

Calidad de vida relacionada con la salud en niños y adolescentes con cirugía de enfermedad de Hirschsprung y malformaciones anorrectales

Health-related quality of life in children and adolescents undergoing surgery of Hirschsprung disease and anorectal malformations

Lic. Mariana Bazo^a y Dra. Marcela Bailez^b

RESUMEN

Introducción/Objetivos. Los resultados postoperatorios de la enfermedad de Hirschsprung y malformaciones anorrectales son satisfactorios, pero muchos pacientes mantienen disfunciones intestinales. Estudiar la calidad de vida relacionada con la salud facilita el conocimiento del estado de salud y mejora la elección de estrategias de tratamiento.

Los objetivos del estudio fueron describir la CVRS en niños luego de la cirugía correctora definitiva, según su propia percepción y la de sus padres. A su vez, evaluar la calidad de vida relacionada con la salud según grupo etario, presencia de trastornos funcionales postoperatorios y la indicación dietoterápica.

Materiales y métodos. Estudio descriptivo, transversal. Participaron niños de 2-18 años y sus padres al concurrir al consultorio en el período de junio 2008-mayo 2009. Una vez obtenidos el consentimiento y asentimiento informado se aplicó el cuestionario genérico PedsQL[™]. Paquete estadístico SPSS11.5.

Resultados. Participaron 93 pacientes, 32% con enfermedad de Hirschsprung y 68% con malformaciones anorrectales. La mediana de edad fue de 7 años (intervalo 2-18).

Puntuaciones más altas indican mejor calidad de vida. Los padres obtuvieron puntuaciones superiores a las de los niños en todas las escalas analizadas. No se observaron diferencias según los distintos grupos etarios. Se obtuvieron puntuaciones más bajas, con diferencias estadísticamente significativas según los padres, en los pacientes incontinentes y constipados. Resultados similares se observaron en pacientes con indicación dietoterápica, especialmente las dietas adecuadas a patologías renal y digestiva. Las puntuaciones más bajas se encontraron en los dominios total y psicosocial.

Conclusión. La presencia de incontinencia y constipación repercute negativamente sobre la calidad de vida de los niños, así como la realización de dietas con las puntuaciones más bajas cuanto más restrictivas son aquéllas.

Palabras clave: calidad de vida relacionada con la salud, enfermedad de Hirschsprung, malformaciones anorrectales, dieta, función intestinal.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung o megacolon aganglionar congénito (MAC) es un defecto congénito de la inervación del colon.¹⁻³

Las malformaciones anorrectales (MAR) incluyen todas las anomalías caudales congénitas que acompañan al ano imperforado.

El tratamiento de ambas patologías es siempre quirúrgico.^{4,5}

Dado los numerosos avances en la cirugía, los resultados postoperatorios son satisfactorios, pero algunos pacientes mantienen disfunciones intestinales, como estenosis, incontinencia, ensuciamiento, distensión abdominal, constipación, diarrea y enterocolitis, y en algunos casos, una combinación de ellos.^{6,7}

Hoy en día se presta mayor atención a la calidad de vida de los niños que viven con enfermedades crónicas.

“La calidad de vida relacionada a la salud (CVRS) se refiere al impacto de la salud y la enfermedad o sus tratamientos en la calidad de vida del individuo.”⁹ Constituye un asunto personal único, es la percepción subjetiva de cómo un individuo se siente respecto de su estado de salud y de los aspectos no médicos de su vida.¹⁰

El PedsQL es un instrumento desarrollado en EE.UU. por James Varni en la década de 1990. Es un módulo genérico pensado para medir CVRS en niños y adolescentes sanos y con enfermedades agudas o crónicas. Cuenta con 23 ítems, con un intervalo etario de 2 a 18 años, y cuenta con un formulario de autoinforme y uno para

a. Área de Alimentación.
b. Servicio de Cirugía.
Hospital de Pediatría
“Prof. Dr. Juan P.
Garrahan”, Buenos
Aires, Argentina.

Correspondencia:
Lic. Mariana Bazo:
mbbazo@gmail.com

Conflicto de intereses:
Ninguno que declarar.
Este estudio fue
realizado con la Beca
de Investigación
“Fundación Hospital de
Pediatría Prof. Dr. Juan
P. Garrahan”.

Recibido: 25-2-2012
Aceptado: 6-8-2012

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2013.37>

informe de uno de los padres. Incluye el funcionamiento físico, emocional, social y escolar. Debido a sus propiedades psicométricas se recomienda para uso clínico y para realizar comparaciones entre grupos. El autor ha otorgado al Hospital Garrahan la licencia de uso con fines científicos.^{9,12,13} El comité de Calidad de Vida y Salud de nuestro hospital ha adaptado y validado en una versión en castellano este instrumento.

La mayoría de los estudios a largo plazo se ocupan de los resultados funcionales, algunos de ellos han mostrado cómo los problemas específicos de la enfermedad repercuten sobre la salud mental y el funcionamiento psicosocial, pero la calidad de vida de estos pacientes ha sido poco estudiada.^{6,8}

Una investigación en niños luego de la cirugía para MAR informó problemas de relación con los pares, ausentismo escolar, dietas restrictivas y problemas de conducta. La calidad de vida fue menor en pacientes que en controles y menor en niños con incontinencia.¹⁴ Resultados similares se encontraron a largo plazo luego del procedimiento de Swenson para la enfermedad de Hirschprung.⁶

Una publicación sobre niños con constipación crónica estudiados con el PedsQLtm mostró puntajes de CVRS más bajos que en niños con enfermedad inflamatoria intestinal, reflujo gastroesofágico y niños sanos.¹⁵

El objetivo del presente trabajo es describir la CVRS en niños y adolescentes luego de la cirugía definitiva para MAC y MAR, según su propia percepción y la de sus padres, con empleo de un instrumento genérico.

A su vez, evaluar la CVRS según grupo etario y observar la tendencia de los resultados según la presencia de complicaciones y según si tienen indicada dieta, y de qué tipo.

POBLACIÓN Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, transversal.

La población del estudio fue integrada por niños y adolescentes en seguimiento por la Unidad Colorrectal del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" que concurren a control en el período julio 2008-mayo 2009. Se invitó a participar del estudio a aquellos pacientes que cumplían los criterios de inclusión y a sus padres. El cuestionario se aplicó en el consultorio por un miembro del equipo de salud, licenciada en Nutrición, previo a la consulta programada en el consultorio de la Unidad Colorrectal.

Se administró el cuestionario siguiendo la

Guía para la Administración del PedsQLtm.¹⁶

Se incluyó en el estudio a niños de 2 a 18 años. Todos ellos ya tenían realizada la cirugía definitiva y habían transcurrido 3 meses o más de su realización. Se excluyó a los pacientes con patologías asociadas, a excepción de las urológicas y las vertebrales, con deterioro cognitivo grave y menos de 3 meses de operados.

Para participar se requirió el consentimiento informado, firmado por padre, madre o cuidador y el asentimiento del niño mayor de 10 años.

La muestra fue seleccionada por conveniencia, de manera consecutiva no aleatoria.

Se recolectaron en forma directa de la historia clínica, el mismo día en que se aplicó el cuestionario, las siguientes variables: edad (según los 4 grupos etarios que divide el PedsQL), sexo, diagnóstico (MAC-MAR), presencia de trastornos funcionales, dieta y tiempo transcurrido desde la cirugía.

Para analizar esta muestra se separó las secuelas funcionales postoperatorias en cuatro categorías: A) Sin trastornos funcionales postoperatorios; B) Diarrea: más de 3 deposiciones líquidas en el día; C) Incontinencia y ensuciamiento o "soiling"; y D) Constipación: defecación que se acompaña de síntomas que sugieren dolor o incomodidad, distensión abdominal, que generalmente se asocian con el tránsito de heces muy duras.

En el grupo "C" están incluidos tanto los pacientes incontinentes verdaderos como aquellos con ensuciamiento: el ensuciamiento en un paciente que había desarrollado defecación voluntaria en el postoperatorio es un síntoma de constipación grave; el escurrimiento de materia fecal líquida se debe a la impactación rectal. La incontinencia se presenta en los pacientes con movimientos defecatorios involuntarios y ensuciamiento.⁵ Para el análisis están incluidos como un solo grupo, ya que se lo definió como eliminación involuntaria de materia fecal.

Las dietas se clasificaron como: A) Libre; B) Hipofermentativa: baja en lactosa, sacarosa y residuos celulósicos; C) Rica en fibra: aumentada en residuos celulósicos; D) Hipofermentativa, con proteínas y sodio según recomendación; y E) Rica en fibra, con proteínas y sodio según recomendación.

Para la validación del instrumento se utilizó una muestra de niños y adolescentes sanos, la cual se empleó como población de referencia en este estudio; está compuesta por 105 niños y adolescentes, que se atienden en alguno de los tres hospitales pediátricos de la Ciudad y de una es-

cuela primaria ubicada en el Gran Buenos Aires. Las características sociodemográficas de estos niños fueron similares a las de los niños con enfermedades crónicas que se atienden en el hospital.¹¹

El proyecto fue aprobado por la dirección de Docencia e Investigación y el Comité de Ética del hospital.

Plan de análisis

Según las instrucciones del PedsQLtm, se considera como válido el cuestionario que tenga 50% o más de las preguntas de cada dominio completas y válidas para realizar la suma total.

Para facilitar la interpretación de los datos se puede transformar la escala de resultados de 0 a 4 en otra de 0 a 100.¹⁷

Los resultados se informan como puntaje total y, a su vez, los dominios psicosociales (emocional, social y escolar) y el dominio físico por separado.

Todos los resultados son informados como media y sus desvíos estándar o como mediana e intervalo según corresponda a la distribución de variables. Para evaluar las diferencias entre los grupos se empleó la prueba de la T para muestras independientes con distribución normal y, en caso de distribución no paramétrica, se utilizó la prueba de Wilcoxon.

Para más de dos grupos, las diferencias fueron evaluadas por la prueba estadística ANOVA. Se estableció un valor de p menor o igual a 0,05 como diferencia estadísticamente significativa.

Todos los datos fueron procesados con el paquete estadístico SPSS11.5.

RESULTADOS

Resultados descriptivos

Participaron 93 niños y sus padres. La muestra representa a un 21% de los pacientes citados. Las

TABLA 1. Características de la población según las variables en estudio

Grupo según edad	2-4 años	5-7 años	8-12 años	13-18 años	Total
Total	24 (25,8%)	26(28%)	26(28%)	17(18,3)	93 (100%)
Sexo					
Masculino	14 (58,3%)	15 (57,7%)	16 (61,5%)	7 (41,2%)	52 (55,9%)
Femenino	10 (41,7%)	11 (42,3%)	10 (38,5%)	10 (58,8%)	41 (44,1%)
Diagnóstico					
MAC	12 (50%)	6 (23,1%)	7 (26,9%)	5 (29,4%)	30 (32,3%)
MAR	12 (50%)	20 (76,9%)	19 (73,1%)	12 (70,6%)	63 (67,7%)
Trastornos funcionales posoperatorios					
Sin trastornos	6 (25,0%)	3 (11,5%)	6 (23,1%)	8 (47,1%)	23 (24,7%)
Diarrea	9 (37,5%)	4 (15,4%)	1 (3,8%)	1 (5,9%)	15 (16,1%)
Incontinencia o ensuciamiento	4 (16,7%)	15 (57,7%)	11 (42,3%)	5 (29,4%)	35 (37,6%)
Constipación	5 (20,8%)	4 (15,4%)	8 (30,8%)	3 (17,6%)	20 (21,5%)
Dietas					
A	11 (45,8%)	7 (26,9%)	12 (46,2%)	11 (64,7%)	41 (44,1%)
B	9 (37,5%)	7 (26,9%)	2 (7,71%)	1 (5,9%)	19 (20,4%)
C	2 (8,3%)	6 (23,1%)	7 (26,9%)	2 (11,8%)	17 (18,3%)
D	1 (4,2%)	2 (7,7%)	1 (5,9%)	1 (5,9%)	4 (4,3%)
E	1 (4,2%)	4 (15,4%)	5 (19,2%)	2 (11,8%)	12 (12,9%)
Tiempo desde la cirugía					
3-12 meses	7 (29,2%)	1 (3,8%)	1 (3,8%)	2 (11,8%)	11 (11,8%)
13-36 meses	13 (54,2%)	4 (15,4%)	1 (3,8%)	1 (5,9%)	19 (20,4%)
mayor a 36 meses	4 (16,7%)	21 (80,8%)	24 (92,3%)	14 (82,4%)	63 (67,74%)

Clasificación de dietas:

A: Dieta libre.

B: Dieta hipofermentativa: baja en lactosa, sacarosa y residuos celulósicos.

C: Dieta rica en fibra: aumentada en residuos celulósicos.

D: Dieta hipofermentativa con restricción proteica e hiposódica: baja en lactosa, sacarosa y residuos celulósicos, proteínas y sodio según recomendación.

E: Dieta rica en fibra con restricción proteica e hiposódica: aumentada en residuos celulósicos, proteínas y sodio según recomendación.

Diagnóstico:

MAC: Megacolon aganglionar congénito o enfermedad de Hirschsprung.

MAR: Malformaciones anorrectales.

causas más frecuentes por las cuales los pacientes no participaron fueron: menores de 2 años, recientemente operados, presencia de patologías asociadas y existencia de ileostomía o colostomía.

El cuestionario fue fácil de aplicar; en su mayoría, los pacientes y sus padres no requirieron ayuda y se realizó en forma asistida al 6% de los pacientes.

En la *Tabla 1* se describen las características de la población según las variables en estudio.

Se puede observar cómo los trastornos funcionales mejoran con la edad. En el grupo de adolescentes alcanza un 47,1% sin disfunción intestinal (*Tabla 1*). En el grupo de 2-4 años no se puede valorar la continencia a excepción de los niños mayores de tres años y medio.

Al momento de la encuesta se observó que el 56% de los pacientes tenían algún tipo de intervención dietoterápica. Cabe destacar que dentro del 44% restante algunos sí la requerían.

En relación al tiempo transcurrido desde la cirugía, la muestra incluyó más del 60% de los pa-

cientes que ya pasaron más de 36 meses.

En relación a la incontinencia urinaria en los pacientes con MAR se encontró: 1 paciente incontinente, 1 paciente con incontinencia ocasional y nocturna, y 7 pacientes que para conseguir la continencia urinaria debieron ser intervenidos mediante la técnica de Mitrofanof.

Resultados estadísticos

Analizados en su conjunto, las puntuaciones de los padres impresionan como mayores que las de los niños. Solo se observan diferencias estadísticamente significativas entre padres y niños en el dominio físico por la prueba de Wilcoxon, con una $p=0,017$ (*Tabla 2*).

En relación con los distintos grupos de edad, sólo se encuentran diferencias estadísticamente significativas en el dominio psicosocial según los padres con una $p=0,043$ por ANOVA. Tampoco se halló una correlación lineal entre los puntajes y la edad analizada como variable continua (*Tabla 3*).

TABLA 2. Puntuación de niños y sus padres (mediana e intervalo)

Informe de niños y adolescentes N: 43	Puntajes
	Mediana (intervalo)
Puntaje total	78,26 (59,78-95,65)
Puntaje físico	87,5 (46,87-100) *
Puntaje psicosocial	78,33 (45-98,33)
Puntaje emocional	75 (40-100)
Puntaje social	85 (45-100)
Puntaje escolar	75 (40-100)
Informe de padres N: 93	
Puntaje total	86,11 (31,81-100)
Puntaje físico	93,75 (37,5-100) *
Puntaje psicosocial	82,5 (28,57-100)
Puntaje emocional	75 (10-100)
Puntaje social	90 (45-100)
Puntaje escolar	75 (5-100)

*: Prueba de Wilcoxon con una $p=0,017$.

TABLA 3. Puntuación según grupo etario (mediana e intervalo)

Grupos de edad	2-4 años	5-7 años	8-12 años	13-18 años
n	24	26	26	17
Informe de niños y adolescentes				
Puntaje total	NA	NA	78,26 (60,86-95,65)	78,26 (59,78-94,56)
Puntaje físico	NA	NA	87,5 (59,37-100)	81,25 (46,87-100)
Puntaje psicosocial	NA	NA	78,33 (45-93,33)	76,66 (60-98,33)
Informe de padres				
Puntaje total	88,88 (68,05-100)	84,15 (31,81-98,8)	84,45 (56,52-95,65)	82,6 (42,39-100)
Puntaje físico	93,75 (65,62-100)	90,62 (37,5-100)	90,62 (59,37-100)	93,75 (37,5-100)
Puntaje psicosocial	87,5 (70-100) *	80,62 (28,57-98,33)*	79,16 (45-95) *	83,33 (45-100)*

NA: no aplica.

* Dominio psicosocial según los padres con una $p=0,043$ por ANOVA.

Cuando se analizó la influencia en las puntuaciones de la presencia o no de trastornos funcionales postoperatorios (como 2 grupos), se vio que tanto en los chicos como en los padres los puntajes eran más altos en aquellos sin trastornos funcionales postoperatorios, y eran estadísticamente significativos en los tres dominios analizados según los padres (por prueba de Wilcoxon) (Tabla 4-A).

Se encontraron puntajes de CVRS más bajos tanto en los niños como en sus padres en aquellos que presentan ensuciamiento, incontinencia o constipación, con diferencias estadísticamente significativas según los padres (Tabla 4-B).

Cuando se analizó si existían diferencias entre las puntuaciones de los pacientes que presentan diferentes trastornos funcionales postoperatorios, los valores más bajos correspondían a aquellos niños con incontinencia, ensuciamiento o constipación y fue mayor en los que tenían diarrea, sin alcanzar en ningún caso diferencias con significación estadística.

Al analizar cómo influía sobre las puntuaciones el hecho de tener dieta indicada o no tenerla

(como 2 grupos), se vio que tanto en los niños como en los padres los puntajes eran más altos en aquellos con dieta libre, y eran estadísticamente significativos en las tres escalas analizadas según los padres (Tabla 5-A).

En la Tabla 5-B se describen los puntajes según si tienen indicación y el tipo de dieta.

Se observa una tendencia de puntajes más bajos cuanto más restrictiva es la dieta. Se hallaron diferencias estadísticamente significativas al comparar los pacientes que están con dieta libre con aquellos que tienen dieta rica en fibra con control proteico e hiposódica, en los tres dominios analizados por los padres (puntaje total $p=0,004$, puntaje psicosocial $p=0,002$, puntaje físico $p=0,029$ ANOVA).

Al analizar según el tiempo transcurrido desde la cirugía definitiva, se observan puntuaciones comparativamente más bajas en aquellos con menos de un año desde su realización, y en los informes de los niños, pero no en los padres. Al analizar la presencia de diferencias estadísticas significativas, solo se las halló para el puntaje físico en el informe de los niños: más de 37 meses en relación con 12 meses o menos, $p=0,025$ (ANOVA).

TABLA 4-A. Puntuación según presencia o no de trastornos funcionales postoperatorios - Prueba de Wilcoxon

	Sin trastornos	Con trastornos	U de Mann-Whitney
n	23	70	
Niños	Mediana (intervalo)	Mediana (intervalo)	P
Puntaje total	85,32 (60,86-94,54)	78,26 (59,78-95,65)	0,169
Puntaje físico	87,5 (62,5-100)	84,37 (46,87-100)	0,264
Puntaje psicosocial	81,66 (60-98,33)	76,66 (45-93,33)	0,326
Padres			
Puntaje total	92,04 (63,04-100)	83,69 (31,81-98,61)	0
Puntaje físico	93,75 (75-100)	90,62 (37,5-100)	0
Puntaje psicosocial	90 (56,66-100)	80 (28,57-100)	0,006

TABLA 4-B. Comparación de la puntuación según presencia y tipo o ausencia de trastornos funcionales postoperatorios (mediana e intervalo)

	Sin trastornos-A	Diarrea-B	Incontinencia y ensuciamiento-C	Constipación-D
n	23	15	35	20
Informe de niños y adolescentes				
Puntaje total	85,32 (60,86-94,56)	89,12 (82,6-95,65)	78,26 (60,86-95,65)	70,65 (59,78-91,3)
Puntaje físico	87,5 (62,5-100)	90,62 (81,25-100)	89,06 (62,5-100)	78,12 (46,87-96,87)
Puntaje psicosocial	81,66 (60-98,33)	88,33 (83,33-93,33)	77,49 (45-93,33)	73,33 (61,66-91,66)
Informe de padres				
Puntaje total	92,04 (63,04-100)*	84,78 (68,05-98,61)	82,6 (47,82-97,82)*	83,69(31,81-97,22)*
Puntaje físico	93,75 (75-100)**	87,5 (64,28-100)	93,75 (53,12-100)	87,5 (37,5-100)**
Puntaje psicosocial	90 (56,66-100)***	82,5 (70-100)	78,33 (45-98,33)	79,99 (28,57-97,5)***

Análisis de la varianza ANOVA.

*Puntaje total padres: sin trastornos funcionales/incontinencia, sin trastornos funcionales/constipación; $p=0,003$.

**Puntaje físico padres: sin trastornos funcionales/constipación; $p=0,028$.

***Puntaje psicosocial padres: sin trastornos funcionales/incontinencia, sin trastornos funcionales/constipación; $p=0,002$.

En la *Tabla 6* se describen los puntajes globales de los pacientes operados de MAC y MAR, y los puntajes de los niños sanos. Analizados en su conjunto, las puntuaciones de los pacientes operados de MAC y MAR impresionan como mayores que las de los niños sanos. Solo se observan diferencias estadísticamente significativas según los niños en el dominio total y físico por la prueba de Wilcoxon, con una $p=0,035$ y $p=0,017$, respectivamente.

DISCUSIÓN

Es posible evaluar CVRS en niños con MAC y MAR con un instrumento genérico validado localmente.

Los pacientes y sus padres se mostraron entusiasmados con participar y con que el equipo de salud se interese por evaluar en calidad de vida. Un solo paciente, adolescente, que cumplía los criterios de inclusión, no asintió su participación, refirió: "Hoy no tengo ganas".

Asimismo, los pacientes y sus padres consideraron relevantes las preguntas del cuestionario.

Cabe destacar que al realizar el cuestionario a los pacientes que concurren a control, la mayoría de los que participaron del estudio y presentan trastornos funcionales postoperatorios, están realizando algún tipo de tratamiento para mejorar la funcionalidad intestinal. Los tratamientos que realizan incluyen: educación sobre hábitos evacuatorios, dietas, medicación, enemas o la utilización de dispositivos para realizar enemas por vía anterógrada, a través de un catéter percutáneo colocado en el ciego, según la necesidad de cada paciente.

Los niños con MAC y MAR que fueron operados presentan en conjunto, puntuaciones de CVRS similares o mayores que las de los niños sanos. Al comparar la muestra con la muestra de niños sanos que se utilizó para validar el instrumento, no se observó en lo global deterioro de la CVRS. Similares resultados obtuvieron Hartman y cols., en pacientes con MAR Y MAC. Ellos consideran que es posible que, al comparar con adolescentes sanos, los adolescentes con MAR y MAC hayan desarrollado estrategias y habilidades psicosociales más fuertes, probablemente porque han

TABLA 5-A. Puntuación según presencia de dieta - Prueba de Wilcoxon

	Sin dieta	Con dieta	U de Mann-Whitney
n	41	52	
Niños	Mediana (intervalo)	Mediana (intervalo)	P
Puntaje total	81,52 (60,86-95,65)	74,45 (59,78-95,65)	0,116
Puntaje físico	80 (60-98,33)	82,81 (46,87-100)	0,214
Puntaje psicosocial	87,5 (65,5-100)	74,16 (45-93,33)	0,188
Padres			
Puntaje total	89,13 (57,6-100)	83,69 (31,81-98,61)	0,002
Puntaje físico	93,75 (59,37-100)	90,62 (37,5-100)	0,002
Puntaje psicosocial	87,5 (56,66-100)	79,16 (28,57-100)	0,023

TABLA 5-B. Puntuación según tipo de dieta (mediana e intervalo)

Dietas	A	B	C	D	E
	Mediana (intervalo)	Mediana (intervalo)	Mediana (intervalo)	Mediana (intervalo)	Mediana (intervalo)
Informe de niños y adolescentes					
n	41	19	17	4	12
Puntaje total	81,52 (60,86-95,65)	82,6 (73,91-95,65)	79,34 (59,78-91,3)	71,33 (71,73-71,73)	70,65 (60,86-95,65)
Puntaje físico	87,5 (62,5-100)	87,5 (81,25-100)	84,37 (46,87-96,87)	68,75 (68,75-68,75)	81,25 (59,37-100)
Puntaje psicosocial	80 (60-98,33)	83,33 (66,66-93,33)	78,33 (45-91,66)	73,33 (73,33-73,33)	66,66 (60-93,33)
Informe de padres					
Puntaje total	89,13 (57,6-100)*	84,78 (61,36-98,61)	83,69 (42,39-95,65)	80,38 (68,47-91,66)	71,19 (31,81-93,05)*
Puntaje físico	93,75 (59,37-100)**	90 (64,28-100)	93,75 (37,5-100)	95,31 (89,28-100)	82,81 (37,5-100)**
Puntaje psicosocial	87,5 (56,66-100)***	81,66 (48,21-100)	78,33 (45-93,33)	73,33 (56,66-85)	64,99 (28,57-93,33)***

Análisis de la varianza ANOVA.

*Puntaje total padres: dieta libre/dieta rica en fibra con control proteico e hiposódico; $p=0,004$.

**Puntaje físico padres: dieta libre/dieta rica en fibra con control proteico e hiposódico; $p=0,029$.

***Puntaje psicosocial padres: dieta libre/dieta rica en fibra con control proteico e hiposódico; $p=0,002$.

tenido que aprender a vivir con problemas funcionales crónicos.¹⁸

Es importante determinar, dentro de esta población, los factores que sí influyeron para que ciertos pacientes tuvieran puntajes de calidad de vida más bajos.

Al analizar los puntajes de CVRS, se observó una tendencia en los padres a tener puntuaciones superiores en las tres escalas analizadas.

No se observaron diferencias según los diferentes grupos etarios.

Los trastornos funcionales postoperatorios mejoran con la edad. Al analizar los puntajes de CVRS en relación con los trastornos funcionales postoperatorios se observa que su presencia repercute negativamente sobre las puntuaciones. Los puntajes más bajos se obtuvieron en los pacientes incontinentes, pseudoincontinentes y con constipación, con diferencias estadísticamente significativas según los padres en relación a los pacientes libres de trastornos funcionales. Estudios realizados en pacientes constipados¹⁴⁻¹⁹ y en operados de MAC²⁰ con el mismo instrumento obtuvieron resultados similares. Los problemas de incontinencia fecal y constipación impactan fuertemente en los aspectos psicosociales de los niños y adolescentes. Según estudios, existe una asociación fuerte entre incontinencia y efectos negativos en las actividades y vida social de los niños de entre 5 y 15 años.²¹⁻²³

Una revisión refiere que se podría concluir, con los pocos estudios disponibles, que la funcionalidad intestinal es mejor en los adolescentes que en los niños, mientras los adolescentes tienden a comunicar mayores problemas psicosociales en la CVRS.²⁴

Es difícil evaluar si la intervención dietoterápica mejora la CVRS en los niños y adolescentes operados de MAR Y MAC, ya que son aquellos pacientes con trastornos funcionales postopera-

torios quienes tienen indicación de dieta. Al analizar a los pacientes con dieta libre en relación con aquellos con indicación dietoterápica, se hallaron puntajes más altos en los niños con dieta libre, con diferencias estadísticamente significativas en las tres escalas analizadas según los padres. Al analizar la indicación dietoterápica, se pudo observar que los pacientes que, al momento de la encuesta, estaban realizando "dieta controlada en proteínas e hiposódica", sumado a la adecuación a su funcionalidad intestinal, obtuvieron los puntajes más bajos. No se puede dejar de lado que estos son los pacientes con MAR más complejas que tienen compromiso urológico o renal. Puntajes más altos se obtuvieron en los pacientes con dieta hipofermentativa o rica en fibra. Una de las limitaciones del estudio es que, al ser transversal, no nos permite evaluar la intervención dietoterápica en el mismo paciente. Efectuar un estudio en forma longitudinal realizando la encuesta antes de la intervención y luego de ella a cada paciente, permitiría evaluar su impacto en la CVRS.

CONCLUSIONES

Es importante un seguimiento multidisciplinario a largo plazo de los pacientes, en las distintas etapas del crecimiento. Si bien con el tiempo la funcionalidad intestinal mejora, existe un grupo de niños en edad escolar y adolescentes que mantienen trastornos funcionales intestinales. El equipo de salud debe identificar estos problemas, así como mejorar la elección y desarrollo de estrategias de tratamiento tendientes a mejorar la calidad de vida.

El incorporar la herramienta "PedsQL" a la consulta podría facilitar a los profesionales la detección de los problemas que son importantes para cada paciente y ayudar en la toma de decisiones. Al tener en cuenta la perspectiva del niño y su familia en relación con su estado de salud y

TABLA 6. Puntuación de niños sanos y de niños con MAC-MAR (mediana e intervalo)

Población	Niños sanos	Niños con MAC y MAR
n	105	93
Informe de niños y adolescentes		
Puntaje total	72,82 (36,96-95,65)	78,26 (59,78-95,65)
Puntaje físico	75 (18,75-100)	87,5 (46,87-100)
Puntaje psicosocial	71,66 (31,67-95)	78,33 (45-98,33)
Informe para padres		
Puntaje total	83,69 (43,48-100)	86,11 (31,81-100)
Puntaje físico	87,5 (50-100)	93,75 (37,5-100)
Puntaje psicosocial	82,69 (40-100)	82,5 (28,57-100)

aspectos psicosociales en el momento de la consulta podría enriquecer y favorecer la adherencia al tratamiento.

Agradecimientos

Este estudio fue realizado con la Beca de Investigación "Fundación Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Área de Alimentación: fue valiosa la permanente ayuda y colaboración del Jefe, Lic. Sandra Blasi, y las Asistentes del Área, Lic. Alice Du Mortier, Lic. Mercedes Pico y la Lic. Silvana Lavorgna.

A los miembros de la "Unidad Colorrectal", integrada por profesionales de los servicios de cirugía, clínica, enfermería y gastroenterología, especialmente a las Dras. Julieta Solanas, Mariana Natri y el Dr. Víctor Di Benedetto.

Fue muy importante contar con el asesoramiento y buena predisposición de la Dirección Asociada de Docencia e Investigación. También fue importante la colaboración de la Dra. Mariana Roizen, quien validó el instrumento utilizado y asesoró sobre el instrumento y estadística. ■

BIBLIOGRAFÍA

- Swenson O. Hirschsprung's disease: A review. *Pediatrics* 2002;109:914-8.
- Tojo R. Tratado de Nutrición Pediátrica. Barcelona: Ediciones Doyma; 2001. Págs.807-23.
- Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Madrid: Ergon. C/ Arboleda; 2004. Págs.122-6.
- Di Lorenzo C, Benninga MA. Fisiopatología de la incontinencia fecal pediátrica. *Gastroenterology* 2004;126:33-40.
- Bailez M, Prieto F. Malformaciones ano-rectales. Enciclopedia Médica Americana. *Cir Dig* 2007;364:1-19.
- Bai Y, Chen H, Hao J, Huang Y, et al. Long-term outcome and quality of life after the Swenson procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2002;37:639-42.
- Tsuji H, Spitz L, Kiely EM, Drake DP, et al. Management and long-term follow-up of infants with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1999;34:158-62.
- Dasgupta R, Langer J. Evaluation and management of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease in a child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;46:13-19.
- Comité de Calidad de Vida Relacionada a la Salud. Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Calidad de vida relacionada a la salud. *Med Infant* 2004;11:301-5.
- Barnes P, Jenney M. Measuring quality of life. *Curr Paediatr* 2002;12:476-80.
- Roizen M, Rodríguez S, Bauer G, Medin G, et al. Initial validation of the Argentinean Spanish version of the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scale in children and adolescents with chronic disease: Acceptability and comprehensibility in low income settings. *Health Qual Life Outcomes* 2008;6:59.
- Roizen M, Figueroa C, Salvia L y miembros del Comité de Calidad de Vida y Salud. Calidad de vida relacionada con la salud en niños con enfermedades crónicas: comparación de la visión de los niños, sus padres y sus médicos. *Arch Argent Pediatr* 2007;105(4):305-13.
- PedsQL™ Website [Acceso: 30 de abril de 2008]. Disponible en: http://www.pedsq.org/about_pedsq.html.
- Bai Y, Yuan Z, Wang W, Zhao Y, et al. Quality of life for children with fecal incontinence after surgically corrected anorectal malformation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007;44:540-54.
- Youssef N, Langseder A, Verga B, Mones R, et al. Chronic childhood constipation is associated with impaired quality of life: a case-controlled study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005;41:56-60.
- Varni W. (2008). PedsQL™ Administration Guidelines. [Acceso: 7 de mayo de 2008]. Disponible en: <http://www.pedsq.org/pedsqadmin.html>.
- Varni W. (2008). PedsQL™ Scoring Algorithm. [Acceso: 7 de mayo de 2008]. Disponible en: <http://www.pedsq.org/score.html>.
- Hartman E, Oort F, Sprangers M, et al. Factors affecting quality of life of children and adolescents with anorectal malformation or Hirschsprung disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;47:463-71.
- Clarke M, Chow C, Chase J, Gibb S, et al. Quality of life in children with slow transit constipation. *J Pediatr Surg* 2008;43:320-4.
- Mills J, Konkin D, Milner R, Penner J, et al. Long-term bowel function and quality of life in children with Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2008;43:899-905.
- Yanchar N, Soucy P. Long-term outcome after Hirschsprung disease: patients perspectives. *J Pediatr Surg* 1999;34:1152-60.
- Eiser C, Jenney M. Measuring quality of life. *Arch Dis Child* 2007;92:348-50.
- Kuyk E, Brugman-Boezeman A, Wissink-Essink M, Severijnen R, et al. Defecation problems in children with Hirschsprung disease: a biopsychosocial approach. *Pediatr Surg Int* 2000;16:312-16.
- Hartman E, Oort F, Aronson D, Sprangers M. Quality of life and disease-specific functioning of patients with anorectal malformations or Hirschsprung disease: a review. *Arch Dis Child* 2011;96:398-406.