

Características clínicas y epidemiológicas de los niños con enfermedad de Hirschsprung

Francisco Castañeda Serrano,* Francisco Galindo Rocha,** Víctor Manuel Gutiérrez Gómez ***

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Hirschsprung (EH) es considerada una entidad congénita que se caracteriza por ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner, en el recto y otros segmentos del colon en forma ascendente (de cauda a cefálico). Esta alteración produce una anomalía de la motilidad intestinal, que se manifiesta frecuentemente como una obstrucción intestinal. **Objetivo:** Determinar las características clínicas y epidemiológicas de los niños con enfermedad de Hirschsprung en el Hospital para el Niño del IMIEM en el periodo comprendido del primero de enero de 2007 al 31 de diciembre de 2010. **Material y métodos:** Se accedió al Servicio de Patología del Hospital para el Niño del IMIEM donde se recopilaron los resultados de las biopsias hechas a los pacientes con sospecha de enfermedad de Hirschsprung del año 2007 al 2010. Al tenerse los resultados, se investigaron en el archivo de dicho hospital, a través de expediente clínico, las características de los pacientes, enfocándonos especialmente en la historia clínica. **Resultados:** El estudio reveló 21 pacientes con enfermedad de Hirschsprung corroborada por biopsia, 18 varones y tres mujeres; 10 pacientes fueron menores de un año y 11 entre dos y 15 años. Tres de los 21 pacientes presentaron sobrepeso, tres fueron eutóxicos y los 15 restantes con algún grado de desnutrición. El 70% mostraron síntomas en el primer año de edad: el principal fue distensión abdominal y en segundo lugar estreñimiento. De los pacientes analizados, 17 presentaron enfermedad de segmento largo, tres de segmento corto y uno de segmento ultracorto. El 70% de los pacientes manifestó la enfermedad de manera aislada. El 100% fueron diagnosticados mediante biopsia. Hasta el momento del estudio, 10 pacientes han sido tratados quirúrgicamente.

ABSTRACT

Introduction: Hirschsprung's disease (HD) is considered a congenital entity characterized by an absence of ganglion cells in the myenteric plexus of Auerbach and Meissner in the submucosa of the rectum and colon in other segments of the ascending (from tail o head). This alteration causes an abnormality of intestinal motility, which most frequently manifest as an intestinal obstruction. **Objective:** To determine the clinical and epidemiological characteristics of children with Hirschsprung's disease at the Hospital for Children of IMIEM in the period from January 1, 2007 to December 31, 2010. **Material and methods:** We accessed the pathology service for Hospital for Children where they were collected biopsy results made to patients with suspected HD from 2007 to 2010 to be the results, was investigated in the file through the hospital clinical records, clinical characteristics of patients, focusing especially on clinical history. **Results:** The study revealed 21 patients with HD confirmed by biopsy, 18 men and three women, 10 patients younger than one year and 11 between two and 15 years. Three of the 21 patients were overweight, three were eutrophic and the remaining 15 had some degree of malnutrition. 70% of patients had symptoms in the first year of age. The main symptom was abdominal distension and constipation second. Of the patients studied, 17 had long-segment disease, three short segments, an one ultrashort segment. 70% of patients had the disease in isolation. 100% of the patients were diagnosed by biopsy. Until the study 10 patients had been treated surgically by declining Duhamel, one Rehbein's surgery and 10 are awaiting surgical correction. **Conclusions:** It should be emphasized especially in the diagnosis and several patients biopsied ganglion cells present, but also have clinical HD, these patients may be part of Hirschsprung's

* Ex Residente de Pediatría, Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México.

** Jefe de Cirugía Pediátrica del Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México.

*** Subdirector de Investigación, Instituto Materno Infantil del Estado de México.

gicamente mediante descenso de Duhamel, uno con cirugía de Rehbein y otros 10 se encuentran pendientes de corrección quirúrgica. **Conclusiones:** Se debe poner énfasis principalmente en el diagnóstico, ya que varios de los pacientes biopsiados presentan células aganglionares en los cortes histopatológicos; sin embargo, también tienen el cuadro clínico del síndrome de Hirschsprung. Éstos tal vez requieran técnicas más específicas de diagnóstico, como la tinción de acetilcolinesterasa, lo que nos ayudaría a confirmar el diagnóstico en más pacientes.

Palabras clave: Enfermedad de Hirschsprung, megacolon congénito.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es un padecimiento congénito caracterizado por la ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner, en el recto y otros segmentos del colon en forma ascendente (de caudal a cefálico). Esta alteración produce una anomalía de la motilidad intestinal, que se manifiesta frecuentemente como una obstrucción intestinal.¹

La incorporación en los últimos años de nuevas técnicas en el estudio de pacientes portadores de megacolon ha demostrado que este cuadro clínico puede tener como etiología alteraciones orgánicas o funcionales muy variadas. Creemos que mientras mayores esfuerzos se dirijan a dilucidar la causa desencadenante de la enfermedad, su tratamiento podrá enfocarse en forma más racional y efectiva. La aplicación de la histoquímica en el estudio de esta patología ha permitido descubrir que aparte de la agangliosis o EH, existe una variedad de alteraciones en la innervación del intestino grueso y esfínter interno, capaces de originar un megacolon. El hecho de que todas ellas presenten características clínicas y radiológicas indistinguibles ha llevado a autores europeos a englobarlas bajo el término de «Síndrome de Hirschsprung». Es de notar que se incluyen en este síndrome cuadros como la displasia neuronal y la hipoganglioneosis, clínicamente idénticas a la EH, pero cuyas biopsias rectales pueden demostrar presencia de células ganglionares. Es fácil, por esta razón, rotular erróneamente dicha patología como megacolon funcional. Para asegurar el correcto diagnóstico, el estudio histológico debe informar no sólo sobre la presencia o ausencia de los plexos intramurales, sino también incluir una detallada descripción de la densidad y morfología de éstos, lo que implica la toma de muestras con suficiente cantidad de submucosa. Con los datos así obtenidos será posible diferenciar las entidades arriba nombradas. La determinación de la acetilcolinesterasa, aumentada en casi todas las alteraciones de los plexos, es de gran ayuda diagnóstica. Todos los cuadros clínicos incluidos en el síndrome de Hirschsprung presentan un

syndrome and may require more specific diagnostic techniques such as staining acetylcholinesterase, which would help us to confirm the diagnosis of more patients and having specificity 100%, this would be cause for further research.

Key words: Hirschsprung's disease, congenital megacolon.

compromiso morfológico y funcional del esfínter interno, lo que obliga a contemplar para ellos una esfinteromiectomía dentro del plan terapéutico.¹⁻³

Los pacientes pueden presentar un síndrome obstructivo temprano con riesgo de colitis, sepsis y perforación, por lo que el diagnóstico tiene que ser precoz para realizar el tratamiento. En algunos pacientes, el cuadro sólo muestra un estreñimiento de aparición neonatal con eliminación tardía del meconio, y su diagnóstico y tratamiento son más tardíos.¹

Son puntos importantes del diagnóstico el enema con contraste y la manometría rectoanal, siendo la biopsia rectal lo que confirma el diagnóstico al encontrar ausencia de células ganglionares, hipertrofia de troncos nerviosos e incremento inmunohistoquímico de acetilcolinesterasa. Su tratamiento es quirúrgico por diferentes técnicas, aunque no se empleó con éxito hasta 1948, y consiste en resecar la zona con la innervación alterada. En estos 50 años se han hecho intervenciones cada vez menos agresivas y más resolutivas.²

Según el segmento agangliónico, la EH se clasifica en tres grupos:

- Segmento corto: si no va más allá de la unión rectosigmoidea.
- Segmento ultracorto: si sólo ocupa unos centímetros yuxtaanales o sólo el esfínter interno.
- Segmento largo: si el aganglionismo va más lejos de la unión rectosigmoidea.^{3,4}

La incidencia varía según la etnia, estimándose en 1.5 por 10,000 nacidos vivos en población caucásica, 2.1 por 10,000 nacidos vivos en afroamericanos, 1.0 por 10,000 nacidos vivos en hispanos y 2.8 por 10,000 nacidos vivos en asiáticos. Es más frecuente en raza blanca y en recién nacidos de término. El aganglionismo de segmento corto es cuatro veces más frecuente en varones, pero sólo dos veces más en los de segmento largo. En el 80% de los casos el trastorno está sólo en el recto y aproximadamente una décima parte sería un aganglionismo ultracorto o distal; otro 10% ocuparía el recto y el sigma, y el 10%

restante afectaría también al colon; por último, en contados casos, además del colon, estaría dañado el intestino delgado.^{2,4,5}

En el 70% de los casos, la EH es un defecto aislado. Los restantes casos pueden estar asociados a otras patologías. Un ejemplo de ellos es la asociación con síndrome de Down, siendo diez veces más frecuente en estos pacientes el hallazgo de una agangliosis congénita. Así mismo, el dos por ciento de los pacientes que presentan EH posee además una trisomía 21. Otras patologías congénitas asociadas a la EH incluyen: síndrome de Waardenburg, síndrome de Laurence-Moon-Biedl, cromosoma X frágil, síndrome de Goldberg-Shprintren, síndrome de Kaufman-McKusick, síndrome de Smith-Lemli-Opitz, neoplasia endocrina múltiple tipo IIa, cardiopatías congénitas, sordera, dilatación pupilar, retraso mental, microcefalia, malrotación, neuroblastoma, dismorfismo facial, agenesia de cuerpo calloso y síndrome de hipoventilación congénita (síndrome de Haddad). Otras anomalías que también se han asociado son: hidrocefalia, defecto septal ventricular, agenesia renal, ano inperforado, divertículo de Meckel, poliposis colónica, criptorquidea, epilepsia y resistencia a la insulina. Una revisión de 3,852 pacientes con EH sugiere una asociación entre esta enfermedad y el bajo peso al nacer.^{2,6-8}

La etiología es desconocida y la patogenia se explicaría por una detención de la migración cefalocaudal de los precursores neuronales, derivados de la cresta neural, a lo largo del intestino durante la embriogénesis, produciéndose la ausencia de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner. Los procesos axonales de los nervios extrínsecos entran y se dispersan en el intestino estimulando la contracción al no existir la oposición de las células ganglionares, provocando una obstrucción funcional del tramo agangliótico. El intestino anterior a la zona agangliónica se dilata y se hipertrofia por el cúmulo de heces, gases y peristaltismo inútil para vencer la obstrucción intestinal distal por la contracción tónica.⁹⁻¹¹

La EH es un modelo complejo de malformación multifactorial, poligénica, autosómica dominante pero de penetración incompleta dependiendo del sexo. Su expresividad es variable según el segmento agangliónico. Se han visto alteraciones en los cromosomas 2, 10 y 13, y se han descrito hasta el momento nueve genes que pueden estar relacionados con la enfermedad: RET, GDNF, NTN, ENDR-B, EDN3, ECE1, SOX10, SMADIP1 y el ZFH1B. Las interrelaciones de estos genes están en su mayoría por dilucidar.

El síntoma principal que nos hace sospechar la enfermedad es el estreñimiento de aparición temprana en un recién nacido de término. La mayoría de los niños que presentan agangliosis congénita son sintomáticos los primeros días o las primeras semanas luego del nacimiento. Alrededor de dos tercios de los pacientes presentan síntomas dentro de los tres primeros meses de vida y el 80%

desarrolla síntomas dentro del primer año. Sólo un 10% de los pacientes inicia síntomas entre los tres y 14 años de edad y en general se trata de pacientes con enfermedad de segmento ultracorto.^{8,11-15}

El diagnóstico se puede hacer en una primera estancia con radiología a través de estudios con contraste. Actualmente, sólo dos pruebas descartan la EH: la *manometría rectoanal* y la *biopsia de la pared rectal*.^{8,16-20}

El tratamiento de la EH es quirúrgico y está orientado a la remoción del segmento agangliónico y anastomosis del segmento normal proximal con el recto distal o canal anal. Los procedimientos que pueden llevarse a cabo son variados y pueden realizarse en uno o dos tiempos operatorios. La elección de una u otra técnica está determinada también por la presencia de malformaciones digestivas, que pueden asociarse con alguna frecuencia a la EH. En general, los lactantes mayores y niños se operan en un tiempo, y los recién nacidos y lactantes menores se operan en forma diferida, para primero realizar una ostomía de descarga y tomar biopsias, y después de seis meses realizar la cirugía definitiva. En los últimos años, la tendencia actual en todo el mundo es la realización de la operación a más temprana edad y en un solo tiempo quirúrgico.^{1,21}

Clásicamente existen tres procedimientos quirúrgicos, que son Swenson (rectosigmoidectomía), Duhamel (retrorectal transanal pull-through) y Soave (endorrectal Pull-Through).^{1,19}

El objetivo del estudio es describir las características clínicas y epidemiológicas de la enfermedad de Hirschsprung en el Hospital para el Niño del IMIEM.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio retrospectivo, transversal, descriptivo, observacional. Se identificaron los pacientes diagnosticados con enfermedad de Hirschsprung confirmados mediante biopsia, en el Hospital para el Niño durante el periodo del primero de enero de 2007 al 31 de diciembre de 2010. De los expedientes clínicos se obtuvo la edad, género, peso, talla, cuadro clínico, enfermedades asociadas y tratamiento. Los resultados se analizaron con estadística descriptiva y se expresan en porcentajes y proporciones.

RESULTADOS

El estudio incluyó un total de 21 pacientes a los cuales se les diagnosticó enfermedad de Hirschsprung por medio de biopsia intestinal. Se les estudiaron varias características clínicas y epidemiológicas, como son: edad, estado nutricional, sintomatología más frecuente, edad al diagnóstico, enfermedades asociadas durante el diagnóstico, y tratamiento con el que se resolvió la enfermedad, así como la prevalencia de la misma. De los 21 pacientes se encontró que contaban con una edad promedio de 4.1

años, con una mediana de 11 y una moda de un año (*Figura 1*).

Según su género, entre los 21 pacientes predominó el masculino con un total de 18, lo que representa 85.71% del total de pacientes, y solamente hubo tres pacientes de sexo femenino, que representan 14.29%, lo que da una relación hombre:mujer de 6:1.

Se determinó el estado nutricional de los 21 pacientes, tomándose en cuenta la clasificación del estado nutricional de Waterlow, la cual utiliza como parámetros edad, peso y talla, y los agrupa en dos índices: peso con respecto a la talla y talla con respecto a la edad; el primero hace referencia a un déficit de peso con respecto a la estatura actual del niño (desnutrición aguda) y la segunda evidencia la presencia de una estatura menor a la esperada para la edad del niño (desnutrición crónica). Dentro de nuestros resultados, encontramos tres pacientes con sobrepeso, a pesar de la enfermedad; tres pacientes fueron eutróficos, siete se encontraban con desnutrición de primer grado, dos resultaron con desnutrición de segundo grado y seis con desnutrición de tercer grado; todos fueron clasificados de acuerdo al peso para la talla y a la talla en relación a la edad, coincidiendo el estado nutricional para ambos índices (*Figura 2*).

En nuestro estudio consideramos la clasificación de la enfermedad de Hirschsprung y de acuerdo a la misma descubrimos que sólo un paciente presentó enfermedad con segmento ultracorto, tres pacientes con afección de segmento corto y 17 afectados con segmento largo (*Figura 3*).

Para el presente estudio, tomamos en cuenta la edad a la que iniciaron los síntomas, encontrando la más fre-

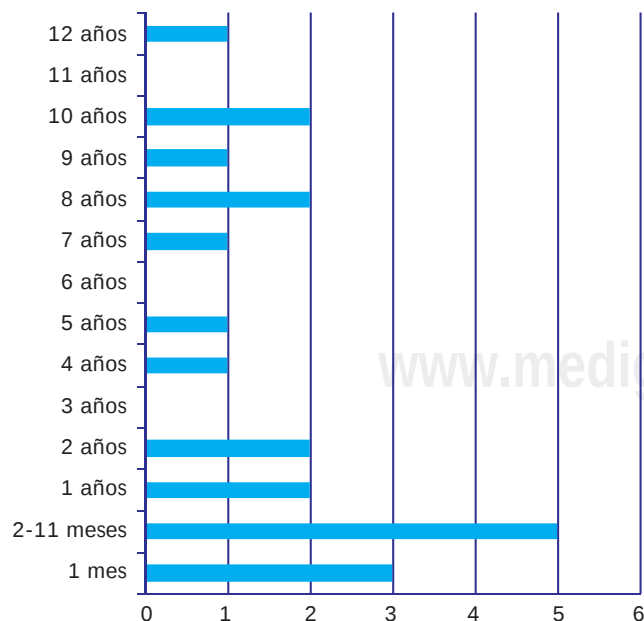


Figura 1. Edad de los pacientes al momento del diagnóstico.

cuenta en menores de un año, lo que representa 52.38% de la población estudiada (*Figura 4*), misma a la que se realizó el diagnóstico y tratamiento de forma más temprana; así mismo, se valoró la sintomatología más frecuente encontrando que el 76.19% de la población presentó distensión abdominal, el 57.14% estreñimiento crónico, el 23.8% refirió vómito, el 9.52% dolor abdominal y el 19.04% ausencia de evacuaciones (*Figura 5*). Es importante mencionar que los pacientes que iniciaron con síntomas antes de un mes de edad fueron tres y los mismos manifestaron ausencia de evacuaciones durante las primeras 48 horas de vida; cuatro pacientes presentaron sintomatología antes del año de edad; sin embargo, éstos presentaron evacuaciones en las primeras 24 horas de vida.

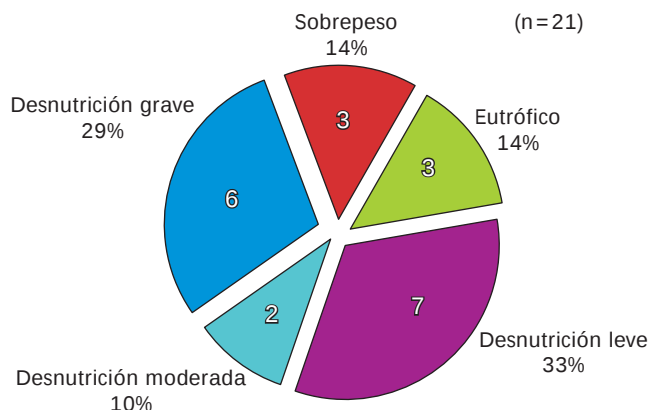


Figura 2. La figura muestra el porcentaje de pacientes de acuerdo a su estado nutricional según la clasificación de Waterlow.

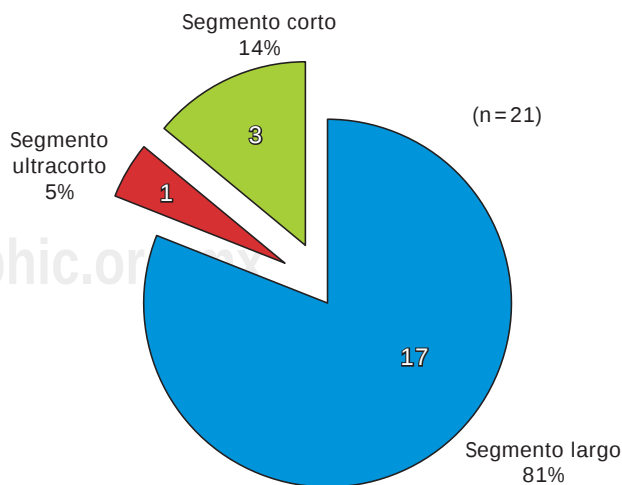


Figura 3. Tipo de enfermedad de Hirschsprung que presentaron los pacientes.

Otro objetivo de importancia en este estudio fue determinar la presencia de enfermedades o síndromes asociados a la enfermedad de Hirschsprung; una vez confirmada ésta mediante biopsia, encontramos que 15 de los 21 pacientes presentaron la enfermedad de forma aislada, lo que representa 71.42%, coincidiendo con lo reportado en la literatura internacional que refiere que el 70% de los pacientes diagnosticados se presentan de esta manera; así mismo, entre las patologías asociadas se registra a dos pacientes con íleo meconial, dos con mal rotación intestinal, uno de los cuales también se asoció a comunicación interauricular; un caso se asoció con enterocolitis y otro con retinoblastoma.

Cabe mencionar que para el presente estudio el 100% de los pacientes fueron diagnosticados con biopsia y sólo en uno de ellos se realizó manometría de forma conjunta.

Respecto al tratamiento en nuestra población estudiada, 10 pacientes, que representan el 42.85%, se encuentran postoperados de descenso de Duhamel; otros 10 están pendientes de intervención quirúrgica; un paciente, que representa el 4.76% de la muestra, se encuentra postoperado de cirugía Rehbein.

CONCLUSIONES

Actualmente, la enfermedad de Hirschsprung está siendo diagnosticada más fácilmente gracias al acceso que se tiene a la biopsia intestinal; sin embargo, en este estudio nos pudimos percatar que varios pacientes con clínica de la enfermedad presentaban células aganglionares, por lo que fueron descartados; dichos pacientes eran candidatos a estudios más específicos como tinción de acetilcolinesterasa que mostraría una hipertrofia de las fibras

nerviosas en la submucosa y la proyección de estos nervios dentro de la *Muscularis mucosae* y lámina propia, confirmando así la enfermedad como parte del síndrome de Hirschsprung y no retrasándose el tratamiento; dicho estudio tiene una especificidad del 100%.

Actualmente, el tratamiento quirúrgico de esta entidad ha evolucionado notablemente en las últimas dos décadas, desde la cirugía en varias etapas hacia una operación en un solo tiempo quirúrgico, en el periodo neonatal y totalmente transanal, sin laparoscopia o laparotomía en la mayor parte de los casos. En la actualidad, el papel de la cirugía de la enfermedad de Hirschsprung, en un solo tiempo, está bien establecido y sus resultados son comparables o aun mejores que los obtenidos con operaciones en dos o tres tiempos.

Es importante mencionar que tres de los pacientes a los que se les realizó derivación intestinal, presentaron nuevamente oclusión intestinal a pesar de que se encontraban derivados, ameritando nuevamente paso a quirófano, lo que nos hace pensar que no se resecó del todo el segmento agangliónico o que la biopsia no fue adecuada, por lo que no se delimitó de manera precisa el segmento agangliónico.

Aún falta mucho por hacer en cuanto a esta enfermedad; es importante mencionar que sólo la tercera parte de nuestros pacientes estudiados goza de un estado nutricional adecuado, mientras que el resto de la población en estudio se encuentra con desnutrición en diferentes grados. Haciendo énfasis en lo antes comentado, es importante que se tome en cuenta la cirugía endoanal en un tiempo quirúrgico ya que ésta disminuiría la estancia intrahospitalaria; también disminuiría la necesidad de nutrición parenteral total en pacientes neonatales y se iniciaría

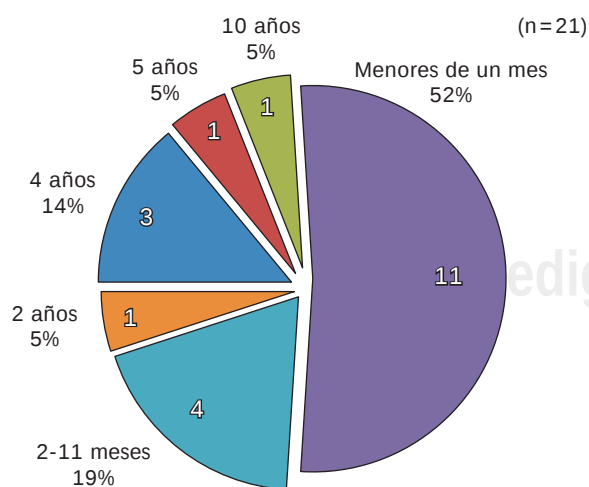


Figura 4. Distribución por edad de los pacientes al momento del inicio de los síntomas.

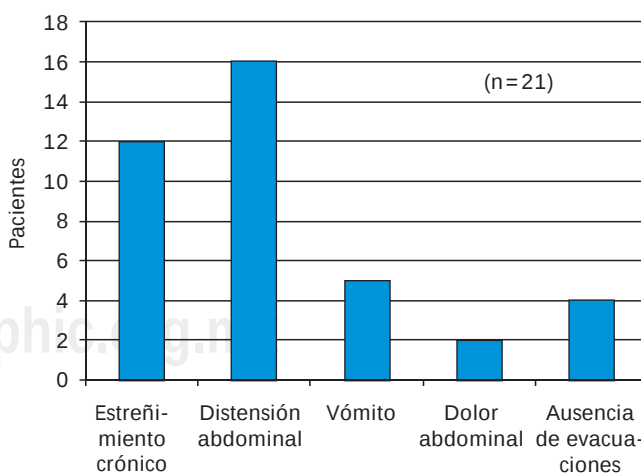


Figura 5. Signos y síntomas presentados por los pacientes: estreñimiento crónico en 12 pacientes (57.1%), distensión abdominal en 16 (76.1%), vómito en cinco (23.8%), dolor abdominal en dos (9.5%) y ausencia de evacuaciones en cuatro (19%). Algunos pacientes presentaron más de un síntoma

más tempranamente la vía oral, con lo que posiblemente se disminuiría de manera concomitante la desnutrición de dichos pacientes.

Esta enfermedad es compleja y si bien actualmente ya se cuenta con muchos avances respecto a la realización del diagnóstico y conocimientos acerca de la fisiopatogenia, aún queda mucho que hacer por parte de nosotros los clínicos, pues muchos pacientes, sobre todo en la etapa escolar, siguen actualmente con problemas de estreñimiento crónico y si bien han sido biopsiados y los resultados se han reportado negativos, éstos pueden estar cursando con síndrome de Hirschsprung, el cual engloba a los que muestran una biopsia con presencia de células ganglionares, aunque se podría tratar de displasia neuronal intestinal o de una hipoganglionosis, la que del mismo modo se manifestaría con alteraciones de la motilidad intestinal, siendo así mismo motivo de tratamiento quirúrgico. Lo anteriormente comentado sería objeto de investigación, por lo que en adelante seremos más enfáticos en el tema con las generaciones siguientes.

BIBLIOGRAFÍA

- O'Neill JA, Coran AG. Hirschsprung's disease, *Ped Surg* 2006; 6: 1514-1550.
- De Manueles JJ, De la Rubia FL. Enfermedad de Hirschsprung. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. Asociación Española de Pediatría. 2010: 47-52. ISBN:978-84-8473-869-5.
- Feldmon T, Wershil B. Hirschsprung disease, *Ped Review* 2006; 27: e56-e57.
- Kessmann J. Hirschsprung's disease: diagnosis and management, *American Family Physician* 2006; 24: 1319-1323.
- Encinas LLA, Ávila LF et al. Enfermedad de Hirschsprung: enseñanzas de los últimos 100 casos, *Cir Pediatr* 2006; 19: 177-181.
- Gil-Vener JM et al. Diagnóstico diferencial de Hirschsprung-neurodisplasia intestinal. Fiabilidad de las pruebas diagnósticas, *Cir Pediatr* 2006; 19: 91-94.
- López M et al. Índices de fiabilidad de la manometría anorrectal para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung en cualquier edad, *Cir Pediatr* 2005; 18: 13-16.
- Diamond I, Casadiego G, Traubici J, Langer J, Wales P. The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive result, *J Pediatr Surg* 2007; 42: 792-795.
- Hernández F, Rivas S, Ávila LF, Díaz M et al. Aganglionismos extensos. Tratamiento y resultado a largo plazo, *Cir Pediatr* 2003; 16: 54-57.
- Goulet O et al. Intestinal transplantation in children: preliminary experience in Paris, *J Parenter Enteral Nutr* 1999; 23(Suppl): S121-S125.
- Pérez L, Benedicetti J, Gutiérrez C, Gutiérrez H. Enfermedad de Hirschsprung con afectación total de colon: primer caso nacional con la técnica quirúrgica de Lester Martin modificada, *Arch Pediatr Urug* 2001; 72: 34-37.
- Massardo T, Jaimovich R, Rodríguez C et al. Tromboembolismo pulmonar en lactante menor, portadora de enfermedad de Hirschsprung: caso clínico, *Rev Chil Radiol* 2005; 11: 32-35.
- Fantobal-Rojas A, García-Bruce C. Constipación crónica en el niño. Rol del estudio por imágenes, *Rev Per Radiol* 2003; 18: 59-66.
- Lewis E, Levitt M, Zallen G, Zafar M, Iacono K, Rossman J et al. Diagnosing Hirschsprung's disease: increasing the odds of a positive rectal biopsy result, *J Pediatr Surg* 2003; 38: 412-416.
- Hartman E, Sprangers M, Visser M, Oort F, Hanneman M, Van Heurn LW et al. Hirschsprung's disease: Healthcare meets the needs. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1420-1424.
- Ghosse SI, Squire BR, Stringer MD, Batcup G, Crabbe DCG. Hirschsprung's disease: problems with transition-zone pull-through, *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1805-1809.
- Kubota A, Kawahara H, Okuyama H, Oue T, Tazuke Y, Okada A. Clinical outcome of laparoscopically assisted endorectal pull-through in Hirschsprung's disease: Comparison of abdominal and perineal approaches, *J Pediatr Surg* 2004; 39: 1835-1837.
- Martucciello G, Ceccherini I, Lerone M, Jasonni V. Pathogenesis of Hirschsprung's disease, *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1017-1025.
- Sauer JE, Langer J, Wales P. The versatility of the umbilical incision in the management of Hirschsprung's disease, *J Pediatr Surg* 2005; 40: 385-389.
- Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T. Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 2,852 patients based on a nationwide survey in 30 years, *J Pediatr Surg* 2005; 40: 197-202.
- Wildhaber B, Pakarinen M, Rintala R, Coran A, Teitelbaum D. Posterior myotomy/myectomy for persistent stooling problems in Hirschsprung's disease, *J Pediatr Surg* 2004; 39: 920-926.

Correspondencia:

Dr. Francisco Castañeda Serrano

E-mail: casta20_82@hotmail.com