

Resultados funcionales en postoperados de enfermedad de Hirschsprung

P. Bragagnini Rodríguez¹, Y. González Ruiz², A. Siles Hinojosa², N. Álvarez García², N. González Martínez-Pardo², J. Elías Pollina²

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

RESUMEN

Objetivo. Analizar resultados funcionales de pacientes operados por enfermedad de Hirschsprung (EH).

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes con EH (2000-2014). Se analizó técnica quirúrgica, edad diagnóstica y de tratamiento, cantidad de intestino resecado, complicaciones y su influencia sobre resultados funcionales.

Resultados. De los 44 diagnosticados con EH se operaron en nuestro centro 37. Varones 29 (78,4%). Con patología asociada 7 (18,9%), y 5 (13,5%) debutaron con enterocolitis. Edad media diagnóstica 1,04 (rango: 0,01-7,1 años) y de intervención 1,4 (0,3-9,3 años). A 17 (45,9%) se realizó descenso endorectal trans-anal (DERTA) y a 20 (54,1%) descenso trans-abdominal (DTA). Recibieron dilataciones postquirúrgicas 8 (21,6%). Los resultados funcionales se valoraron a una edad media de 9,6 (4,7-15,7 años) encontrando incontinencia/encopresis en 6/28 (21,4%) y estreñimiento en 5/28 (17,9%). El mayor índice de incontinencia/encopresis se presentó en los DERTA 41,7% vs 6,2% DTA (p=0,036); sin embargo, la edad media al seguimiento en pacientes con incontinencia/encopresis fue menor $5,9 \pm 1,3$ años vs $10,6 \pm 3,2$ años en los que no la presentan (p<0,001). Encontramos que los 5 casos de estreñimiento se presentaron en pacientes con DTA (p=0,044) y, así mismo, todos operados ≤ 1 año de edad.

Conclusión. A pesar de los ya comprobados beneficios del DERTA sobre el DTA, hemos encontrado un mayor grado de incontinencia/encopresis en el DERTA, que podría estar explicado por el menor tiempo de seguimiento, dado que la incontinencia/encopresis mejora con la edad. Por el contrario, hay un mayor índice de estreñimiento en el DTA que se prolonga en el tiempo.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Hirschsprung; Incontinencia; Estreñimiento.

FUNCTIONAL OUTCOMES IN POSTSURGERY FOR HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

ABSTRACT

Objective. To analyze functional outcomes of patients operated for Hirschsprung's disease (HD).

Methods and materials. Retrospective study of patients with HD (2000-2014). We analyzed surgical technique, age at diagnostic and treatment, amount of resected bowel, complications and their influence on functional outcomes.

Results. Of the 44 diagnosed with HD, 37 were operated in our center. Men 29 (78.4%). With associated pathology 7 (18.9%), and 5 (13.5%) made their debut with enterocolitis. Diagnostic average age 1.04 (0.0 to 7.1 years) and operation average age 1.4 (0.3 to 9.3 years). We did transanal endorectal pull-through (TERPT) in 17 (45.9%) patients and transabdominal approach (TAB) in 20 (54.1%). Received postoperative dilations 8 (21.6%) patients. Functional outcomes were evaluated at an average age of 9.6 (4.7-15.7 years) incontinence/soiling were found in 6/28 (21.4%) and constipation in 5/28 (17.9%). The highest rate of incontinence/soiling was present in 41.7% TERPT vs. 6.2% TAB (p=0,036). However, the average age at follow-up in patients with incontinence/soiling was 5.9 ± 1.3 years old, less than the 10.6 ± 3.2 years in the ones without incontinence/soiling (p<0,001). We found that the 5 cases of constipation arose in patients with TAB (p=0,044), and likewise all were operated under 1 year of age.

Conclusion. Despite the well known benefits of the TERPT over the TAB, we found a greater degree of incontinence/soiling in the TERPT, which could be explained by a less follow up, since incontinence/soiling improves with age. On the other hand there is a higher rate of constipation in the TAB that lasts in time.

KEY WORDS: Hirschsprung disease; Incontinence; Constipation.

Correspondencia: Dr. Paolo Antonio Bragagnini Rodríguez. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. C/ Ctra. El Rosario, 145. 38009 Santa Cruz de Tenerife.
E-mail: polobraga@hotmail.com

Trabajo presentado como Comunicación Oral en el LV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica que se celebró en Oviedo del 26 al 27 de mayo de 2016.

Recibido: Mayo 2016

Aceptado: Agosto 2017

INTRODUCCIÓN

Desde que se describió la enfermedad de Hirschsprung (EH), son muchas las técnicas quirúrgicas publicadas con el objetivo de restaurar un tránsito intestinal normal. Durante el transcurrir de estos años, hemos migrado de técnicas quirúrgicas por etapas, en las que se incluía la realización de una enterostomía, el descenso trans-abdominal y finalmente el cierre de la enterostomía; a realizar en muchos centros y de

forma gradual, el descenso trans-abdominal (DTA) en una sola etapa y posteriormente el descenso trans-anal.

Son muchas las técnicas quirúrgicas descritas vía trans-abdominal, como las descritas por Swenson, Rehbein, Duhamel o Soave⁽¹⁻⁵⁾. Siendo la técnica Rehbein, una de la más popularizadas en Europa⁽⁶⁾; este procedimiento consiste en extirpar colon aganglionico hasta el recto superior (2-3 cm por debajo de la reflexión peritoneal) seguido de la dilatación del recto restante y el ano⁽²⁾. Se han descrito en diferentes estudios buenos resultados tanto a corto como a largo plazo, a pesar de que en comparación con otras técnicas un segmento aganglionar relativamente mayor es dejado *in situ*. Como consecuencia de esto, se explica el aumento de estreñimiento en el seguimiento a largo plazo, pero se evidencia menos incontinencia en comparación con las otras técnicas⁽⁷⁾.

En la última década esta técnica ha sido relegada a un segundo plano⁽⁸⁾, principalmente por la introducción y popularización de técnicas como la descrita por De la Torre y cols.⁽⁹⁾, que consiste en el descenso endorrectal trans-anal (DERTA) con anastomosis a 1-2 cm de la línea pectínea; no requiere colostomías previas, ni laparotomía o laparoscopia y elimina el riesgo de complicaciones tales como adherencias o lesiones de nervios pélvicos, que han sido descritos con los DTA. Al ser este un procedimiento menos invasivo, las ventajas incluyen mejores resultados cosméticos y una menor estancia hospitalaria; así como, menor incontinencia y estreñimiento^(10,11).

A pesar de los claros beneficios del DERTA, en comparación del DTA, el comportamiento funcional de una técnica sobre la otra no está claramente establecido, existe aún una falta de estudios a largo plazo sobre los resultados funcionales del DERTA y su comportamiento en el tiempo⁽¹²⁾; por tanto, el objetivo de nuestro trabajo es analizar resultados funcionales de pacientes operados por EH y comparar estos resultados entre las técnicas más usadas en nuestro Servicio, como son la técnica Rehbein y la descrita por De la Torre.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados con EH en el Hospital Universitario Materno-Infantil "Miguel Servet" entre los años 2000 y 2014. Se incluyeron pacientes intervenidos quirúrgicamente en nuestro centro. Se analizaron diferentes variables y su influencia en los resultados funcionales, como son: el tipo de técnica quirúrgica utilizada, la presentación clínica, la presencia o no de patología asociada, la edad al diagnóstico y al tratamiento quirúrgico, la cantidad de intestino resecaado informado por anatomía patológica y las complicaciones. Cabe destacar que consideramos dos tipos de presentación clínica; la clásica, definida por el retraso de la evacuación de meconio, el estreñimiento y la distensión abdominal; y, por otro lado, la presentación inicial con enterocolitis.

Valoramos los resultados funcionales en niños mayores de cuatro años, con el objetivo de encontrar pacientes que sufrían de estreñimiento o incontinencia/encopresis. Definimos como

estreñimiento a los que aplicaban dos o más de los siguientes criterios: tres o menos deposiciones por semana, presencia de posturas retentivas, defecación dolorosa o heces de consistencia muy dura, presencia de fecalomas y heces de gran tamaño que podrían u obstruyen el inodoro; y esto durante los dos últimos meses previos a la evaluación. En el otro grupo incluimos a los pacientes con evacuación de heces de consistencia normal o anormal, de forma repetida e involuntaria, en lugares no apropiados para este propósito (incluida la ropa interior) y por lo menos con un episodio al mes durante un mínimo de 3 meses; a estos pacientes los clasificamos como incontinencia/encopresis, expresión utilizada para evitar la confusión con los términos incontinencia funcional retentiva, no retentiva; encopresis retentiva, no retentiva; pseudocontinencia; o manchado.

Comparamos las variables continuas usando el test de t-Student, y las categóricas, con el test χ^2 o test exacto de Fisher cuando fue apropiado. Consideremos $p < 0,05$ estadísticamente significativo. Para el análisis de los datos empleamos el programa SPSS (Chicago, IL).

RESULTADOS

Se diagnosticaron 44 pacientes con EH durante el periodo de estudio, se excluyeron 5 de ellos por EH ultra-corta a los que no se les realizó descenso, 1 paciente falleció previo al descenso a causa de sus patologías asociadas, y otro fue intervenido fuera de nuestro centro, quedando así un total de 37 pacientes operados en nuestra institución.

Del total de 37 pacientes incluidos en el estudio, 29 (78,4%) eran varones. Encontramos patologías congénitas asociadas en 7 (18,9%) pacientes; de los cuales, 5 presentaron múltiples de ellas, siendo las más frecuentes las cardiopatías y el Síndrome de Down. Debutaron con enterocolitis 5 (13,5%), 17 (45,9%) presentaron retraso en la expulsión de meconio y uno de los pacientes fue diagnosticado durante el tratamiento de una perforación intestinal durante el periodo neonatal.

Previo a la cirugía, todos los pacientes contaron con enema opaco, 26 (70,2%) fueron compatibles con EH; además, el 100% de los pacientes contaron con una biopsia compatible con EH. La edad media al diagnóstico fue de 1,04 (rango: 0,01-7,1 años de edad) y de intervención de 1,4 (rango: 0,3-9,3 años de edad).

A 17 (45,9%) se les realizó descenso endorrectal trans-anal (DERTA) y a 20 (54,1%) descenso trans-abdominal(DTA); en los cuales, se utilizó técnica de Rehbein en 18 y técnica Duhamel en 2. La necesidad de dilataciones postquirúrgicas se presentó en 8 (21,6%) pacientes del total de operados, 5/20 (25%) de los que se les realizó DTA y 3/17 (17,6%) de los que se realizó DERTA.

Los resultados funcionales se valoraron con 4 o más años de edad, se incluyeron un total de 28 pacientes con una edad media de 9,6 (4,7-15,7 años), encontrando incontinencia/encopresis en 6/28 (21,4%) y estreñimiento en 5/28 (17,9%). El mayor índice de incontinencia/encopresis se presentó en los DERTA

Tabla I. Análisis de pacientes con incontinencia/encopresis y estreñimiento post operados por DERTA Y DTA.

		Número (%)	P
<i>Incontinencia/Encopresis</i>		<i>6/28 (21,4)</i>	
Sexo	H	2/7 (28,6)	0,478
	M	4/21 (19,0)	
Patología asociada	Sí	0/7 (0,0)	0,144
	No	6/21 (28,6)	
Edad de cirugía	< 1 año	2/15 (13,3)	0,255
	≥ 1 año	4/13 (30,8)	
Forma de presentación	Clínica habitual	6/26 (23,1)	0,611
	Enterocolitis	0/2 (0,0)	
Técnica quirúrgica	DTA	1/16 (6,3)	0,036
	DERTA	5/12 (41,7)	
Altura de Hirschsprung	Sigma-descendente	5/20 (25,0)	0,236
	Resto	1/8 (12,5)	
Complicaciones	Sí	2/7 (28,6)	0,478
	No	4/21 (19,0)	
Dilataciones postquirúrgicas	Sí	0/5 (0,0)	0,268
	No	6/23 (26,1)	
Intestino resecaado según AP (cm)	Con incontinencia	25,7 ± 6,1	0,195
	Sin incontinencia	20,1 ± 9,6	
Edad de seguimiento (años)	Con incontinencia	5,9 ± 1,3	0,000
	Sin incontinencia	10,6 ± 3,2	
<i>Estreñimiento</i>		<i>5/28 (17,9)</i>	
Sexo	H	2/7 (28,6)	0,367
	M	3/21 (14,3)	
Patología asociada	Sí	2/7 (28,6)	0,367
	No	3/21 (14,3)	
Edad de cirugía	< 1 año	0/13 (0,0)	0,031
	≥ 1 año	5/15 (33,3)	
Forma de presentación	Clínica habitual	4/26 (15,4)	0,331
	Enterocolitis	1/2 (50,0)	
Técnica quirúrgica	DTA	5/16 (31,3)	0,044
	DERTA	0/12 (0,0)	
Altura de Hirschsprung	Sigma-descendente	4/20 (20,0)	0,552
	Resto	1/8 (12,5)	
Complicaciones	Sí	2/7 (28,6)	0,367
	No	3/21 (14,3)	
Dilataciones postquirúrgicas	Sí	4/23 (17,4)	0,658
	No	1/5 (20,0)	
Intestino resecaado según anatomía patológica (cm)	Con estreñimiento	17,2 ± 7,2	0,274
	Sin estreñimiento	22,2 ± 9,4	
Edad de seguimiento (años)	Con estreñimiento	10,8 ± 3,3	0,412
	Sin estreñimiento	9,4 ± 3,6	

5/12 (41,7%) vs 1/16 (6,2%) DTA ($p=0,036$); sin embargo, la edad media al seguimiento en pacientes con incontinencia/encopresis fue menor $5,9 \pm 1,3$ años vs $10,6 \pm 3,2$ años en los que no la presentaron ($p < 0,001$). Encontramos que los 5 casos de estreñimiento se evidenciaron en pacientes con DTA ($p=0,044$), la media de seguimiento en pacientes estreñidos fue de $10,8 \pm 3,3$ vs $9,4 \pm 3,6$ años de los que no la presentaron ($p > 0,05$);

así mismo, todos operados ≤ 1 año de edad ($p=0,031$). En otras variables analizadas como el sexo, presencia de patología asociada, edad de diagnóstico, edad de intervención quirúrgica, cantidad de intestino resecaado, complicaciones postquirúrgicas, o utilización de dilataciones postquirúrgica, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas ni para la incontinencia/encopresis ni para el estreñimiento (Tabla I).

Tabla II. Análisis de pacientes con incontinencia/encopresis y estreñimiento operados por técnicas de Rehbein y De la Torre.

		Número (%)	P
<i>Incontinencia/Encopresis</i>		<i>5/26 (19,2)</i>	
Sexo	Hombre	1/6 (16,7)	0,678
	Mujer	4/20 (20,0)	
Patología asociada	Sí	0/6 (0,0)	0,236
	No	5/20 (25,0)	
Edad de cirugía	< 1 año	2/15 (13,3)	0,346
	≥ 1 año	3/11 (27,3)	
Forma de presentación	Clínica habitual	5/24 (20,8)	0,646
	Enterocolitis	0/2 (0,0)	
Técnica quirúrgica	Rehbein	1/16 (6,3)	0,055
	De la Torre	4/10 (40,0)	
Altura de Hirschsprung	Recto-sigmoides	5/20 (25,0)	0,236
	Resto	0/6 (0,0)	
Complicaciones	Sí	1/5 (19,2)	0,691
	No	4/21 (19,0)	
Dilataciones postquirúrgicas	Sí	0/4 (0,0)	0,400
	No	5/22 (22,7)	
Intestino resecaado según AP (cm)	Con incontinencia	23,8 ± 4,4	0,065
	Sin incontinencia	18,5 ± 5,7	
Edad de seguimiento (años)	Con incontinencia	6,1 ± 1,3	0,000
	Sin incontinencia	10,7 ± 3,3	
<i>Estreñimiento</i>		<i>5/26 (19,2)</i>	
Sexo	Hombre	2/6 (33,3)	0,322
	Mujer	3/20 (15,0)	
Patología asociada	Sí	5/6 (33,3)	0,322
	No	3/20 (15,0)	
Edad de cirugía	< 1 año	5/15 (33,3)	0,046
	≥ 1 año	0/11 (0,0)	
Forma de presentación	Clínica habitual	4/24 (16,7)	0,354
	Enterocolitis	1/2 (50,0)	
Técnica quirúrgica	Rehbein	5/16 (31,3)	0,066
	De la Torre	0/10 (0,0)	
Altura de Hirschsprung	Recto-sigmoides	4/20 (20,0)	0,678
	Resto	1/6 (16,7)	
Complicaciones	Sí	2/5 (40,0)	0,236
	No	3/21 (14,3)	
Dilataciones postquirúrgicas	Sí	4/22 (18,2)	0,600
	No	1/4 (25,0)	
Intestino resecaado según anatomía patológica (cm)	Con estreñimiento	17,2 ± 7,2	0,337
	Sin estreñimiento	20,1 ± 5,5	
Edad de seguimiento (años)	Con estreñimiento	10,8 ± 3,3	0,510
	Sin estreñimiento	9,6 ± 3,6	

En el análisis de los resultados funcionales considerando únicamente la técnica de Rehbein⁽⁵⁾ 16 pacientes vs la descrita por De la Torre⁽⁹⁾ 10 pacientes, encontramos al igual que los resultados anteriores, un mayor índice de incontinencia/encopresis en los intervenidos por técnica de De la Torre, siendo el seguimiento de estos pacientes menor que los que no presentaron incontinencia; a su vez, encontramos que el estreñimiento se presentó solo en los casos operados por técnica de Rehbein (Tabla II).

DISCUSIÓN

Dadas las características de la EH y de las técnicas quirúrgicas utilizadas para la solución de este proceso, la principal preocupación y el verdadero resultado postquirúrgico debe estar centrado en el control de la defecación y el funcionamiento intestinal del niño intervenido. En nuestros hallazgos, encontramos que los pacientes a los que se les

realizó DERTA presentaron una mayor incidencia de incontinencia/encopresis en comparación con los que se les realizó DTA; estos hallazgos son compatibles con los publicados por Romero y cols.⁽¹³⁾ y Fernández Ibieta y cols.⁽¹⁴⁾. Sin embargo, el metaanálisis realizado por Chen y cols.⁽¹¹⁾ mostró una menor incidencia de incontinencia y manchado postoperatorio en el descenso endorectal. Dentro de los estudios considerados en el mencionado metaanálisis, encontramos que el seguimiento fue menor en comparación con el de nuestros pacientes, y que a pesar de comparar diferentes técnicas, la gran mayoría de pacientes con DTA fueron intervenidos mediante la técnica descrita por Soave⁽⁴⁾, a diferencia de nuestra serie en la que se utilizó la técnica de Rehbein⁽⁵⁾ en su mayoría. Dado que la técnica de Soave⁽⁴⁾ utiliza principios similares a los del DERTA y que es el DTA que más se le aproxima, consideramos que esta es la razón por la que los resultados funcionales son diferentes a los nuestros. Otro punto a tomar en cuenta es el hecho de que la mayoría de estos artículos no definen claramente la incontinencia fecal; se ha demostrado que es habitual que el cirujano subestime la incontinencia fecal en estudios a largo plazo en comparación con lo que responden los pacientes en cuestionarios. Las fugas que ocurren una vez a la semana, o una vez al mes, pueden no representar para el cirujano una incontinencia significativa, pero pueden representar un problema sustancial para el paciente⁽¹⁴⁾.

Cuando analizamos los resultados de estreñimiento, encontramos que en nuestra serie los pacientes postoperados mediante DERTA no presentaron estreñimiento (0%) y que a todos los pacientes con estreñimiento se les realizó la técnica de Rehbein, hallazgos que se correlacionan con los encontrados en otros estudios^(11,12). El estreñimiento en los pacientes a los que se realiza la técnica de Rehbein, oscila entre el 7,9% y el 22,8%⁽⁷⁾. Estos resultados pueden estar explicados por las características de la técnica en sí, dado que se deja un segmento agangliónico en la zona del recto. En las historias clínicas de nuestros pacientes no queda registrado el tamaño exacto del segmento dejado, por lo que no podemos comparar si el tamaño del segmento es realmente el causante de este resultado funcional.

Dentro de las variables analizadas para explicar estos resultados funcionales, además de la técnica quirúrgica utilizada, se describen diferencias estadísticamente significativas en la edad al seguimiento, encontrando una mayor edad en los niños que no presentan incontinencia/encopresis de los que sí la tienen. Esto nos hace pensar que los resultados funcionales con respecto a la incontinencia mejoran con el tiempo, en contraste con los del estreñimiento en los que no se encuentran estas diferencias. Existen múltiples reportes en los que se evidencia una mejora de la continencia con el tiempo⁽¹⁵⁻¹⁷⁾; sin embargo, la gran limitación de muchos de estos estudios es la pérdida de pacientes en el seguimiento, que presumiblemente pueden ir bien o no. Aworanti y cols.⁽¹⁷⁾ demuestran que tras el DERTA, las puntuaciones de incontinencia en contraste con las de estreñimiento se

correlacionan positivamente con el tiempo de seguimiento, y lo explica basado en la posibilidad de una lesión durante la cirugía, que comprometa o altere el complejo sistema que mantiene la continencia, esta lesión causaría que la continencia no se lograra a la edad esperada para control de esfínteres. Estos niños requieren medidas de apoyo para permanecer continentes, pero a medida que se vuelven más conscientes socialmente, el deseo y la motivación para permanecer continente se hace más fuerte⁽¹⁸⁾. Esta motivación ayuda a un mejor control de esfínteres y posterior continencia^(15,17). En algunas ocasiones la incontinencia persiste, y se deben sospechar lesiones severas y realizar una serie de pruebas como manometría, exploración del canal anal, enema opaco, radiografía de abdomen, ecografía anal, entre otras, que nos confirmen la presencia de lesiones severas y probablemente irreversibles, con el fin de implantar tratamientos a largo plazo que mantengan al niño limpio y mejoren su calidad de vida⁽¹⁹⁾. Dentro de estas posibilidades también se puede considerar la terapia con *biofeedback*⁽²⁰⁾.

En el caso del estreñimiento, pensamos que los tratamientos deben ser más agresivos y que se deben pautar desde que se compruebe la presencia de este, en nuestro estudio, al igual que en otros muchos^(12,17), la edad no influye en los hallazgos; es decir, que el estreñimiento no mejora con la edad, incluso puede empeorar si no se trata, dado que al igual que el estreñimiento funcional, a mayor estreñimiento, mayor dilatación del colon, mayor dificultad de vaciado, resultando en mayor estreñimiento, un círculo vicioso que perjudicaría la calidad de vida de estos pacientes⁽¹⁷⁾.

Es importante aclarar que los hallazgos de nuestro estudio son sobre el global de pacientes intervenidos por EH, no se excluyen pacientes en los que se han encontrado peores resultados funcionales, como son los pacientes con síndrome de Down⁽²¹⁾ o los que presentan EH cólico total⁽²²⁾.

Las limitaciones de este estudio están en el escaso número de pacientes, en la diferencia temporal de seguimiento de las técnicas quirúrgicas utilizadas, y en el aspecto retrospectivo del estudio. Sería interesante formular estudios en los que se pueda realizar seguimientos prospectivos de los cambios funcionales postquirúrgicos con respecto a la edad y al tiempo de evolución.

CONCLUSIONES

A pesar de los ya comprobados beneficios del DERTA sobre el DTA, hemos encontrado un mayor grado de incontinencia/encopresis en el DERTA, que podría estar explicado por el menor tiempo de seguimiento. Por el contrario, hay un mayor índice de estreñimiento en el DTA que se prolonga en el tiempo. Debemos por tanto, realizar un seguimiento prolongado y cercano para poder tratar las alteraciones funcionales que se presenten durante la evolución de estos pacientes. Los resultados funcionales, en especial los relacionados con la incontinencia/encopresis, mejoran con la edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study. *Surgery*. 1948; 24: 212-20.
2. Fuchs O, Booss D. Rehbein's procedure for Hirschsprung's disease. An appraisal of 45 years. *Eur J Pediatr Surg*. 1999; 9: 389-91.
3. Duhamel B. Hirschsprung's disease by newborns (author's transl). *Acta Paediatr Belg*. 1973; 27: 103-15.
4. Soave F. Hirschsprung's disease: a new surgical technique. *Arch Dis Child*. 1964; 39: 116-24.
5. Rehbein F, von Zimmermann. Results with abdominal resection in Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child*. 1960; 35: 29-37.
6. Holschneider A. Experiences with Rehbein technique. Harwood, Chichester. 2000: 366-74.
7. Rassouli R, Holschneider AM, Bolkenius M, Menardi G, Becker MR, Schaarschmidt K, et al. Long-term results of Rehbein's procedure: a retrospective study in German-speaking countries. *Eur J Pediatr Surg*. 2003; 13: 187-94.
8. Visser R, van de Ven TJ, van Rooij IA, Wijnen RM, de Blaauw I. Is the Rehbein procedure obsolete in the treatment of Hirschsprung's disease? *Pediatr Surg Int*. 2010; 26: 1117-20.
9. De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1998; 33: 1283-6.
10. Kim AC, Langer JC, Pastor AC, Zhang L, Sloots CE, Hamilton NA, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease—a multicenter, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach. *J Pediatr Surg*. 2010; 45: 1213-20.
11. Chen Y, Nah SA, Laksmi NK, Ong CC, Chua JH, Jacobsen A, et al. Transanal endorectal pull-through versus transabdominal approach for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2013; 48: 642-51.
12. Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg*. 2012; 21: 336-43.
13. Romero P, Kroiss M, Chmelnik M, Königs I, Wessel LM, Holland-Cunz S. Outcome of transanal endorectal vs. transabdominal pull-through in patients with Hirschsprung's disease. *Langenbecks Arch Surg*. 2011; 396: 1027-33.
14. Fernández Ibieta M, Sánchez Morote JM, Martínez Castaño I, Reyes Ríos P, Cabrejos Perotti K, Rojas Ticona J, et al. Functional results of Hirschsprung's disease patients after Duhamel and De la Torre procedures. *Cir Pediatr*. 2013; 26: 183-8.
15. Catto-Smith AG, Trajanovska M, Taylor RG. Long-term continence after surgery for Hirschsprung's disease. *J Gastroenterol Hepatol*. 2007; 22: 2273-82.
16. Mills JL, 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.
17. Aworanti OM, McDowell DT, Martin IM, Quinn F. Does functional outcome improve with time postsurgery for Hirschsprung disease? *Eur J Pediatr Surg*. 2016; 26: 192-9.
18. Diseth TH, Bjørnland K, Nøvik TS, Emblem R. Bowel function, mental health, and psychosocial function in adolescents with Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child*. 1997; 76: 100-6.
19. Levitt MA, Martin CA, Olesevich M, Bauer CL, Jackson LE, Peña A. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. *J Pediatr Surg*. 2009; 44: 271-7; discussion 7.
20. Sun X, Wang R, Zhang L, Li D, Li Y. Efficacy of pelvic floor muscle training for the treatment of fecal incontinence after Soave procedure for Hirschsprung disease. *Eur J Pediatr Surg*. 2012; 22: 300-4.
21. Menezes M, Puri P. Long-term clinical outcome in patients with Hirschsprung's disease and associated Down's syndrome. *J Pediatr Surg*. 2005; 40: 810-2.
22. Hukkinen M, Koivusalo A, Merras-Salmio L, Rintala RJ, Pakarinen MP. Postoperative outcome and survival in relation to small intestinal involvement of total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg*. 2015; 50: 1859-64.