007; 22: 2273-82.
19. Ieri S, Nakatsuji T, Akiyoshi J, Higashi M, Hashizume M, Suita S et al. Long-term outcomes and the quality of life of Hirschsprung disease in adolescents who have reached 18 years or older- a 47-year-single-institute-experience. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 2398-402.
20. Mills Ja, Konkin DE, Milner R, Penner JG, Langer M, Webber EM. Long-term bowel function and quality of life in children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 899-905.
21. Keshtgar AS, Ward HC, Clayden GS. Investigations for incontinence and constipation after surgery for Hirschsprung's disease in children. *Pediatr Surg Int.* 2003; 19: 4-8.
22. Chumpitazi B, Nurko S. Defecation Disorders in Children after Surgery for Hirschsprung Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011; 53: 75-9.
23. Hartman EE, Oort FJ, Aronson DC, Sprangers MA. Quality of life and disease-specific functioning of patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease: a review. *Arch Dis Child.* 2011; 96: 398-406.
24. Minford JL, Turnock RR, Lamont GL, Kenny RJ, Rintala RJ, Lloyd DA et al. Comparison of Functional Outcomes of Duhamel and Transanal Endorectal Coloanal Anastomosis for Hirschsprung's Disease. *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 161-5.
25. Elhalaby EA Hashishi A Elbarbary MM. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease : a multicenter study. *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 345-51.
26. Zhang SC, Bai YZ, Wang W, Wang WL. Stooling pattern and colonic motility after transanal one-stage pull-through operation for Hirschsprung's Disease in children. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 1766-72.
27. Obermayr F, Beschorner R, Fuchs J. Outcome of Transanal Endorectal Pull-through in Patients with Hirschsprung's Disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2009; 19: 220-3.
28. Dahal GR, Wang JX, Guo LH. Long-term outcome of children after single-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's Disease. *World J Pediatr* 2011; 7: 65-9.
29. Stensrud K, Emblem R, Bjornland K. Functional outcome after operation for Hirschsprung disease – transanal vs transabdominal approach. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 1640-4.
30. Gunnasdottir A, Larsson LT, Arnbjornsson E. Transanal endorectal vs Duhamel pull-through for Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2007; 20: 242-6.
31. Zhang SC, Bai YZ, Wang W, Wang WL. Clinical outcome in children after transanal 1-stage endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 1307-11.
32. Levitt MA, Dickie B, Peña A. The Hirschsprung's patient who is soiling after what was considered a "successful" pull-through. *Sem Pediatr Surg.* 2012; 21: 344-53.
33. Bai Y, Chen H Jao. Long term outcome and quality of life after the Swenson procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2002; 37: 639-42.
34. Hanneman MJ, Sprangers MA, De Mik E, van Heurn EL, De Langen ZJ, Looyard N et al. Quality of Life in Patients with Anorectal Malformations or Hirschsprung's Disease. Development of a Disease-Specific Questionnaire. *Dis Colon Rectum.* 2001; 44: 1650-60.
35. Trajanovska M, Catto-Smith A. Quality of life measures for fecal incontinence and their use in children. *J Gastroenterol Hepatol.* 2005; 20: 919-28.
36. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Bekhit E, Chatterjee S, Coran A et al Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 1521-6.