

UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA

Facultad de Ciencias de la Salud

Grado en Fisioterapia

Trabajo Fin de Grado

Curso 2023-2024

**Análisis crítico de la efectividad de las técnicas  
fisioterapéuticas en niños y adolescentes con la  
enfermedad de Hirschsprung.**



**Autores**

Sra Mélanie Cazes

Sra Lucie Frison

**Tutora**

Dra M<sup>o</sup> Cristina García Bonillo

Valencia, 2024

**Análisis crítico de la efectividad de las técnicas fisioterapéuticas en niños y adolescentes con enfermedad de Hirschsprung.**

**TRABAJO FINAL DE GRADO PRESENTADO POR:**

Sra Mélanie Cazes

Sra Lucie Frison

**TUTORA DEL TRABAJO:**

Dra M<sup>o</sup> Cristina García Bonillo

FACULTAD DE FISIOTERAPIA  
UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA



# ÍNDICES DE CONTENIDOS

4. INTRODUCCIÓN.....	9
4.1. DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD .....	9
4.2. POBLACIÓN AFECTADA .....	9
4.3. ORIGEN DE LA ENFERMEDAD.....	9
4.4. MECANISMO DE LA ENFERMEDAD.....	10
4.5. SÍNTOMAS DE LA ENFERMEDAD .....	11
4.6. TRATAMIENTO ACTUAL Y PROBLEMÁTICA ASOCIADA .....	11
5. HIPÓTESIS.....	12
6. OBJETIVOS.....	12
7. MATERIAL Y METODOLOGÍA .....	13
7.1. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN .....	13
7.1.1. Población elegida .....	13
7.1.2. Intervenciones .....	13
7.1.3. Grupo de comparación .....	14
7.1.4. Variables analizadas .....	14
7.2. ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA .....	14
7.2.1. Bases de datos y términos empleados .....	14
7.2.2. Criterios de exclusión e inclusión .....	17
7.2.3. Evaluación de la calidad.....	18
7.3. RESULTADOS DE LA BÚSQUEDA .....	19
7.3.1. Extracción de datos .....	19
7.3.2. Sesgos del estudio .....	19
8. RESULTADOS .....	20
9. DISCUSIÓN.....	26
10. CONCLUSION.....	28
11. BIBLIOGRAFÍA.....	29
12. ANEXOS.....	32

## ÍNDICE DE TABLAS Y FIGURAS

Figura 1. Esquema de la estrategia de búsqueda seguida durante la elaboración del estudio. ....	15
Figura 2. Escala PEDro, disponible en Anexo 1 .....	32
Figura 3. Flowchart de las etapas de selección de los artículos usados en este estudio .....	19
Figura 4. Criterios de Roma III, disponible en Anexo 6.....	46
Figura 5. Valores de manometría anorrectal por adultos sanos, disponible en Anexo 7.....	46
Tabla 1. Manifestaciones clínicas de la enfermedad de Hirschsprung. ....	11
Tabla 2. Criterios de inclusión y de exclusión de los artículos encontrados con la estrategia de búsqueda. ....	18
Tabla 3. Valoración de la calidad de los artículos seleccionados según la escala PEDro, disponible en Anexo 2.....	33
Tabla 4. Resumen de los artículos seleccionados tras la valoración con la escala PEDro, disponible en Anexo 3.....	39
Tabla 5. Conjunto de las técnicas fisioterapéuticas y complementarias estudiadas en los artículos seleccionado, disponible en Anexo 4 .....	40
Tabla 6. Resultados numéricos de los grupos control y de los grupos de intervención de los ensayos clínicos al inicio y tras el tratamiento, disponible en Anexo 5 .....	45

## ÍNDICE DE SÍMBOLOS Y SIGLAS

ALCT: *Anal longest contraction time*

AMCP: *Anal maximal contraction pressure*

ARP: *Anal rest pressure*

BFT: *Biofeedback terapia*

DPPP: *Dutch pelvic physiotherapy protocol*

EVA: *Escala visual análoga*

FDI: *Functional disability inventory*

FI-QoL: *Fecal incontinence quality of life questionnaire*

GPE: *Efecto global percibido*

KINDLR: *Revised Children quality of life questionnaire*

MFB: *Myofeedback*

PENFS: *Estimulación eléctrica nerviosa percutánea*

PFM : *Pelvic floor muscles*

PFS: *Pain frequency score*

PFSD: *Pain frequency severity duration*

PIS: *Pain intensity score*

QoL: *Quality of life*

RBFS: *Rintala bowel function score*

RRP: *Rectal rest pressure*

SDQ: *Strengths and difficulties questionnaire*

SP: *Suelo pélvico*

STAI-C: *State trait anxiety inventory for children*

TAIS: Sistema *peristeen* transanal irrigación

TFES: *Transcutaneous functional electrical stimulation*

TPTNS: *Transcutaneous posterior tibial nerve stimulation*

VPS: *Visual pain score*

# RESUMEN Y PALABRAS CLAVES

## RESUMEN

**Objetivos:** Los objetivos de este estudio será evaluar la bibliografía actual sobre cómo técnicas fisioterapéuticas, cómo la electroestimulación y la terapia con biofeedback (BFT), junto a otras terapias conservadoras puede aliviar la sintomatología de la enfermedad de Hirschsprung en pacientes pediátricos. Para eso, el trabajo intentará ver cómo influye la fisioterapia en comparación con personas que no la reciben, en la mejora de los síntomas post-operatorios tal como el estreñimiento, la incontinencia fecal y los dolores abdominales.

**Material y metodología:** La estrategia de búsqueda fue construida en bases de datos como PubMed, Cochrane y SCIELO, utilizando términos claves relacionados con la enfermedad de Hirschsprung, los pacientes pediátricos y sus aspectos asociados, como sus tratamientos invasivos y las consecuencias de este tratamiento, así como sus síntomas y la terapia física asociada. Para combinar los términos MeSH, fueron usados los operadores booleanos tal como *AND*, *OR* y *NOT*.

**Resultados:** La electroestimulación con la fisioterapia pélvica suelen mejorar los criterios de Roma III después de 6 meses, incrementan la frecuencia de defecación de semana. También incrementan los movimientos intestinales por semana. Puede también actuar sobre la disminución del dolor abdominal. La BFT con los ejercicios de Kegel permiten aumentar la fuerza de presión del esfínter anal. El yoga parece eficaz en la bajada de la intensidad del dolor abdominal después de 1 año. La transanal irrigación con el sistema *Peristeen* bajar considerablemente la frecuencia de episodios de incontinencia fecal por semana.

**Conclusiones:** La fisioterapia puede aliviar la sintomatología de la enfermedad de Hirschsprung en los niños y adolescentes tras la operación quirúrgica. La técnica con biofeedback es eficaz para tratar la incontinencia fecal y la electroestimulación permite tratar pacientes estreñidos y actúa igualmente en la disminución del dolor abdominal. Forman parte de las técnicas con más evidencia.

**Palabras claves:** Enfermedad de Hirschsprung, fisioterapia pediátrica, estreñimiento funcional, incontinencia fecal, biofeedback terapia, electroestimulación

## **ABSTRACT**

**Objectives:** The objectives of this study will be to evaluate the current literature on how physiotherapeutic techniques, such as electrostimulation and biofeedback therapy (BFT), combined with other conservative therapies, can relieve symptoms of Hirschsprung's disease in pediatric patients. The study will try to see how physiotherapy influences the improvement of post-operative symptoms such as constipation, fecal incontinence, and abdominal pain in comparison to individuals who do not receive it.

**Material and methodology:** The search strategy was constructed using databases such as PubMed, Cochrane, and SCIELO, using keywords related to Hirschsprung's disease, pediatric patients, and its associated aspects, including invasive treatments, consequences of these treatments, symptoms, and associated physical therapy. MeSH terms were combined using boolean operators such as AND, OR, and NOT.

**Results:** Electrostimulation with pelvic physiotherapy often improves Rome III criteria after 6 months, increasing defecation frequency per week. It also increases bowel movements per week and may act on reducing abdominal pain. BFT with Kegel exercises can increase anal sphincter pressure strength. Yoga appears to be effective in reducing abdominal pain intensity after 1 year. Transanal irrigation with the Peristeen system significantly reduces the frequency of fecal incontinence episodes per week.

**Conclusions:** Physiotherapy improves the symptomatology of Hirschsprung's disease in children and adolescents after the surgical operation. Biofeedback therapy is effective in treating fecal incontinence, and electrostimulation can treat constipated patients while also decreasing abdominal pain. These techniques have strong evidence supporting their effectiveness.

**Keywords:** Hirschsprung's disease, pediatric physical therapy, functional constipation, fecal incontinence, biofeedback therapy, electrostimulation

## **4. INTRODUCCIÓN**

### **4.1. DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD**

La enfermedad de Hirschsprung, o aganglionosis intestinal congénita, fue descrita por primera vez en 1886 por Harald Hirschsprung, quien describió los principales síntomas de la misma. Esta enfermedad es una de las enfermedades congénitas más frecuentes en los recién nacidos (Tingting Gao et al., 2022), con una prevalencia de un nacimiento de cada 5000. Por su componente genética la enfermedad de Hirschsprung afecta más a varones que a mujeres, con una proporción de 4:1 (Delgado Monge A., 2016).

Es una enfermedad congénita grave que afecta el tracto digestivo, causando problemas para la evacuación fecal (Lewit R. et al., 2022) (Ke J. et al., 2018). Además de la afección al aparato digestivo, esta enfermedad también está relacionada con otros síndromes genéticos como la trisomía del par 21 (Síndrome de Down), encontrándose la tasa de recurrencia familiar entre el 1% y el 10% (Gabriela G. C. et al., 2020) (Velásquez G. D. P. et al., 2022).

Afortunadamente, su tasa de mortalidad ha disminuido gracias al avance de la medicina y hoy es del 3%. No obstante, sigue suponiendo un grave problema de salud para la población afectada, quienes ven seriamente reducida su calidad de vida (Velásquez G. D. P., 2022).

### **4.2. POBLACIÓN AFECTADA**

Actualmente, la enfermedad de Hirschsprung se diagnostica durante el periodo neonatal por biopsia rectal (Gabriela G. C. et al. 2020), lo cual ha supuesto una mejora para el diagnóstico y tratamientos precoces (Delgado Monge A. et al., 2016). Este diagnóstico se debe hacer cuando un recién nacido no logra evacuar el meconio, siendo estas las primeras heces del bebé, que deben ser expulsadas durante sus primeras 24 horas de vida (Frykman P. K. et al., 2022). Generalmente se detecta antes de los 6 meses de edad, pero también se describen diagnósticos en niños y adultos. En estos casos, un diagnóstico tardío supone un factor de riesgo de enterocolitis (Frykman P. K. et al., 2022) (Velásquez G. D. P. et al., 2022).

### **4.3. ORIGEN DE LA ENFERMEDAD**

La enfermedad de Hirschsprung se caracteriza por una ausencia de células ganglionares a nivel de los intestinos. Es una enfermedad compleja con un origen poligénico que implica el mal funcionamiento o mutación de uno o varios genes diferentes. Entre ellos, destaca la malfunción de los genes: RET, GDNF, GFRA1, NRTN, PHOX2B, NKX2.1, SOX10, EDNRB, EDN3, ECE-1, KIAA1279, ZFXH1B, NTRK3, L1CAM, TCF4 y HOXB5 (Gabriela C. G. et al., 2020) (Velásquez G. P. D. et al.) (Ke J. et al., 2018).

Para una gran parte de los pacientes, la mutación se produce en el gen RET, situado en el cromosoma 10; sin embargo, y tal y como se ha señalado previamente, este es un trastorno poligénico complejo que implica varias familias génicas. Una gran parte de estos está implicada en

tres vías de señalización codependientes, codificando los receptores tirosina quinasa, los receptores endotelina de tipo B y la transcripción con SOX10 (Ke J. et al., 2018).

Estas vías de señalización, especialmente los receptores tirosina quinasa (gen RET), tienen un papel esencial en el desarrollo del sistema nervioso entérico. Para muchos pacientes, esta enfermedad se asocia con otros trastornos genéticos como el síndrome de Down (hasta un 15% de incidencia), enfermedades congénitas cardiovasculares (hasta un 4,8% de incidencia) o también anomalías de pigmentación (Parisi M. A., 2000) (Ke J., 2018) (Estopiñan Rebollar R. et al., 2016).

#### **4.4. MECANISMO DE LA ENFERMEDAD**

Debido a la mutación o fallo en la expresión de los grupos de genes anteriormente mencionados, la enfermedad de Hirschsprung se explica por un fallo en el desarrollo del sistema nervioso entérico congénito, resultado de estas mutaciones (Tingting Gao et al., 2022). Así, durante la embriogénesis, entre la primera y la 12ª semana de embarazo, se interrumpe la proliferación, diferenciación o migración craneal-caudal de las células ganglionares intrínsecas parasimpáticas en los plexos de la pared intestinal. Esta interrupción puede dar lugar a un hipoganglionismo, una displasia neuronal intestinal o una aganglioneosis del tracto gastrointestinal inferior (Ke J. et al., 2018) (Estopiñan Rebollar R. et al., 2016) (Delgado Monge A., 2016).

La pérdida de células ganglionares conlleva a una pérdida de la motilidad del colon afectado y a una relajación involuntaria del esfínter anal interno. El fallo del peristaltismo intestinal puede causar una acumulación de las heces con una posible obstrucción intestinal (parcial o total) y estreñimiento (Delgado Monge A., 2016).

En el 75% de los pacientes afecta solamente el recto y el colon sigmoideo. En el 10%, afecta la totalidad del colon o el colon en su integralidad y en el 5% afecta también el intestino delgado (Calkins C. M., 2018). La ausencia de estas células nerviosas parasimpáticas provoca un trastorno de la motilidad del colon, que induce la hipercontracción del segmento aganglionar (Ke J. et al., 2018) (Estopiñan Rebollar R. et al., 2016) (Delgado Monge A., 2016).

## 4.5. SÍNTOMAS DE LA ENFERMEDAD

Los síntomas de esta enfermedad son múltiples, siendo los principales actores los descritos en la Tabla 1. Además, en el caso de la detección en infantes, se ha observado que los síntomas de la enfermedad persisten hasta la edad adulta, lo que demuestra la necesidad de cuidados continuos después de la cirugía y los tratamientos previos (Meinds R. J. et al., 2019).

Niños	Adultos
<b>Principales síntomas</b>	
Estreñimiento (desde el primer mes de vida), retraso en la evacuación de meconio durante las 24H de vida	Estreñimiento crónica refractaria principal
<b>Síntomas secundarios</b>	
Distensión abdominal	Dolor abdominal
Esfínter anal hipertónico	Distensión abdominal
Potencial retraso en el desarrollo (por mala ingestión de los nutrientes al nivel del intestino)	Incontinencia fecal retentiva (acumulación de masa fecal dura en el recto y aumento de presión en el esfínter anal)

Tabla 1. Manifestaciones clínicas de la enfermedad de Hirschsprung.

Fuentes: elaboración propia basada en los datos extraídos de los artículos de Anabet Delgado Monge (2016) y Gabriela, Gita Christy (2020)

Además de la sintomatología descrita, el síndrome de Hirschsprung es también un factor de riesgo importante para episodios de enterocolitis, una inflamación aguda del intestino que puede tener consecuencias graves en los pacientes, quienes pueden necesitar hasta 29 días de hospitalización (Lewit R. et al., 2022) (Ke J. et al., 2018) (Gosain A. et al., 2017).

## 4.6. TRATAMIENTO ACTUAL Y PROBLEMÁTICA ASOCIADA

Actualmente, el principal tratamiento es la ablación del intestino agangliónico por resección quirúrgica, lo que permite una reducción notable de la morbilidad. Sin embargo, después de la intervención, en muchos niños la calidad del aporte nutricional no mejora, e incluso en ciertos casos empeora, lo que puede tener graves consecuencias sobre su crecimiento (Gabriela G. C. et al., 2020).

Aun si se realiza la técnica quirúrgica correctamente, en el 50% de los casos a largo plazo los pacientes no tienen una continencia y defecación normales (Ana M. et al., 2020). Como toda técnica invasiva, existen grandes riesgos de complicaciones para el paciente, como retracciones, prolapsos, infecciones o alteración de la piel. Además, no existe una rehabilitación postoperatoria definida y

estandarizada que ayude al paciente a recuperarse de la intervención y le permita restaurar la movilidad intestinal natural (Lavery I. C., 1983).

## **5. HIPÓTESIS**

Debido a la falta de rehabilitación post-operatoria definida y estandarizada y la complejidad en cuanto a la recuperación del paciente, creemos que la fisioterapia puede ser una herramienta que ayude a aliviar la sintomatología del paciente alcanzado por la enfermedad de Hirschsprung. La fisioterapia podría ayudar a reducir los síntomas como el estreñimiento crónico, la incontinencia fecal retentiva o dolor abdominal, ayudar a disminuir la dosis de fármacos consumidos y, en definitiva, a mejorar la calidad de vida de los pacientes (Silva C. A. G. et al., 2013)

Por tanto, nuestra hipótesis es que la incorporación de nuevas técnicas fisioterapéuticas diseñadas para abordar los desafíos postoperatorios en pacientes con la enfermedad de Hirschsprung tiene el potencial de mejorar significativamente la rehabilitación, los síntomas y la calidad de vida de niños y adolescentes afectados.

Se postula que la aplicación sistemática de estas nuevas intervenciones fisioterapéuticas contribuirá a reducir las complicaciones postoperatorias, favorecerá el restablecimiento de la función intestinal, promoverá una recuperación más rápida y mejorará la funcionalidad global del sistema gastrointestinal en esta población pediátrica. La evaluación rigurosa de estas técnicas permitirá determinar su eficacia y proporcionará evidencia sólida para su integración en los protocolos de atención estándar, ofreciendo así un enfoque más integral y personalizado para el manejo de la enfermedad de Hirschsprung.

## **6. OBJETIVOS**

Así los objetivos de este estudio para responder a la hipótesis serán los siguientes:

- Evaluar la bibliografía actual sobre cómo la fisioterapia junto a otras terapias conservadoras puede aliviar la sintomatología de la enfermedad de Hirschsprung en pacientes pediátricos
- Demostrar la eficacia de la electroestimulación para el tratamiento del estreñimiento funcional en los niños
- Demostrar la eficacia de la BFT para el tratamiento de la incontinencia fecal en los niños

## **7. MATERIAL Y METODOLOGÍA**

### **7.1. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

Esta revisión se llevará a cabo de acuerdo a la declaración PRISMA, PRISMA es una guía de publicación de la investigación diseñada para mejorar la integridad del informe de revisiones sistemáticas y metaanálisis. Por ello, se evalúa como primer punto la obtención de la pregunta de investigación a la que se dará respuesta en este trabajo de acuerdo al modelo PICO.

¿En una población pediátrica (niños y adolescentes hasta 18 años) que sufren de la enfermedad de Hirschsprung, cómo influye la fisioterapia en comparación con personas que no la reciben, en la mejora de los síntomas post-operatorios (estreñimiento, incontinencia fecal y dolor abdominal)?

#### **7.1.1. Población elegida**

La población afectada de manera significativa por la enfermedad de Hirschsprung y sus secuelas comprende niños y adolescentes que han sido sometidos a una intervención quirúrgica en el colon. Estos individuos requieren una atención especializada durante el proceso de rehabilitación postoperatoria. (Tingting Gao et al., 2022) (Velásquez G. D. P., 2022).

#### **7.1.2. Intervenciones**

Los pacientes se ven afectados por las consecuencias de la enfermedad, como el estreñimiento, la incontinencia fecal, la inflamación intestinal y la disfunción del tono del esfínter anal y deben estar operados. Después de esta cirugía, los pacientes deben seguir un programa de rehabilitación fisioterapéutica específico. Los tratamientos fisioterapéuticos para esta rehabilitación incluyen una variedad de enfoques, como electroestimulación para aumentar el peristaltismo intestinal (neuromodulación, estimulación eléctrica transcutánea), fortalecimiento de los músculos del suelo pélvico (SP) para normalizar el tono del esfínter anal (ejercicios de Kegel, BFT), además del tratamiento específico de la pared abdominal con masajes abdominales, fortalecimiento de los músculos abdominales y ejercicios de respiración que permiten al paciente emplear la fuerza adecuada cuando tiene la necesidad de ir al baño. Añadido a estas técnicas fisioterapéuticas, nuevos tratamientos específicos permiten tratar los principales síntomas y pueden ser usados en complementario a las terapias previas tal que la terapia microbiótica, los lavamientos rectales y la práctica de yoga.

Estas intervenciones están diseñadas para abordar diferentes aspectos de la recuperación como la prevención de dolores abdominales, la restauración del peristaltismo y de la función intestinal adecuados, así como la gestión del estreñimiento, la incontinencia fecal retentiva y otros desafíos asociados con la cirugía de colon.

### **7.1.3. Grupo de comparación**

El grupo de control de nuestro estudio se refiere a aquellos individuos que no reciben la intervención de rehabilitación fisioterapéutica. Este grupo se utiliza como punto de comparación para evaluar la efectividad del tratamiento post-cirugía.

### **7.1.4. Variables analizadas**

Las medidas y variables consideradas en la evaluación de los tratamientos fisioterapéuticos de la enfermedad de Hirschsprung y de los síntomas asociados, abarcan la motricidad del intestino con la frecuencia de defecación por semana, los movimientos intestinales por semana, la consistencia de las heces y la frecuencia de episodios de incontinencia fecal, el tono del esfínter anal (en contracción y al reposo) con la manometría anorrectal, los números de episodios de incontinencia fecal, la frecuencia y intensidad de los episodios de dolor abdominal, así como la calidad de vida de los pacientes. Se han valorado los Criterios de Roma III para valorar el estreñimiento y las *Faces Pain Scale-Revised*, *Visual pain score (VPS)*, *Pain-Frequency-Severity-Duration (PFSD) scale* para medir el dolor. La calidad de vida se medirá con muchos cuestionarios como el *Revised Children's Quality of Life Questionnaire (KINDLR)* y el *Kidscreen-27* para los niños. Estas métricas permiten una evaluación integral de la respuesta física y psicológica del paciente a la intervención.

Los objetivos de la fisioterapia incluyen lograr la normalización del peristaltismo y del tono muscular del esfínter anal, la disminución de los dolores abdominales en frecuencia y en intensidad, una mejora del estado psicológico del paciente en su vida diaria.

Así que veremos si los tratamientos fisioterapéuticos de la enfermedad de Hirschsprung pueden mejorar los síntomas y las consecuencias de la cirugía de nuestros pacientes pediátricos.

## **7.2. ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA**

Este trabajo, centrado en pacientes pediátricos con enfermedad de Hirschsprung, se enfocará primero en las principales consecuencias de la operación. Dado que no se encontraron artículos que estudian directamente los efectos de la fisioterapia sobre la enfermedad de Hirschsprung y su operación, la búsqueda se ha centrado en los síntomas de la enfermedad para determinar en cuáles debe estar focalizada la rehabilitación fisioterapéutica postquirúrgica. De esta manera, se identificaron los principales síntomas como estreñimiento, incontinencia fecal y dolor abdominal, junto con una disfunción del esfínter anal. La recopilación de los tratamientos fisioterapéuticos para estos síntomas permitiría desarrollar y mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados por esta condición.

### **7.2.1. Bases de datos y términos empleados**

La estrategia de búsqueda se construirá utilizando términos clave relacionados con la enfermedad de Hirschsprung, los pacientes pediátricos y sus aspectos asociados, como sus tratamientos invasivos y las consecuencias de este tratamiento, así como sus síntomas y la terapia física.

Para llevar a cabo la búsqueda, se han seleccionado diversas fuentes de datos que abarcan plataformas académicas como PUBMED y Cochrane. Además, se añade como plataforma de búsqueda SCIELO, un proyecto de biblioteca electrónica, iniciativa de la Fundación para el Apoyo a la Investigación del Estado de São Paulo y del Centro Latinoamericano y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud (Figura 1).

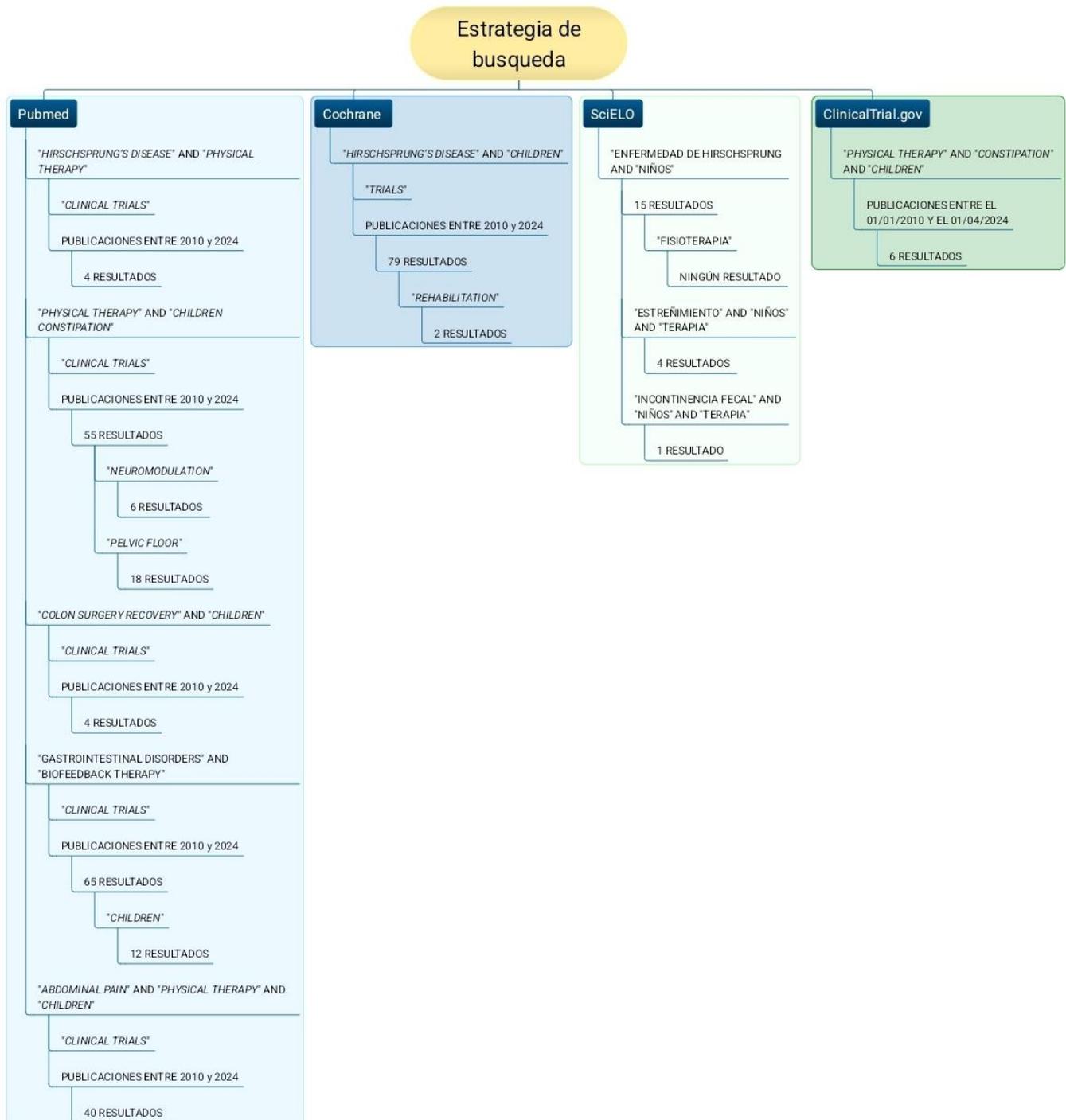


Figura 1. Esquema de la estrategia de búsqueda seguida durante la elaboración del estudio.

Fuente : Elaboración propia

Para una estrategia de búsqueda efectiva y completa, además de los términos clave MeSH (para las búsquedas en PubMed) y tesauros (para las otras bases de datos) se emplearán operadores booleanos que los combinen. Así, utilizar *OR* será fundamental para abordar sinónimos y variantes de los conceptos. En este trabajo, se emplea para combinar sinónimos como Intestinal aganglioneosis con *Hirschsprung's disease*, y también para combinar cada término en inglés con sus equivalentes en castellano y francés. Así pues, la búsqueda de los primeros artículos se realizó en las bases de datos en tres idiomas : inglés, castellano y francés utilizando conceptos específicos como *Hirschsprung's disease*, [OR] *Congenital malformation*, [OR] *Intestinal aganglioneosis* [Término MeSH: *Hirschsprung Disease, Aganglionic Megacolon, Congenital Intestinal Aganglioneosis*] para abordar la patología en sí misma.

Además, se incorporarán términos utilizando el operador booleano *AND*, lo que permitirá refinar la búsqueda en torno a las primeras intervenciones médicas como *Gastrointestinal surgery* [OR] *Colectomy* [OR] *Colorectal surgery* [OR] *Soave procedure* [Término MeSH: *Colectomy, Large bowel resection*], para explorar los tratamientos quirúrgicos de la patología.

Luego se añade el ámbito terapéutico conservador dentro de la búsqueda. Para la población específica del estudio, se considerarán *Physical therapy* [OR] *Physiotherapy* [OR] *Conservative treatment* [Término MeSH: *Conservative Treatment, Physical Therapy Modalities, Physiotherapy*] y se utilizará el operador booleano [AND] *Children population* [OR] *Pediatric therapy* [OR] *Teenagers* [Término MeSH: *Children, Pediatric, Adolescent*] para centrar la búsqueda en los recursos que ofrece la fisioterapia a estos pacientes.

Si es posible, se incluirá el término *Post-operative rehabilitation* [OR] *Postoperative recovery* [Término MeSH: *Postoperative periods, Orthopedics Rehabilitation Surgery*] en la búsqueda con la palabra *AND*, pero se excluyen los términos como *Pharmacological treatment* [Término MeSH: *Drug therapy, Chemotherapy, Pharmacotherapy*]. Por lo tanto, la exclusión se llevará a cabo mediante el operador booleano *NOT*, para excluir cada tratamiento que no sea conservador. Estos operadores se aplicarán de manera estratégica para conectar y filtrar conceptos clave, con el objetivo de enfocarse en la terapia fisioterapéutica en el contexto de la enfermedad de Hirschsprung. La combinación de estos operadores potenciará la precisión y relevancia de los resultados de la búsqueda. A este punto de la búsqueda, se encontraron solamente 2 ensayos clínicos sobre la enfermedad de Hirschsprung y terapias físicas en niños específicamente. Para solucionar la falta de resultados, se decidió centrar la búsqueda en la actuación de la fisioterapia sobre los principales síntomas postoperatorios de la patología, y se añadió una nueva base de datos : ClinicalTrials. ClinicalTrials.gov permite una búsqueda de información sobre ensayos clínicos en curso, lo que permite conocer en tiempo real las investigaciones que existen sobre la rehabilitación de la enfermedad de Hirschsprung tras su operación. La combinación de estas fuentes contribuye a una estrategia de búsqueda exhaustiva, importante en la evidencia.

En esta nueva perspectiva de búsqueda, se incluirán conceptos relacionados con los síntomas y las complicaciones de la operación como *Gastrointestinal disorders* [OR] *Children chronic constipation*, [OR] *Fecal incontinence* [Término MeSH: *Gastrointestinal Disease, Dyschezia, Colonic Inertia, Fecal Soiling*]. Estas nuevas palabras claves se combinan, con el operador booleano

AND, a los conceptos anteriores del ámbito de tratamientos conservadores para encontrar nuevas terapias que permitan aliviar estos síntomas (Figura 1).

Con la búsqueda complementada, fue posible encontrar soluciones y así enfocar la búsqueda en los ensayos clínicos relacionados con las terapias. Las terapias encontradas, para revisar su eficacia, fueron combinadas, todavía con el booleano AND, con los síntomas que debían tratar, y siempre se buscó en la población pediátrica. Así, *Children chronic constipation* fue combinado con términos como *Abdominal Massage*, [OR] *Electrostimulation*, *Electrotherapy* [OR] *Noninvasive Neuromodulation* [Término MeSH: *Massage therapy*, *Therapeutic Electrical Stimulation*, *Interferential Current Electrotherapy*], y el síntoma *Fecal incontinence* con los siguientes tratamientos: *Biofeedback Therapy* [OR] *Pelvic Floor Rehabilitation* [OR] *Pelvic physiotherapy* [Término MeSH: *Pelvic Diaphragm*]. También se añadieron algunas terapias complementarias para tratar los movimientos anormales de los intestinos de manera general como *Abdominal training*, *Breath exercise* [Término MeSH: *Respiratory muscle training*].

Esta estrategia de búsqueda estaba diseñada para recopilar un máximo de información sobre la enfermedad de Hirschsprung, sus implicaciones terapéuticas y su rehabilitación fisioterapéutica, pero fue modificada para focalizarse en el tratamiento físico específico de los principales síntomas.

### **7.2.2. Criterios de exclusión e inclusión**

Para este trabajo, se van a seleccionar ensayos clínicos publicados entre 2010 y 2024 que estudien técnicas fisioterapéuticas para el tratamiento de niños y adolescentes con síntomas similares a los provocados por la enfermedad de Hirschsprung. Las publicaciones anteriores se consideran obsoletas. La búsqueda ha comenzado en noviembre de 2023 y ha finalizado en abril de 2024. Los artículos seleccionados deben estar escritos en un idioma comprensible (castellano, inglés o francés).

Como uno de los objetivos de este estudio es realizar una revisión sobre las terapias conservativas para la rehabilitación post-quirúrgica de la enfermedad de Hirschsprung, solo se incluirán ensayos clínicos en los resultados de la búsqueda.

Los sujetos deben ser niños y adolescentes de hasta 18 años, ya que es la población que presenta la sintomatología aguda de la enfermedad y pueden verse afectados a muchos otros niveles clínicos, previamente mencionados. No se aceptarán estudios en fase preclínica con sujetos animales, porque algunas técnicas conservativas son difíciles de aplicar en estos sujetos (terapia de biofeedback, masajes abdominales, ejercicios abdominales...) y como los resultados pueden variar de un animal a un ser humano, excluir las experimentaciones animales evita sesgos entre los resultados de diferentes terapias.

Los sujetos deben padecer la enfermedad o tener una sintomatología similar (constipación crónica, incontinencia fecal, dolor abdominal) sin otra patología aparente, ya que no existe mucha literatura sobre las terapias conservadoras para la enfermedad de Hirschsprung en los niños. Se excluyen los sujetos oncológicos, los que padecen otra patología asociada a la enfermedad de

Hirschsprung como el autismo o el síndrome de Down, y los que sufren de otra patología digestiva grave como la enfermedad de Crohn, porque estas patologías tienen un mecanismo diferente de la enfermedad de Hirschsprung que podría sesgar los resultados.

Se incluyen las terapias conservadoras completas y amplias con técnicas como el lavado rectal, la ingestión de probióticos y cambios en la dieta para conseguir una terapia más completa. Pero se excluyen los ensayos clínicos que defienden terapias invasivas, es decir, métodos médicos que necesitan una lesión del organismo para ser efectivos, como intervenciones quirúrgicas complementarias, o terapias solamente farmacológicas, como las inyecciones de toxinas botulínicas, porque no forman parte del área de competencia de los fisioterapeutas.

Criterios de inclusión	Criterios exclusión
Ensayos clínicos	Publicaciones antes de 2010
Sujetos que sean niños y adolescentes hasta 18 años	Experimentaciones animales
Sujetos que tienen la enfermedad de Hirschsprung o que tienen una sintomatología similar	Terapia invasivas y solamente farmacológicas
Artículos escritos en inglés, castellano o francés	Sujetos oncológicos
Terapias combinadas con tecnicas fisioterapéuticas	Sujetos que combinan otra patología con a la enfermedad de Hirschsprung (autismo, trisomía 21, enfermedades neurológicas)
Terapia con biofeedback	Sujetos con otras patologías digestivas graves (como el síndrome de Crohn)
Tecnicas de rehabilitación del suelo pelvico	Revisiones sistemáticas
Terapia de electroestimulación	Protocolos de ensayos clinicos

Tabla 2. Criterios de inclusión y de exclusión de los artículos encontrados con la estrategia de búsqueda.

Fuentes: Elaboración propia

### 7.2.3. Evaluación de la calidad

Se han evaluado los artículos científicos obtenidos usando los criterios de la escala PEDro (Anexo 1. Figura 2). Esta escala es una herramienta utilizada para evaluar la calidad metodológica de los ensayos clínicos controlados. Se deben completar 11 criterios que evalúan la metodología del protocolo con una puntuación máxima de 11/11. Cada ítem sumará un punto a la puntuación total, y una puntuación más alta indica un mayor rigor metodológico del estudio. Los resultados de la evaluación de la calidad a través de la escala PEDro de los artículos seleccionados esta recopilada en la Tabla 3 de los anexos (Anexo 2. Tabla 3).

## 7.3. RESULTADOS DE LA BÚSQUEDA

### 7.3.1. Extracción de datos

En la Figura 3 se muestran los artículos obtenidos tras aplicar la estrategia de búsqueda, criterios de inclusión y exclusión y valorar la calidad de los mismos. El número final de artículos seleccionados para esta revisión es de 12.

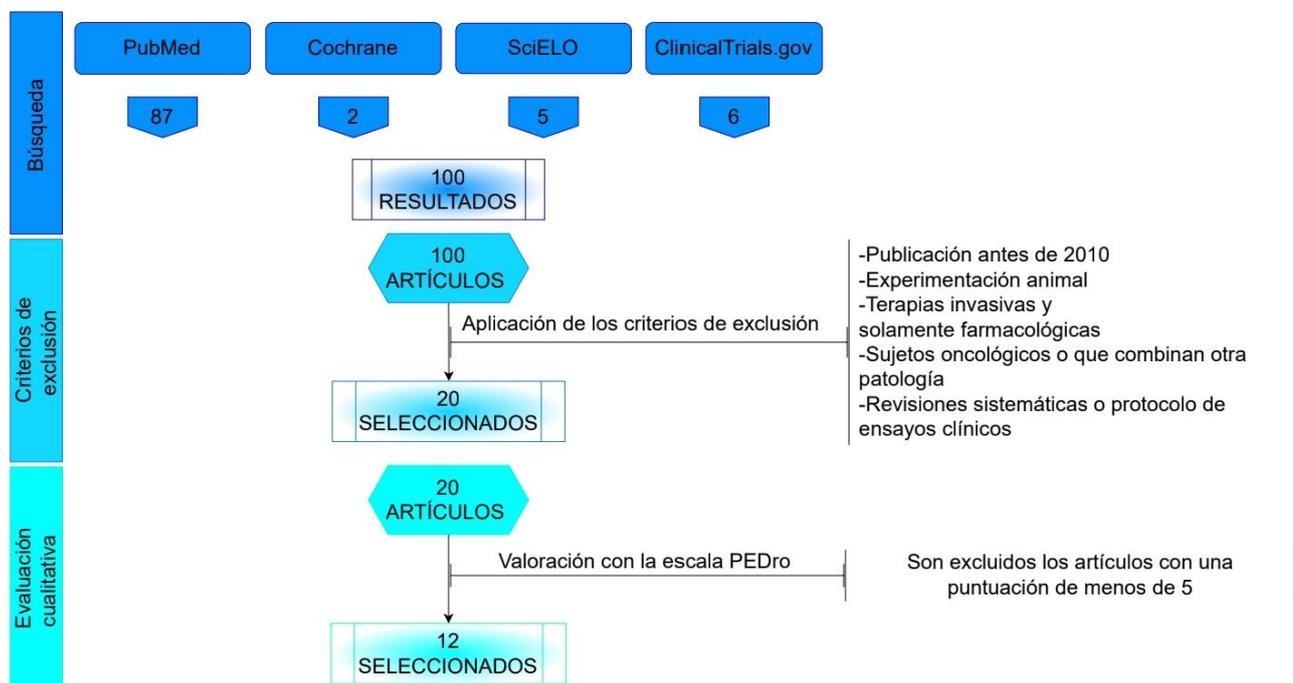


Figura 3. Flowchart de las etapas de selección de los artículos usados en este estudio

Fuente: Elaboración propia

Una vez los artículos seleccionados, se presenta una tabla resumen en los anexos (Anexo 3. Tabla 4.) que recopila información importante de los estudios científicos. Así, esta tabla incluye el número de sujetos participantes en cada estudio, las intervenciones aplicadas, la duración de dichas intervenciones, las variables medidas, las pruebas y herramientas usadas en cada trabajo. Esta síntesis permite obtener una primera extracción de los datos y aspectos más relevantes abordados en los estudios, facilitando la comprensión y comparación de los diferentes enfoques. Luego, la tabla ayudará para presentar los resultados de cada artículo en este trabajo.

### 7.3.2. Sesgos del estudio

A día de hoy, falta literatura sobre el tema de la rehabilitación fisioterapéutica tras cirugías en el caso de la enfermedad de Hirschsprung. Hay una gran demanda por parte de los pacientes y asociaciones para estandarizar los tratamientos asociados a fisioterapia, y actualmente ya son pacientes regulares en fisioterapia pediátrica, pero todavía falta de regulación y cubierta oficial. Del mismo modo, existen muchos protocolos de ensayos clínicos en este sentido, apoyando la idea de que la fisioterapia tiene un papel importante en esta problemática. No obstante, era difícil encontrar ensayos clínicos acabados, pertinentes y recientes con una nota superior a 7/11 en la escala PEDro,

para que sean considerados como estudios de buena calidad. La nota mínima fue bajada a 5/11, lo que puede en lo sucesivo abarcar estudios con poca calidad. En muchos casos, cuando se comparan técnicas de tratamiento, no son posibles los ciegos del terapeuta y de los pacientes. Para mantener una literatura fiable y con menos sesgos posibles, sería interesante concebir una escala especialmente diseñada para la terapia manual, o nuevos protocolos para probar los efectos de la fisioterapia con menos sesgos posibles.

Los sesgos son errores sistemáticos que afectan los resultados de un artículo científico. En el caso de esta revisión bibliográfica, pueden provenir de la diferencia de idioma, cuando los artículos no pueden ser leídos. Se limita el acceso a la evidencia disponible escrita en otros lenguajes como inglés, español o francés, y así como falta la representación de todos los resultados disponibles.

Puede también existir un sesgo debido a la posibilidad que todos los ensayos clínicos no sean publicados debido a resultados que no darán la respuesta esperada por los investigadores, y, a lo largo de este trabajo, fueron encontrados artículos que eran accesibles en ningún caso. En los dos casos, como la literatura está muy limitada sobre el tema de esta revisión bibliográfica, el primer sesgo provocará una falsa estimación de los efectos exactos de la fisioterapia sobre los síntomas de la enfermedad de Hirschsprung y el segundo sesgo ocultará una parte significativa de las evidencias científicas disponibles.

Así pues, los estudios futuros que tendrán como objeto los tratamientos en la enfermedad de Hirschsprung podrían enfocarse en estas nuevas terapias no invasivas, así como en las terapias que ofrece la fisioterapia, para desarrollar la literatura sobre la ayuda postoperatoria a los pacientes.

## 8. RESULTADOS

La enfermedad de Hirschsprung produce numerosos síntomas y su operación no está exenta de consecuencias para el paciente. Entre estos síntomas, los más frecuentes son el estreñimiento y el dolor abdominal que lo acompaña, así como la incontinencia fecal. (Anabet Delgado Monge, et al., 2016) (Gabriela, Gita Christy, et al., 2020).

Para aliviar estos síntomas, se han probado varios tratamientos, como las estimulaciones eléctricas, la terapia de biofeedback y los ejercicios que permiten el fortalecimiento de los músculos del SP, los tratamientos de la pared abdominal, y otras terapias como el yoga, y los sistemas de irrigación transanal (Anexo 4. Tabla 5.). Para facilitar la lectura de los resultados, se ha realizado un resumen de los valores extraídos en cada estudio. Las variables analizadas se incluyen en la tabla 6 en los anexos. (Anexo 5. Tabla 6.)

Para tratar la incontinencia fecal, varios autores como Yuan Yuhang, et al. (2021), y Emad M. Abdelrahman et al. (2020), han utilizado la terapia de biofeedback. En su estudio retrospectivo, *'The Efficacy of Biofeedback Therapy for the Treatment of Fecal Incontinence After Soave Procedure in Children for Hirschsprung's Disease'*, Yuan Yuhang, et al. (2021), siguieron a un grupo de 46 niños dividido en dos grupos según la intensidad de los síntomas, quienes fueron tratados por la enfermedad de Hirschsprung con la operación quirúrgica Soave. Este estudio no tiene un grupo

control pero compara los resultados obtenidos antes y después del tratamiento con la terapia de biofeedback, con valores de manometría.

En comparación, Emad M. Abdelrahman et al. (2020), comparan dos tratamientos distintos en el artículo '*Biofeedback versus bilateral transcutaneous posterior tibial nerve stimulation in the treatment of functional non-retentive fecal incontinence in children: A randomized controlled trial*', con un grupo de 93 pacientes dividido en tres grupos. El primer grupo recibe terapia de biofeedback, el segundo recibe la aplicación de corriente eléctrica en el nervio tibial posterior, y el último grupo, que corresponde al grupo control, recibe una terapia convencional con un programa de ejercicios de Kegel para tratar la incontinencia fecal. Tras 6 meses, comparan el efecto de las terapias y el grupo control, también con valores de manometría.

La manometría permite medir la presión anal en cada momento de su contracción o de su relajación. En los dos artículos se miden las presiones máximas de contracción anal y las presiones del esfínter en su estado de reposo. Los valores de inicio son bastante similares en cada estudio (Presión máxima de contracción anal: Yuan Yuhang, et al. (2021): Grupo FAIR = 85,87 mmHg, Grupo POOR = 66,10 mmHg; Emad M. Abdelrahman et al. (2020): Grupo Biofeedback = 96,56 mmHg, Grupo Transcutaneous posterior tibial nerve stimulation (TPTNS) = 97,12 mmHg, Grupo control = 97,1 mmHg. Presión en reposo: Yuan Yuhang, et al. (2021): Grupo FAIR = 49,17 mmHg, Grupo POOR = 41,41 mmHg; Emad M. Abdelrahman et al. (2020): Grupo Biofeedback = 32,94 mmHg, Grupo TPTNS = 31,23 mmHg, Grupo control = 29,36 mmHg).

Luego, cada estudio evalúa a sus pacientes después de los tratamientos (Presión máxima de contracción anal: Yuan Yuhang, et al. (2021): Grupo FAIR = 128,41 mmHg, Grupo POOR = 94,41 mmHg; Emad M. Abdelrahman et al. (2020): Grupo Biofeedback = 195,47 mmHg, Grupo TPTNS = 141,42 mmHg, Grupo control = 100,7 mmHg. Presión en reposo: Yuan Yuhang, et al. (2021): Grupo FAIR = 62,88 mmHg, Grupo POOR = 58,61 mmHg; Emad M. Abdelrahman et al. (2020): Grupo Biofeedback = 43,21 mmHg, Grupo TPTNS = 36,10 mmHg, Grupo control = 30,50 mmHg). En ambos estudios, la terapia de biofeedback mejora la condición del paciente incontinente y permite aumentar el tono muscular del esfínter anal. (Anexo 5. Tabla 6.)

Después de 6 meses de terapia, se observa una elevación general de la presión máxima de contracción anal: Grupo FAIR: incremento desde 85,87 mmHg hasta 128,41 mmHg, Grupo POOR: incremento desde 66,10 mmHg hasta 94,41 mmHg, (Yuan Yuhang, et al., 2021). Grupo Biofeedback: incremento desde 96,56 mmHg hasta 195,47 mmHg, Grupo Transcutaneous posterior tibial nerve stimulation (TPTNS): incremento desde 97,12 mmHg hasta 141,42 mmHg, Grupo control: incremento desde 97,1 mmHg hasta 100,7 mmHg (Emad M. Abdelrahman et al., 2020).

Luego, se observa una elevación general de la presión en reposo: Grupo FAIR: incremento desde 49,17 mmHg hasta 62,88 mmHg, Grupo POOR: incremento desde 41,41 mmHg hasta 58,61 mmHg (Yuan Yuhang, et al., 2021); Grupo Biofeedback: incremento desde 32,94 mmHg hasta 43,21 mmHg, Grupo TPTNS: incremento desde 31,23 mmHg hasta 36,10 mmHg, Grupo control: incremento desde 29,36 mmHg hasta 30,50 mmHg (Emad M. Abdelrahman et al., 2020).

En ambos estudios, la terapia de biofeedback mejora la condición del paciente incontinente y permite aumentar el tono muscular del esfínter anal. Los grupos con Biofeedback tienen mejores resultados que el grupo control o el grupo TPTNS (Anexo 5. Tabla 6.)

Las soluciones para tratar el estreñimiento son numerosas, pero pocas son sin fármacos. En los estudios de Sonja D. et al. (2022), Silva, C. A.G. et al. (2012) y Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al (2016), para probar la eficacia de técnicas no farmacológicas como la neuromodulación, el tratamiento de la pared abdominal y la estimulación eléctrica transcutánea, se comparó la frecuencia de defecación y de incontinencia fecal semanal, así como los dolores abdominales. En el artículo de Sonja D. et al. (2022), *'Noninvasive Sacral Neuromodulation in Children and Adolescents: A Case-Control Study of Patients With Chronic Refractory Constipation'*, 59 niños fueron seguidos durante 12 semanas. 28 de ellos fueron sometidos a la modulación sacral no invasiva transcutánea con el objetivo de mejorar sus síntomas, mientras que 31 siguieron una terapia de mantenimiento para formar el grupo control. Silva, C. A.G. et al. (2012) estudió los efectos de un entrenamiento abdominal y respiratorio, así como el efecto del masaje abdominal en el estreñimiento en el estudio *'The use of abdominal muscle training, breathing exercises and abdominal massage to treat paediatric chronic functional constipation children. A randomized controlled trial'*. Por lo tanto, 36 pacientes recibieron tratamiento de fisioterapia, mientras que otros 36 recibieron tratamiento convencional como grupo control durante 6 semanas. *'A comparative study of transcutaneous interferential electrical stimulation plus behavioral therapy and behavioral therapy alone on constipation in postoperative Hirschsprung disease children'* es un estudio de Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al escrito en 2016, que duró 6 meses y permitió comparar el efecto de la estimulación eléctrica transcutánea sobre una terapia conductual para tratar el estreñimiento. Así, el primer grupo estuvo compuesto por 15 niños que recibieron terapia conductual junto con estimulación eléctrica transcutánea, mientras que el segundo grupo de 15 niños solo recibió terapia conductual.

Los tres artículos midieron la frecuencia de defecación y de episodios de incontinencia fecal por semana (Frecuencia de defecación por semana: Sonja D. et al. (2022): Grupo electroterapia: 3 veces/semana, Grupo control: 3 veces/semana, Silva, C. A.G. et al. (2012): Grupo fisioterapia: 2,9 veces/semana, Grupo control: 2,9 veces/semana, Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al (2016): Grupo electroterapia: 2,6 veces/semana, Grupo control: 2,3 veces/semana. Frecuencia de episodios de incontinencia fecal por semana: Sonja D. et al. (2022): Grupo electroterapia: 7 veces/semana, Grupo control: 3 veces/semana, Silva, C. A.G. et al. (2012): Grupo fisioterapia: 3,6 veces/semana, Grupo control: 3,5 veces/semana, Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al (2016): Grupo electroterapia: 5,7 veces/semana, Grupo control: 5,3 veces/semana).

Posteriormente, después de cada tratamiento, se evaluaron nuevamente estas variables para comparar los efectos en estas frecuencias de defecación o de episodios de incontinencia (Frecuencia de defecación por semana: Sonja D. et al. (2022): Grupo electroterapia: 7 veces/semana, Grupo control: 5 veces/semana, Silva, C. A.G. et al. (2012): Grupo fisioterapia: 5,1 veces/semana, Grupo control: 3,9 veces/semana, Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al (2016):

Grupo electroterapia: 5,4 veces/semana, Grupo control: 3,3 veces/semana. Frecuencia de episodios de incontinencia fecal por semana: Sonja D. et al. (2022): Grupo electroterapia: 3 veces/semana, Grupo control: 3 veces/semana, Silva, C. A.G. et al. (2012): Grupo fisioterapia: 3,6 veces/semana, Grupo control: 3,0 veces/semana, Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al (2016): Grupo electroterapia: 2,6 veces/semana, Grupo control: 4,7 veces/semana).

Además, los tres estudios evaluaron el dolor abdominal antes y después del tratamiento, aunque ninguno utilizó la misma escala de dolor, por lo que no se pueden comparar los valores. Sonja D. et al. (2022) evalúa las crisis de dolor abdominal de sus grupos en frecuencia por semana: el grupo electroterapia tenía un valor inicial de 7 veces/semana, aunque el grupo control tenía un valor inicial de 3 veces/semana. El grupo electroterapia se mejora con una frecuencia de 3 veces/semana, y el grupo control se queda con la misma frecuencia que al principio (3 veces/semana). Silva, C. A.G. et al. (2012) y Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al (2016) evalúan si los pacientes manifiestan o no dolores durante la defecación.

Los porcentajes representan las respuestas positivas, significando que sí, los pacientes tienen dolores. Así, en el ensayo clínico de Silva, C. A.G. et al. (2012) por el grupo fisioterapia, al inicio del estudio, son 76,7% pacientes con dolor, contra 64,7% pacientes en el grupo control. Al final del estudio, el porcentaje baja hasta 25% pacientes con dolor en el grupo de fisioterapia, y hasta 27,7% en el grupo control. Según el estudio de Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al (2016), el grupo de electroterapia ha empezado con un valor inicial de 60% pacientes con dolor, y el grupo control con 66% pacientes con dolor. Luego del tratamiento, el grupo electroterapia cuenta 20% pacientes con dolor, y el grupo control 53% pacientes con dolor. En los tres estudios, la frecuencia de defecación aumentó, aunque los episodios de incontinencia fecal y los dolores disminuyeron en todos los grupos de intervención, pero a menudo estas fluctuaciones se observaron menos en los grupos de control. (Anexo 5. Tabla 6.)

En el trabajo de Summeren J et al. (2016), comparan la fisioterapia con el tratamiento convencional (educación del paciente sobre cómo ir al baño y la toma de laxantes) en atención primaria para tratar el estreñimiento funcional, frente al tratamiento convencional solo. Las técnicas fisioterapéuticas empleadas consisten principalmente en el aprendizaje de una buena postura, cómo relajar el esfínter anal y cómo generar una presión intraabdominal adecuada durante la defecación. El grupo de intervención tiene la opción de tomar o no laxantes. El tratamiento fisioterapéutico se centra principalmente en un entrenamiento para ir al baño correctamente, mantener una postura adecuada, aumentar la sensibilidad para el deseo de defecar, aprender a relajar el esfínter y generar una presión intraabdominal adecuada durante la defecación. Había 67 niños en cada grupo, con una edad media de 7,6 años.

Después de 8 meses de terapia, se observa que la adición de técnicas fisioterapéuticas no muestra un aumento significativo en la tasa de éxito del tratamiento. La tasa de ausencia de estreñimiento funcional después de 8 meses fue del 41% sin laxantes permitidos en el grupo control y del 42% sin laxantes permitidos en el grupo de intervención. Los autores no encontraron evidencia para recomendar la fisioterapia en atención primaria para tratar el estreñimiento funcional.

En el artículo de Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al. (2021), comparan la electroestimulación funcional transcutánea con o sin terapia de biofeedback para el tratamiento de la incontinencia fecal. La electroestimulación se realiza con 2 electrodos colocados a nivel de cada glúteo.

Después de 6 meses, la incontinencia fecal ha mejorado significativamente en ambos grupos, especialmente en el grupo de intervención (grupo A), con una mejora global del 65% en el grupo (n=20) frente a una mejora del 55% en el grupo B (grupo control). Se observa una disminución de la incontinencia fecal por semana: de 3,5 a 0 en el grupo B y de 3,5 a 0,5 en el grupo A. Se concluye una mejora significativa en el *Fecal Incontinence Score* en ambos grupos: de 8.5 a 3 para el grupo B y de 10 a 4 para el grupo A. No se observa diferencia significativa entre los grupos después del tratamiento.

La combinación de ambas terapias parece ser más efectiva que la electroestimulación sola para tratar la incontinencia fecal. Sin embargo, en los estudios de Lida Sharifi-Rad et al. (2017) y Sonja D. et al. (2022) se menciona que la electroestimulación es efectiva para el tratamiento del estreñimiento.

Los autores Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016) y Lida Sharifi-Rad et al. (2016) han estudiado técnicas de fisioterapia para el tratamiento del estreñimiento funcional en niños. En el trabajo de Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016), comparan la fisioterapia pélvica con el tratamiento convencional en población pediátrica. Este último consiste principalmente en la educación del paciente sobre cómo ir al baño y la toma de laxantes (n=26). La fisioterapia pélvica en el artículo de Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016) consiste en ejercicios de control motor, de equilibrio, de estabilidad, ejercicios abdominales y respiración diafragmática. En los casos de disfunciones del SP, también se propone a los pacientes un rectal balloon training (n=27).

En el trabajo de Lida Sharifi-Rad et al. (2016), comparan los efectos de la estimulación eléctrica interferencial y de los ejercicios de los *pelvic floor muscle* (PFM) contra solamente una terapia comportamental (educación del paciente sobre cómo ir al baño, dieta/hidratación correcta, ejercicios de SP). Eran 45 niños en el grupo de intervención y 44 en el grupo control.

Después de 6 meses, se evaluaron a los pacientes basándose en los criterios de Roma III (Anexo 6. Figura 4). Los autores observan una mejora significativa de los pacientes en ambos artículos, que fue superior en los grupos de intervención que recibieron fisioterapia. Se observa una disminución en la tasa de presencia de heces largas en el recto (Grupo control: disminución del 14% y grupo de intervención: disminución del 37% (Lida Sharifi-Rad et al. 2016), Grupo control: disminución del 11,1% y grupo de intervención: disminución del 26,9% (Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. 2016)). También se observa una disminución en la historia de dolor abdominal (Grupo control: disminución del 25%, Grupo de intervención: disminución del 53% (Lida Sharifi-Rad et al. 2016), Grupo control: disminución del 37,1%, Grupo de intervención: disminución

del 57,7% (Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. 2016)). Además, se observa una disminución en la tasa de niños que tuvieron al menos un episodio de incontinencia fecal de retención (Grupo control: disminución del 18%, Grupo de intervención: disminución del 49% (Lida Sharifi-Rad et al. 2016), Grupo control: disminución del 37,1%, Grupo de intervención: disminución del 50% (Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016)).

En el trabajo de Lida Sharifi-Rad et al. (2016), al final de la terapia, el 6% del grupo de intervención tenía una frecuencia de defecación igual o inferior a 2 por semana, frente al 18% en el grupo control. En el trabajo de Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016), al final de la terapia, el 14,8% del grupo de intervención tenía una frecuencia de defecación igual o inferior a 3 por semana, frente al 0% en el grupo control.

Los autores concluyen que la fisioterapia pélvica y la estimulación eléctrica interferencial con los ejercicios de PFM son más efectivas que el cuidado médico estándar para el tratamiento del estreñimiento funcional (Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. 2016) (Lida Sharifi-Rad et al. 2016).

En el caso donde las terapias previas no son suficientes, o si los pacientes quieren complementar su tratamiento, la búsqueda ha demostrado algunas soluciones no invasivas que pueden ayudar con los dolores abdominales y los episodios de incontinencia fecal.

Entre estas, la neuroestimulación puede aliviar el dolor abdominal, según el artículo de Katja Kovacic et al. (2017), *Neurostimulation for abdominal pain-related functional gastrointestinal disorders in adolescents: a randomized, double-blind, sham-controlled trial*. Para llevar a cabo este estudio, los investigadores formaron dos grupos de pacientes: el grupo de Estimulación eléctrica nerviosa percutánea (PENFS) (n=57) y el grupo control (n=47). Fueron medidas cuatro variables durante las 3 semanas de terapia. Los episodios de dolor abdominal fueron valorados a través del *Worst pain intensity score*, por la cual el grupo PENFS tiene una baseline de 15,2, y el grupo control de 22,8. Los resultados del grupo PENFS son de 8,4, y el grupo control de 24,5. La intensidad del dolor fue medida con la escala PFSD con la cuál, al inicio, el grupo PENFS tiene un valor de 7, y el grupo control un valor de 7,5. Trás del tratamiento, la intensidad de dolor del grupo PENFS está de 5 y la intensidad de dolor del grupo control de 8. A nivel de las discapacidades, el grupo PENFS tenía un resultado de 17/60 antes del tratamiento, y el grupo control, un resultado de 18/60. Después del tratamiento, se alivian un poco las discapacidades del grupo PENFS (11/60), aunque se mantienen las del grupo control (18/60). La calidad de vida de los pacientes del grupo PENFS tenía una nota de 54 al inicio, de mismo modo que por los pacientes del grupo control (54). Los resultados del grupo PENFS disminuyen a 52, aunque el grupo control se queda con el mismo valor de 54.

Se nota una disminución de la escala PFSD y una disminución de las discapacidades por el grupo PENFS que sugiere que el uso de la neuromodulación permite mejorar las condiciones de los pacientes con dolor abdominal crónico.

También se considera el yoga para el alivio del dolor abdominal. En el trabajo de Judith J. Korterink et al. (2017), se evaluó su eficacia en pacientes pediátricos. 35 niños siguieron clases de yoga además de una atención médica estándar (SMC) y 34 solo recibieron atención médica estándar. Después de 12 meses, la terapia de yoga con SMC era superior a la SMC sola. Ha disminuido el *Pain Intensity score* (PIS) (Grupo SMC: desde 16,39 hasta 12,14; Grupo Yoga: desde 16.65 hasta 7.99). Sin embargo, no se observa diferencia significativa entre ambos grupos con el *Pain frequency score* (Grupo SMC: desde 16,49 hasta 13,66; Grupo Yoga: desde 16,04 hasta 8,06) y la mejora de la calidad de vida con el KIDSCREEN-27. Sin embargo, los niños con yoga observan un mejor estado de bienestar psicológico con un incremento del *Kidscreen child score* (Grupo SMC: desde 42.3 hasta 46,3; Grupo Yoga: desde 41.3 hasta 47,5).

Además, se puede recomendar terapias alternativas a la fisioterapia, como el sistema de irrigación transanal (TAIS) Peristeen para tratar la incontinencia fecal. En un estudio retrospectivo de Corbett P. et al. (2014), se demostró su eficacia en 24 niños (edad media 6 años). La técnica consiste en insertar una solución de irrigación (300 mL) en el colon y el recto 2 veces al día. Después de 4 años de terapia, los autores observaron una mejora del *Medio Quality of life* (QoL) score en 20/21 pacientes con TAIS con un cuestionario (elevación de 40,5 hasta 51,5 que muestra una mejora en la continencia y en el manejo intestinal). Los incidentes medios de incontinencia fecal semanales han disminuido siguiendo la TAIS, desde 14 hasta 1. La proporción media de movimientos intestinales al baño ha incrementado de manera muy notable, desde el 20% hasta el 100%. Hubo 3 niños que no toleraron bien el tratamiento y 19/24 (el 79%) continúan utilizando TAIS. Los autores concluyen que el TAIS *Peristeen* es una técnica eficaz, segura, no operativa para el tratamiento de la incontinencia fecal.

## 9. DISCUSIÓN

A lo largo de esta revisión bibliográfica, se han encontrado dificultades para comparar los resultados obtenidos aplicando dos técnicas idénticas entre artículos diferentes. El problema viene de la diferencia entre las escalas y las pruebas usadas para recabar y valorar los resultados obtenidos. Ya que, por ejemplo, para medir la intensidad de dolor, se ha usado la *Faces pain scale revised* (Judith J. Korterink et al., 2017), la *VPS* (Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al., 2021) y la *PFSD scale* (Katja Kovacic et al., 2017) que usan una puntuación o ítems diferentes que no se pueden comparar, pudiendo calificar solo cualitativamente las mejoras del paciente entre estudios. Del mismo modo, la calidad de vida, la medición de los trastornos gastrointestinales o la manometría anorrectal, demuestran la falta de un protocolo estandarizado que ayudaría a unificar los valores y así permitirá la comparación entre dos estudios similares.

Además, varios artículos estudiados son con sujetos que sufren de al menos un síntoma de Hirschsprung, pero que son pacientes sanos. Algunos de estos estudios aún han excluido pacientes afectados por la enfermedad de Hirschsprung, como los trabajos de van Summeren J et al. (2016) y de Lida Sharifi-Rad et al. (2017), sobre el estreñimiento funcional.

De manera general, para el tratamiento del estreñimiento en los niños, la electroestimulación y la fisioterapia pélvica han permitido incrementar la frecuencia de defecación según los criterios de Roma III (Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al., 2016) (Van Summeren J et al., 2016). Luego, la terapia con biofeedback ha mostrado su eficiencia para aumentar la fuerza de presión máxima del esfínter del ano y la presión al reposo (Emad M. Abdelrahman et al., 2020) (Yuan Yuhang et al., 2021). La calidad de vida parece mejorarse: en el artículo de (Judith J. Korterink et al., 2017) se observa que con el Kidscreen-27, los niños perciben una mejora significativa de su bienestar psicológico.

El artículo de Emad M. Abdelrahman et al. (2020) parece tener mejores resultados que Yuan Yuhang et al. (2021), después de la misma duración de tratamiento (6 meses) para tratar incontinencia fecal. El hecho de que el trabajo de Yuan Yuhang et al. (2021), evalúan a pacientes con la enfermedad Hirschsprung es más relevante para nuestro trabajo, sin embargo, como no tiene grupo control, es el estudio que tiene menos sujetos entre ambos (n=46 contra n=93). Así que tiene menor valor científico.

Por otro lado, el artículo de Van Summeren J et al. (2016) sobre la fisioterapia y el estreñimiento funcional, con 134 sujetos, tiene más peso. Sin embargo, han concluido que no tenía suficiente evidencia para recomendar fisioterapia. La terapia en cuestión no incluye terapia como la neuroestimulación que ha demostrado su eficacia en el trabajo de Sonja D. et al. (2022). Como tiene un número de sujetos inferior (n = 59), tiene menor valor científico.

Ocurre lo mismo con el artículo de Ladi-Seyedian, Seyedeh Sanam, et al. (2016) con pacientes pediátricos con la enfermedad de Hirschsprung en postoperatorio, y el trabajo de Sonja D. et al. (2022) para el tratamiento del estreñimiento. Se observa que después de 12 semanas, los 28 pacientes que han seguido una terapia con *Noninvasive Sacral Neuromodulation* (Sonja D et al., 2022) tienen una frecuencia media de defecación superior mucho más superior que los 15 pacientes del trabajo de Sonja D. que han seguido *Transcutaneous interferential electrical stimulation* durante 6 meses. Se puede explicar por la diferencia en el número de sujetos en los estudios o porque el trabajo con paciente sano tiene más probabilidades tener mejores resultados con pacientes con patológicos.

Además, solamente los artículos de Corbett P. et al. (2014) y de Yuan Yuhang, et al. (2021) siguen a sus pacientes a largo plazo (más allá de 6 meses), lo que no permite saber si los efectos de las terapias perduran en el tiempo. En efecto, las diferentes intervenciones presentadas tenían una duración muy variable, desde 84 días (Tierney B. et al., 2023), hasta 4 años (Corbett P. et al., 2014). Esto puede influir en la calidad de los resultados.

Además, hay terapias que se defienden con solo un artículo en nuestra bibliografía (yoga, transanal irrigación), así que falta evidencia para confirmar sus resultados y sus evidencias reales. (Judith J Korterink et al. (2017), Corbett P. et al. (2014) y Tierney B. et al (2023)).

Para terminar, en ciertos casos, no se pueden comparar las variables de los resultados con otros artículos porque no son las mismas.

## **10. CONCLUSION**

Se ha evaluado y estudiado la bibliografía actual - hasta el 01/04/2024 - disponible, encontrando una seria falta de integración de las técnicas de fisioterapia para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung.

Se ha observado que la fisioterapia puede aliviar la sintomatología de la enfermedad de Hirschsprung en los niños y adolescentes y que suele ser más efectiva que un tratamiento convencional. Las diferentes técnicas de fisioterapia manual parecen mejorar la calidad de vida de los pacientes. La técnica con biofeedback para el tratamiento de incontinencia fecal sobre el paciente sugiere un incremento del tono muscular del esfínter del ano reduciendo eficazmente los episodios de incontinencia fecal.

La electroestimulación permite mejorar la motilidad intestinal y el restablecimiento de la función intestinal, incrementar la frecuencia de defecación en los pacientes estreñidos y actúa igualmente en la disminución del dolor abdominal. Estas terapias forman parte de las técnicas con más evidencia en este trabajo.

También se puede aconsejar practicar yoga para disminuir el dolor abdominal y seguir terapias accesorias a la fisioterapia como la irrigación transanal para reducir la incontinencia fecal. La fisioterapia puede ser una herramienta útil en el tratamiento de esta patología. Hay que seguir investigando en sujetos afectados por la enfermedad de Hirschsprung para en el futuro.

## 11. BIBLIOGRAFÍA

- ABDELRAHMAN, E. M., ABDEL GHAFAR, M. A., SELIM, A. O., ALI, O. I., & BALBAA, M. A. (2021). Biofeedback versus bilateral transcutaneous posterior tibial nerve stimulation in the treatment of functional non-retentive fecal incontinence in children: A randomized controlled trial. *Journal of Pediatric Surgery*, 56(8), 1349–1355. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.09.016>
- CALKINS, C. (2018). Hirschsprung disease beyond infancy. *Clinics in Colon and Rectal Surgery*, 31(02), 051–060. Disponible en: <https://doi.org/10.1055/s-0037-1604034>
- CORBETT, P., DENNY, A., DICK, K., MALONE, P. S., GRIFFIN, S., & STANTON, M. P. (2014). Peristeen integrated transanal irrigation system successfully treats faecal incontinence in children. *Journal of Pediatric Urology*, 10(2), 219–222. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2013.08.006>
- DELGADO, M.A. (2016) Enfermedad de hirschsprung: Diagnóstico y manejo en niños y adultos. *Rev. Med. Cos. Cen.* ; 73(620):687-691. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=67711>
- DIEZ, S., KIRCHGATTER, A., ADAM, D., FÜLDNER, A., MÜLLER, H., MATZEL, K. E., & BESENDÖRFER, M. (2023). Noninvasive sacral neuromodulation in children and adolescents: A case-control study of patients with chronic refractory constipation. *Neuromodulation: Journal of the International Neuromodulation Society*, 26(8), 1858–1866. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.neurom.2022.08.451>
- DROSSMAN, D. A. (2006). The functional gastrointestinal disorders and the Rome III process. *Gastroenterology*, 130(5), 1377–1390. Disponible en: <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2006.03.008>
- ESTOPIÑAN REBOLLAR, R., ESTOPIÑAN CÁNOVAS, R., PILA PÉREZ, R., & PILA PELÁEZ, R. (2016). Enfermedad de Hirschsprung en un adulto. *Revista colombiana de gastroenterología*, 31(1), 52. Disponible en: <https://doi.org/10.22516/25007440.73>
- FRYKMAN, P. K., & SHORT, S. S. (2012). Hirschsprung-associated enterocolitis: prevention and therapy. *Seminars in Pediatric Surgery*, 21(4), 328–335. Disponible en: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.07.007>
- GABRIELA, G. C., GEOMETRI, E. T., SANTOSO, G. E., ATHOLLAH, K., FAUZI, A. R., HASTUTI, J., & GUNADI. (2020). Long-term growth outcomes in children with Hirschsprung disease after definitive surgery: A cross-sectional study. *Annals of Medicine and Surgery* (2012), 59, 176–179. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2020.09.038>
- GAO, T., XU, W., SHENG, Q., XU, T., WU, W., & LV, Z. (2022). Clinical outcomes and risk factors for postoperative complications in children with Hirschsprung's disease. *American Journal of Translational Research*, 14(7), 4830–4837. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9360846/>

- GOSAIN, A., FRYKMAN, P. K., COWLES, R. A., HORTON, J., LEVITT, M., ROTHSTEIN, D. H., LANGER, J. C., & GOLDSTEIN, A. M. (2017). Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. *Pediatric Surgery International*, 33(5), 517–521. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4065-8>
- KE, J., ZHU, Y., & MIAO, X. (2018). The advances of genetics research on Hirschsprung's disease. *Pediatric Investigation*, 2(3), 189–195. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/ped4.12062>
- KORTERINK, J. J., OCKELOEN, L. E., HILBINK, M., BENNINGA, M. A., & DECKERS-KOCKEN, J. M. (2016). Yoga therapy for abdominal pain-related functional gastrointestinal disorders in children: A randomized controlled trial. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 63(5), 481–487. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/mpg.0000000000001230>
- KOVACIC, K., HAINSWORTH, K., SOOD, M., CHELIMSKY, G., UNTEUTSCH, R., NUGENT, M., SIMPSON, P., & MIRANDA, A. (2017). Neurostimulation for abdominal pain-related functional gastrointestinal disorders in adolescents: a randomised, double-blind, sham-controlled trial. *The Lancet. Gastroenterology & Hepatology*, 2(10), 727–737. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s2468-1253\(17\)30253-4](https://doi.org/10.1016/s2468-1253(17)30253-4)
- LADI-SEYEDIAN, S.-S., SHARIFI-RAD, L., ALIMADADI, H., NABAVIZADEH, B., MANOUCHEHRI, N., ALLAHVERDI, B., MOTAMED, F., & FALLAHI, G.-H. (2022). Comparative efficacy of transcutaneous functional electrical stimulation with or without biofeedback therapy on functional non-retentive fecal incontinence in children: A randomized clinical trial. *Digestive Diseases and Sciences*, 67(3), 989–996. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s10620-021-07012-3>
- LADI-SEYEDIAN, S.-S., SHARIFI-RAD, L., MANOUCHEHRI, N., & ASHJAEI, B. (2017). A comparative study of transcutaneous interferential electrical stimulation plus behavioral therapy and behavioral therapy alone on constipation in postoperative Hirschsprung disease children. *Journal of Pediatric Surgery*, 52(1), 177–183. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.07.007>
- LAVERY, I. C. (1983). The surgery of hirschsprung's disease. *The Surgical Clinics of North America*, 63(1), 161–175. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0039-6109\(16\)42937-3](https://doi.org/10.1016/s0039-6109(16)42937-3)
- LEWIT, R. A., KURUVILLA, K. P., FU, M., & GOSAIN, A. (2022). Current understanding of Hirschsprung-associated enterocolitis: Pathogenesis, diagnosis and treatment. *Seminars in Pediatric Surgery*, 31(2), 151162. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2022.151162>
- MEINDS, R. J., VAN DER STEEG, A. F. W., SLOOTS, C. E. J., WITVLIET, M. J., DE BLAAUW, I., VAN GEMERT, W. G., TRZPIS, M., & BROENS, P. M. A. (2019). Long-term functional outcomes and quality of life in patients with Hirschsprung's disease. *The British Journal of Surgery*, 106(4), 499–507. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/bjs.11059>
- RAO, S. S. C., & SINGH, S. (2010). Clinical utility of colonic and anorectal manometry in chronic constipation. *Journal of Clinical Gastroenterology*, 44(9), 597–609. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/MCG.0b013e3181e88532>

- ROCCA, A. M., NASTRI, M., TAKEDA, S., NEDER, D., MORTARINI, A., PAZ, E., LAVORGNA, S., BAZO, M., & DIBENEDETTO, V. (2020). Recomendaciones para el diagnóstico y el tratamiento de los síntomas posquirúrgicos persistentes en la enfermedad de Hirschsprung. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 118(5). Disponible en: <https://doi.org/10.5546/aap.2020.350>
- SHARIFI-RAD, L., LADI-SEYEDIAN, S.-S., MANOUCHEHRI, N., ALIMADADI, H., ALLAHVERDI, B., MOTAMED, F., & FALLAHI, G.-H. (2018). Effects of interferential electrical stimulation plus pelvic floor muscles exercises on functional constipation in children: A randomized clinical trial. *The American Journal of Gastroenterology*, 113(2), 295–302. Disponible en: <https://doi.org/10.1038/ajg.2017.459>
- SILVA, C. A. G., & MOTTA, M. E. F. A. (2013). The use of abdominal muscle training, breathing exercises and abdominal massage to treat paediatric chronic functional constipation. *Colorectal Disease: The Official Journal of the Association of Coloproctology of Great Britain and Ireland*, 15(5). Disponible en: <https://doi.org/10.1111/codi.12160>
- TIERNEY, B. T., VERSALOVIC, J., FASANO, A., PETROSINO, J. F., CHUMPITAZI, B. P., MAYER, E. A., BOETES, J., SMITS, G., PARKAR, S. G., VOREADES, N., KARTAL, E., AL-GHALITH, G. A., PANE, M., BRON, P. A., REID, G., DHIR, R., & MASON, C. E. (2023). Functional response to a microbial synbiotic in the gastrointestinal system of children: a randomized clinical trial. *Pediatric Research*, 93(7), 2005–2013. Disponible en: <https://doi.org/10.1038/s41390-022-02289-0>
- VAN ENGELENBURG-VAN LONKHUYZEN, M. L., BOLS, E. M. J., BENNINGA, M. A., VERWIJS, W. A., & DE BIE, R. A. (2017). Effectiveness of pelvic physiotherapy in children with functional constipation compared with standard medical care. *Gastroenterology*, 152(1), 82–91. Disponible en: <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2016.09.015>
- VAN SUMMEREN, J. J. G. T., HOLTMAN, G. A., KOLLEN, B. J., LISMAN-VAN LEEUWEN, Y., VAN ULSEN-RUST, A. H. C., TABBERS, M. M., DEKKER, J. H., & BERGER, M. Y. (2020). Physiotherapy for children with functional constipation: A pragmatic randomized controlled trial in primary care. *The Journal of Pediatrics*, 216, 25-31.e2. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2019.09.048>
- VELÁSQUEZ, G. D. P., & SANTANA, N. T. (2022). Actualización en diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung o megacolon congénito: Atualização sobre o diagnóstico e tratamento da doença de Hirschsprung ou Megacólon congénito. *Brazilian Journal of Health Review*, 5(5), 19228–19238. Disponible en: <https://doi.org/10.34119/bjhrv5n5-134>
- VERHAGEN, A. P. (1998). The Delphi list: a criteria list for quality assessment of randomized clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. *Journal of Clinical Epidemiology*, 51(12), 1235–1241.
- YUAN, Y., XU, M., YANG, H., SUN, B., LI, Y., ZHANG, N., WANG, G., & SU, F. (2021). The efficacy of biofeedback therapy for the treatment of fecal incontinence after Soave procedure in children for Hirschsprung's disease. *Frontiers in Pediatrics*, 9. Disponible en: <https://doi.org/10.3389/fped.2021.638120>

## 12. ANEXOS

Anexo 1.

---

1. Los criterios de elección fueron especificados	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
2. Los sujetos fueron asignados al azar a los grupos (en un estudio cruzado, los sujetos fueron distribuidos aleatoriamente a medida que recibían los tratamientos)	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
3. La asignación fue oculta	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
4. Los grupos fueron similares al inicio en relación a los indicadores de pronóstico más importantes	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
5. Todos los sujetos fueron cegados	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
6. Todos los terapeutas que administraron la terapia fueron cegados	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
7. Todos los evaluadores que midieron al menos un resultado clave fueron cegados	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
8. Las medidas de al menos uno de los resultados clave fueron obtenidas de más del 85% de los sujetos inicialmente asignados a los grupos	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
9. Se presentaron resultados de todos los sujetos que recibieron tratamiento o fueron asignados al grupo control, o cuando esto no pudo ser, los datos para al menos un resultado clave fueron analizados por “intención de tratar”	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
10. Los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron informados para al menos un resultado clave	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:
11. El estudio proporciona medidas puntuales y de variabilidad para al menos un resultado clave	no <input type="checkbox"/>	si <input type="checkbox"/>	donde:

---

Figura 2. Escala PEDro

Fuente: Escala basada en la lista Delphi, desarrollada por Verhagen AP, et al. (1998).

Titulo	Autores	Fecha	C1	C2	C3	C4	C5	C6	C7	C8	C9	C10	C11	Total
The use of biofeedback for children with fecal incontinence secondary to retentive constipation: Experience of a French Pediatric Center	Abi Nader E. et al.	2020	si	No	no	no	no	no	no	si	no	no	no	2
Physiotherapy for functional constipation in children: challenges faced when designing a randomised controlled trial and cost-effectiveness study in primary care	Van Summeren J. et al	2018	si	Si	no	no	no	no	si	no	no	no	no	3
Efficacy of pelvic floor muscle training for the treatment of fecal incontinence after SOAVE procedure for Hirschsprung's disease	Xiaobing Sun et al.	2012	no	No	no	si	no	no	no	no	no	si	si	3
Analisis of the efficacy of biofeedback for faecal incontinence after surgery for anorectal malformation	Zhenqiang Zhang et al.	2022	si	No	si	no	si	3						
A Pilot Study of Non-invasive Sacral Nerve Stimulation in Treatment of Constipation in Childhood and Adolescence	Besendörfer M. et al.	2020	si	No	no	si	no	no	no	si	si	no	no	4
The Efficacy of Biofeedback Therapy for the Treatment of Fecal Incontinence After Soave Procedure in Children for Hirschsprung's Disease	Yuan Y. et al.	2021	si	No	no	si	no	no	no	si	si	no	si	5
Peristeen integrated transanal irrigation system successfully treats faecal incontinence in children	Corbett P. et al.	2014	no	No	no	si	no	no	no	si	si	si	si	5
The Efficacy of Biofeedback Therapy for the Treatment of Fecal Incontinence After Soave Procedure in Children for Hirschsprung's Disease	Yuan, Yuhang, et al.	2021	si	No	no	no	no	no	no	si	si	si	si	5
Yoga therapy for Abdominal Pain related-Functional Gastrointestinal Disorders in children. A randomized controlled trial	Judith J. Korterink et al.	2017	si	Si	no	si	no	no	no	no	no	si	si	6
Noninvasive Sacral Neuromodulation in Children and Adolescents: A Case-Control Study of Patients With Chronic Refractory Constipation	Sonja D. et al.	2022	si	Si	si	si	no	no	no	no	si	si	si	7
The use of abdominal muscle training, breathing exercises and abdominal massage to treat paediatric chronic functional constipation	Silva, C. A.G. et al.	2012	si	Si	si	si	no	no	si	no	si	si	no	7
A comparative study of transcutaneous interferential electrical stimulation plus behavioral therapy and behavioral therapy alone on constipation in postoperative Hirschsprung disease children	Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al.	2016	si	Si	no	si	no	no	no	si	si	si	si	7
Physiotherapy for Children with Functional Constipation: A Pragmatic Randomized Controlled Trial in Primary Care	van Summeren J et al.	2016	si	Si	no	si	no	no	si	si	si	si	si	8
Effectiveness of Pelvic Physiotherapy in Children With Functional Constipation Compared With Standard Medical Care	Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al.	2016	si	Si	no	si	no	no	si	si	si	si	si	8
Comparative Efficacy of Transcutaneous Functional Electrical Stimulation With or Without Biofeedback Therapy on Functional Non-retentive Fecal Incontinence in Children: A Randomized Clinical Trial	Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al.	2021	si	Si	si	si	no	no	si	si	si	si	si	9
Effects of Interferential Electrical Stimulation Plus Pelvic Floor Muscles Exercises on Functional Constipation in Children: A Randomized Clinical Trial	Lida Sharifi-Rad et al.	2017	si	Si	no	si	si	no	si	si	si	si	si	9
Neurostimulation for abdominal pain-related functional gastrointestinal disorders in adolescents: a randomised, double-blind, sham-controlled trial	Katja Kovacic et al.	2017	si	Si	no	si	si	si	no	si	si	si	si	9
Biofeedback versus bilateral transcutaneous posterior tibial nerve stimulation in the treatment of functional non-retentive fecal incontinence in children: A randomized controlled trial	Emad M. Abdelrahman et al.	2020	si	Si	no	si	si	si	no	si	si	si	si	9

Tabla 3. Valoración de la calidad de los artículos seleccionados según la escala PEDro

Fuentes: Elaboración propia. Escala basada en la lista Delphi, desarrollada por Verhagen AP, et al. (1998). Evaluación de los artículos de: Corbett P. et al. (2014), Yuan Yuhang, et al. (2021), Sonja D. et al. (2022), Judith J. Korterink et al. (2017), Silva, C. A.G. et al. (2012), Van Summeren J et al. (2016), Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al. (2016), Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016), Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al. (2021), Lida Sharifi-Rad et al. (2017), Emad M. Abdelrahman et al. (2020), Katja Kovacic et al. (2017)

Título	Autores	Fecha	N° de sujetos	Intervenciones	Grupo de intervención	Grupo control	Duración	Variables medidas	Pruebas, tests, herramienta	Resultados
<b>Peristeen integrated transanal irrigation system successfully treats faecal incontinence in children</b>	Corbett P. et al.	2014	n = 24 (4-16 años)	<b>Sistema peristeen trans-anal irrigation (TAIS):</b> instila una solución de irrigación (300 mL) dentro del colon o del recto (2 veces al día)	n=24; pacientes empezaron el tratamiento  Comparación entre el inicio y tras el uso del peristeen TAIS	Estudio retrospectivo, sin grupo control	Hasta 4 años	Frecuencia media de defecación/día, Incidentes medios de incontinencia fecal/semana, Proporción de movimientos intestinales al baño, Tiempo medio asistiendo los hábitos intestinales (min/day), <i>Quality of life score (QoL): 40.5</i>	<i>Fecal incontinence/Constipation quality of life questionnaire</i>	Mejora la incontinencia fecal y la calidad de vida
<b>The Efficacy of Biofeedback Therapy for the Treatment of Fecal Incontinence After Soave Procedure in Children for Hirschsprung's Disease</b>	Yuan Yuhang, et al.	2021	n = 46 (3-14 años)	<b>Biofeedback therapy (BFT):</b> con una sonda que mide la contracción y la relajación del esfínter del ano, fortalecimiento de la fuerza y duración de la contracción anal, fortalecimiento de la fuerza abdominal y entrenamiento a la relajación del esfínter (1 vez al día y a la semana, durante 10 semanas, 20 minutos de sesión)	Grupo Fair: casos con signos menos graves (n=9)  Grupo Poor: casos con signos mas graves (n=37)  Comparación entre el inicio y tras el uso del biofeedback	Estudio retrospectivo, sin grupo control	Hasta 4 años	<i>Anal maximal contraction pressure (AMCP)</i> <i>Anal longest contraction time (ALCT)</i> <i>Rectal rest pressure (RRP)</i> <i>Anal rest pressure (ARP)</i>	Manometría anorrectal, <i>Rintala bowel funcion score (RBFS)</i>	AMCP, ALCT, ARP y el cuestionario RBFS estan significativamente mejor en los dos grupos tras 6 sesiones de biofeedback. No cambia la RRP
<b>Noninvasive Sacral Neuromodulation in Children and Adolescents: A Case-Control Study of Patients With Chronic Refractory Constipation</b>	Sonja D. et al.	2022	n = 59 (3-16 años)	<b>Modulación Sacral Noninvasiva Transcutanea:</b> 2 electrodos al nivel paravertebrales al nivel de L1-L4, Frecuencia de 15 Hz, al menos 8 horas al día, cada 2-4 días  <b>Terapia de mantenimiento</b>	n=28; Modulación Sacral Noninvasiva Transcutanea	n=31; Terapia de mantenimiento	12 semanas	Frecuencia de defecación, Consistencia de las heces, Número de episodios de incontinencia fecal/semana, N° de episodios de dolor abdominal/semana,	<i>Bristol Stool Scale,</i> Cuestionario de incontinencia urinaria, <i>Revised Children's Quality of Life Questionnaire (KINDLR)</i>	Neuromodulación tiene mejores resultados que el grupo control (terapia de mantenimiento), aumenta la calidad de vida, el numero de defecaciones semanales, mejora la Consistencia de

Título	Autores	Fecha	N° de sujetos	Intervenciones	Grupo de intervención	Grupo control	Duración	VARIABLES MEDIDAS	Pruebas, tests, herramienta	Resultados
								Calidad de vida, Proporción de los movimientos intestinales/semana, Mejora de la sensación urgente para defecar y Episodios de incontinencia urinaria		las heces y reduce la frecuencia de dolor abdominal
<b>Yoga therapy for Abdominal Pain related-Functional Gastrointestinal Disorders in children. A randomized controlled trial</b>	Judith J. Korterink et al.	2017	n = 69 (8-18 años)	<b>Clases de Yoga:</b> sesiones de 1:30h durante 10 semanas <b>Atencion Médica Estandar:</b> Educación, Tranquilidad (Reposo), Consejos Dietéticos + Toma de Fibras/Mebeverina si nesario <b>Sesion de fisioterapia:</b> ejercicios isométricos de los músculos abdominales, ejercicios de respiración diafragmatica, masaje abdominal. <b>Sesion de tratamiento convencional:</b> desimpactacion, dieta con alto nivel de fibras, tratamiento laxante y entrenamiento para el baño.	n=35; Clases de Yoga + Atención Médica Estandar	n=34; Atención médica	12 meses	QoL, Intensidad del dolor, Frecuencia del dolor por semana	Cuestionario Kidscreen-27 QoL, <i>Faces Pain Scale-Revised</i> variando entre 0 (=no dolor) y 5 (mucho dolor), absentismo escolar (Dolor)	El yoga baja la intensidad del dolor, pero no hay diferencia significativa con la frecuencia del dolor y la mejora de la calidad de vida
<b>The use of abdominal muscle training, breathing exercises and abdominal massage to treat paediatric chronic functional constipation children. A randomized controlled trial</b>	Silva, C. A.G. et al.	2012	n = 72 (4-18 años)	<b>Sesion de tratamiento convencional:</b> desimpactacion, dieta con alto nivel de fibras, tratamiento laxante y entrenamiento para el baño.	n=36; Fisioterapia + Tratamiento Convencional	n=36; Tratamiento convencional	6 semanas	Frecuencia de defecación, Incontinencia fecal, Esfuerzo durante la defecación, Dolor durante la defecación, Consistencia de las heces, Incontinencia fecal por retención, Comportamiento de retención	Ninguno	Aumento de la frecuencia de defecación
<b>Physiotherapy for Children with Functional Constipation: A Pragmatic Randomized Controlled Trial in Primary Care</b>	van Summeren et al.	2016	n = 134 (4-17 años)	<b>Fisioterapia:</b> aprendizaje del sistema gastrointestinal, entrenamiento para el baño y postura adecuada, aumentar la	n= 67; Fisioterapia + Tratamiento Convencional	n=67; Tratamiento Convencional	8 meses	Duración de los síntomas, Uso de laxantes, Dolor abdominal, Frecuencia de defecación,	<i>Standardized Questionnaire on Pediatric Gastrointestinal Symptoms Rome IV</i> , Lista de trastornos de defecación a nivel del funcionamiento emocional y social	No hay suficiente evidencia para recomendar fisioterapia

Título	Autores	Fecha	N° de sujetos	Intervenciones	Grupo de intervención	Grupo control	Duración	VARIABLES MEDIDAS	Pruebas, tests, herramienta	Resultados
				<p>sensibilidad para el deseo de defecar, relajación del esfínter durante la defecación, generación adecuada de la presión intra-abdominal durante la defecación. (9h30 de formación)</p> <p><b>Tratamiento convencional:</b> aprendizaje del sistema gastrointestinal, dieta adecuada, entrenamiento para el baño, tratamiento laxante (según <i>Dutch guidelines for management of functional constipation</i>)</p>				Frecuencia de incontinencia, Contención de las heces		
<b>A comparative study of transcutaneous interferential electrical stimulation plus behavioral therapy and behavioral therapy alone on constipation postoperative Hirschsprung disease children</b>	Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al	2016	n = 30 (5-12 años)	<p><b>Estimulación eléctrica interferencial transcutánea:</b> al nivel del abdomen y de la espalda durante 20 min (2 veces a la semana)</p> <p><b>Terapia comportamental:</b> aprendizaje del sistema gastrointestinal, dieta rica en fibras, hidratación adecuada, entrenamiento para el baño y ejercicios de suelo pélvico (SP) durante 15 minutos (contracción de los músculos del suelo pélvico (PFM) durante</p>	n=15; Estimulación Eléctrica Interferencial Transcutánea + Terapia comportamental	n=15; Terapia comportamental	6 meses	Reflejo inhibitorio anorrectal, Presión del esfínter, Frecuencia de defecación por semana, Forma de las heces, Número de episodio de suciedad fecal, Dolor, Estreñimiento	Manometría anorrectal, <i>Visual Pain Score (VPS)</i> , <i>Constipation Score Questionnaire</i>	Grupo de intervención con mejores resultados. La combinación de ambas terapias mejora la eficiencia del tratamiento. La estimulación eléctrica interferencial es eficaz.

Título	Autores	Fecha	N° de sujetos	Intervenciones	Grupo de intervención	Grupo control	Duración	Variables medidas	Pruebas, tests, herramienta	Resultados
				(10s) (2 veces a la semana)						
<b>Effectiveness of Pelvic Physiotherapy in Children With Functional Constipation Compared With Standard Medical Care</b>	Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al.	2016	n = 53 (5-16 años)	<p><b>Fisioterapia Pélvica:</b>  <i>Dutch Pelvic Physiotherapy Protocol</i> (DPPP), Trabajo en sinergia con el diafragma y los abdominales, Programas de control motor (<i>Swiss ball</i>, <i>Balance board</i> o <i>Wall bar</i>), aprender respiración diafragmática, Entrenamiento de equilibrio y de estabilidad (<i>Training toilet posture</i>), <i>PMF Training</i> <i>Rectal balloon training</i> y <i>Myofeedback</i> (MFB): solo en caso de disfunción del SP como máximo</p> <p><b>Cuidado médico estándar:</b> Educación, <i>Toilet Training</i> (aprender ir al baño), y Laxantes</p>	n=27; Fisioterapia del SP	n=26; Cuidado médico estándar	6 meses	Ausencia de funcional de estreñimiento; Cambios en las quejas, Estado mental Efecto global percibido (GPE)	Criterios de Roma III; <i>Strengths and difficulties questionnaire</i> (SDQ),	<p>Mejores resultados en el grupo de intervención. Basandose en los criterios de Roma III, la fisioterapia pélvica ha tratado correctamente 92.3% de los pacientes contra el 63% para el cuidado médico estándar.</p> <p>2 criterios de Roma III han mejorado a favor de la Fisioterapia Pélvica. El 88.5% de los parentes indican una bajada de las quejas de los niños.</p>
<b>Comparative Efficacy of Transcutaneous Functional Electrical Stimulation With or Without Biofeedback Therapy on Functional Non-retentive Fecal Incontinence in Children: A Randomized Clinical Trial</b>	Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al.	2021	n = 40 (5-13 años)	<p><b>Transcutaneous funcional electrical stimulation</b> : 2 electrodos están colocadas en los gluteos (frecuencia 40 Hz, duracion 250µs, tiempo de reposo 3s), 10 sesiones de 20 min, dos veces a la semana</p>	n=20; Grupo A: TFES + BFT	n=20; Grupo B: TFES sola	6 meses	Frecuencia de incontinencia fecal, Frecuencia de la defecación, Dolor abdominal	International children's continence society, Baylor Continence Scale, Fecal Incontinence Quality of life (FI-QoL), VPS	La diferencia entr los grupos no esta significativa, aunque el grupo TFES + BFT tiene mejor resultados

Título	Autores	Fecha	N° de sujetos	Intervenciones	Grupo de intervención	Grupo control	Duración	Variables medidas	Pruebas, tests, herramienta	Resultados
				<b>BFT</b> : aprendizaje con el biofeedback para contracción (10s) de los PFM y para relajarlos (30s), ejercicios diarios de 15 min.						
<b>Effects of Interferential Electrical Stimulation Plus Pelvic Floor Muscles Exercises on Functional Constipation in Children: A Randomized Clinical Trial</b>	Lida Sharifi-Rad et al.	2017	n = 89	<b>Ejercicios de fortalecimiento del SP</b> (15 min al día); <b>Estimulación eléctrica interfeferencial transcutanea:</b> al nivel del abdomen y de la espalda baja (20 min cada sesión, 2 veces a la semana)	n=45; Ejercicios de Fortalecimiento del SP + Estimulación Eléctrica Interfeferencial Transcutanea	n=44; Ejercicios de fortalecimiento del SP + Estimulación Eléctrica Simulada	6 meses	Ausencia de estreñimiento funcional, Frecuencia de defecación por semana, Forma de las heces, Dolor, Número de episodio de suciedad fecal por día, Forma de las heces	Criterios de Roma III, <i>Pain score</i> con escala visual análoga (EVA) (0-10), <i>QoL</i> , <i>Constipation score</i> (0-29)	La estimulación eléctrica interfeferencial con ejercicios de SP es más eficaz: mejora los criterios de Roma III
<b>Biofeedback versus bilateral transcutaneous posterior tibial nerve stimulation in the treatment of functional non-retentive fecal incontinence in children: A randomized controlled trialh</b>	Emad M. Abdelrahman et al.	2020	n = 93 (> 4 años)	<b>BFT:</b> Programa de ejercicios anal con un balón, 2 veces a la semana durante 3 meses; <b>Estimulación transcutanea del nervio tibial posterior (TPTNS) bilateral:</b> al nivel de maleolo interno, 10Hz, 20-30 min, 3 veces a la semana <b>Ejercicios de Kegel:</b> 6s de contraccion y 6s de reposo, 20 veces incremento poco a poco el tiempo hasta alcanzar 10s de contracción y 10s de reposo, 2 veces a la semana; <b>Regulación dietetica:</b>	Grupo B: n=34; BFT + Ejercicios de Kegel Grupo C: n=31; TPTNS Bilateral	Grupo A: n=28; Ejercicios de Kegel + Regulación Dietetica	6 meses	Episodios de incontinencia fecal; Presiones anales, <i>Resting pressure</i> , <i>Squeeze pressure</i> ,	<i>Incontinence score</i> (St' Mark's score), Manometría anorrectal	Mejor resultados en grupos B y C La BFT parece más efectiva que la TPTNS para tratar la incontinencia fecal

Título	Autores	Fecha	N° de sujetos	Intervenciones	Grupo de intervención	Grupo control	Duración	Variables medidas	Pruebas, tests, herramienta	Resultados
				alimentos voluminosos como verduras, frutas y cereales, limitar fast food, bebidas picantes y cafeína						
<b>Neurostimulation for abdominal pain-related functional gastrointestinal disorders in adolescents: a randomised, double-blind, sham-controlled trial</b>	Katja Kovacic et al.	2017	n = 104 (11-18 años)	<b>Estimulación Eléctrica Nerviosa Percutánea (PENFS)</b> en el oído externo para modular las vías nerviosas centrales, con 4 agujas al nivel de cada orejas, 5 días por semanas, 3-2 volts, 10 Hz	n=57, con Estimulación eléctrica Nerviosa Percutánea (PENFS)	n=47; Estimulación simulada sin carga eléctrica	4 semanas	Frecuencia y severidad del dolor abdominal, Mejora global de los síntomas, Estado de ansiedad, Incapacidad funcional	Criterios de Roma III, <i>Abdominal pain score</i> , <i>Pain-Frequency-Severity-Duration-scale (PFSD)</i> , <i>Symptom response Scale</i> (bienestar global), <i>Functional disability inventory (FDI)</i> , <i>State-trait anxiety inventory for children (STAI-C)</i>	PENFS está eficaz para la reducción del dolor abdominal (disminución de PFSD significativa después de 3 semanas), mejora la incapacidad funcional

Tabla 4. Resumen de los artículos seleccionados tras la valoración con la escala PEDro

Fuentes: elaboración propia basada en los artículos de: Corbett P. et al. (2014), Yuan Yuhang, et al. (2021), Sonja D. et al. (2022), Judith J. Korterink et al. (2017), Silva, C. A.G. et al. (2012), Van Summeren J et al. (2016), Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al. (2016), Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016), Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al. (2021), Lida Sharifi-Rad et al. (2017), Emad M. Abdelrahman et al. (2020), Katja Kovacic et al. (2017)

Leyenda: TAIS (Sistema peristeen transanal irrigación), QoL (Quality of life), BFT (biofeedback terapia), AMCP (Anal maximal contraction pressure), ALCT (Anal longest contraction time), RRP (Rectal rest pressure), ARP (anal rest pressure), RBFS (Rintala bowel function score), KINDLR (Revised Children quality of life questionnaire), SP (Suelo pélvico), VPS (visual pain score), DPPP (Dutch pelvic physiotherapy protocol), MFB (myofeedback), GPE (efecto global percibido), SDQ (Strengths and difficulties questionnaire), TFES (Transcutaneous functional electrical stimulation), FI-QoL (Fecal incontinence quality of life questionnaire), EVA (escala visual análoga), TPTNS (Transcutaneous posterior tibial nerve stimulation), PENFS (Estimulación eléctrica nerviosa percutánea), PFSD (Pain frequency severity duration), FDI (Functional disability inventory), STAI-C (state trait anxiety inventory for children)

Anexo 4.

Técnicas		Autores	Resultados	Sintomatología relacionada
Electroestimulación	Neuromodulación sacral no invasiva	Sonja D. et al.	Efectos positivos para el estreñimiento pero no parece muy eficaz para la incontinencia fecal, parece eficaz para la reducción del dolor abdominal	Estreñimiento y dolor abdominal e incontinencia fecal
	Estimulación eléctrica interferencial transcutánea	Ladi-Seyedian, Seyedeh Sanam, et al, Lida Sharifi-Rad et al.	Mejor combinado con otras técnicas (Kegel), mejora el número de defecaciones, mejora el aspecto de las heces. No parece muy efectivo para fortalecer los músculos del suelo pélvico y tratar la incontinencia fecal	
	Estimulación del nervio tibial posterior transcutánea bilateral	Emad M. Abdelrahman et al.	Mejor más eficaz combinado con la biofeedback terapia, aumenta la frecuencia de defecación y las sensaciones rectales	
	Neuroestimulación transcránea	Katja Kovacic et al.	Baja eficientemente el dolor abdominal	
Fortalecimiento de los músculos del suelo pélvico	Biofeedback terapia	Yuan, Yuhang, et al., Emad M. Abdelrahman et al., Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al.,	Mejora sintomatología, aumenta la fuerza de presión del esfínter del ano y el tiempo de contracción, parece más efectiva que la	Incontinencia fecal
	Fisioterapia pélvica (KEGEL)	Lida Sharifi-Rad et al., Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al.,	Mejor con la estimulación eléctrica, bajada de suciedad, fortalecimiento de los esfínteres anales	
Tratamiento de la pared abdominal	Ejercicios de respiración	Silva, C. A.G. et al., Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al.	Aumenta la frecuencia defecación junto con ejercicios abdominales	Estreñimiento
	Entrenamiento muscular abdominal	Silva, C. A.G. et al., Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al.	Aumenta la frecuencia defecación, el peristaltismo, mejora los Criterios de Roma III en conjunto con el "Pelvic muscle floor training" y ejercicios de equilibrio.	
	Masaje abdominal	Silva, C. A.G. et al.	Aumenta la frecuencia de defecación	
Otras terapias	Yoga terapia	Judith J. Korterink et al.	Muestra efectos positivos significativos sobre la intensidad del dolor pero no hay evidencia sobre la bajada de la frecuencia del dolor ni sobre la mejora de la calidad de vida después de 6 meses.	Estreñimiento y dolor abdominal e incontinencia fecal
	Sistema de irrigación transanal Peristeen	Corbett P. et al.	Falta de evidencias para comprobar su eficacia pero en el trabajo de Corbett P. et al., la irrigación transanal mejora la incontinencia fecal y la calidad de vida.	

Tabla 5. Conjunto de las técnicas fisioterapéuticas y complementarias estudiadas en los artículos seleccionados

Fuentes: elaboración propia basada en los artículos de: Corbett P. et al. (2014), Yuan Yuhang, et al. (2021), Sonja D. et al. (2022), Judith J. Korterink et al. (2017), Silva, C. A.G. et al. (2012), Van Summeren J et al. (2016), Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al. (2016), Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016), Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al. (2021), Lida Sharifi-Rad et al. (2017), Emad M. Abdelrahman et al. (2020), Katja Kovacic et al. (2017)

Título	Autores	Fecha	Baseline control	Resultados Principales control	Baseline intervención	Resultados principales intervención
<b><i>Peristeen integrated transanal irrigation system successfully treats faecal incontinence in children</i></b>	Corbett P. et al.	2014	No hay grupo control	No hay grupo control	Frecuencia media de defecación por día: 3 Incidentes medios de incontinencia fecal por semana: 14 Proporción de movimientos intestinales al baño 20% Tiempo medio asistiendo los hábitos intestinales (min/day): 75 Puntuación media QoL : 40.5	Hasta 4 años después  Frecuencia media de defecación por día: 1 Incidentes medios de incontinencia fecal por semana: 1 Proporción de movimientos intestinales al baño: 100% Tiempo medio asistiendo los hábitos intestinales (min/day): 35 Puntuación media QoL: 51.5
<b><i>The Efficacy of Biofeedback Therapy for the Treatment of Fecal Incontinence After Soave Procedure in Children for Hirschsprung's Disease</i></b>	Yuan Yuhang, et al.	2021	No hay grupo control	No hay grupo control	Han hecho 2 grupos: Grupo Fair: con signos menos grave y el Grupo Poor: con sintomatología más graves  Grupo Fair: AMCP: 85.87 mmHg ALCT: 27.34 s RRP: 6.54 mmHg ARP: 49.17 mmHg  Grupo Poor: AMCP: 66.10 mmHG ALCT: 20.99 s RRR: 6.16 mmHg ARP: 41.41 mmHg	Después de 6 semanas:  Grupo Fair (n=9): AMCP (mmHg): 128.41 ALCT(s): 65.55 ARP (mmHg): 62.88 RRP (mmHg): 6.81 Tasa de curación(%): 100  Grupo Poor (n=37): AMCP (mmHg): 94.41 ALCT(s): 47.93 ARP (mmHg): 58.61 RRP (mmHg): 6.48 Tasa de curación(%): 80.55
<b><i>Noninvasive Sacral Neuromodulation in Children and Adolescents: A Case-Control Study of Patients With Chronic Refractory Constipation</i></b>	Sonja D. et al.	2022	KINDLR:  Frecuencia de defecación por semana: 3 Consistencia heces (Bristol stool scale): 4 Episodios de estreñimiento funcional	Después de 12 semanas:  KINDLR dimensions: Total Score QoL: 79.29  Respuesta al tratamiento (%): Frecuencia de defecación: 19%	KINDLR:  Frecuencia de defecación por semana: 3 Consistencia heces (Bristol stool scale): 5 Episodios de estreñimiento funcional por semana: 7	Después de 12 semanas:  KINDLR dimensions: Puntuación total de QOL: 85.00  Respuesta al tratamiento

Título	Autores	Fecha	Baseline control	Resultados Principales control	Baseline intervención	Resultados principales intervención
			por semana: 3 Frecuencia de dolor abdominal por semana: 3	Consistencia de las heces: 26% Fecal incontinencia: 42% Frecuencia de dolor abdominal: 29% Incontinencia urinaria/semana: 0% Percepción de deseo urgente (orinar): 32%  Frecuencia de defecación por semana: 5 Consistencia heces (Bristol stool scale): 5 Episodios de estreñimiento funcional por semana: 3 Frecuencia de dolor abdominal por semana: 3	Frecuencia de dolor abdominal por semana: 3	(resultados positivos en %): Frecuencia de defecación: 46% Consistencia de las heces: 57% Fecal incontinencia: 76% Dolor abdominal: 71% Incontinencia urinaria/semana: 25% Percepción de deseo urgente (orinar): 82%  Frecuencia de defecación por semana: 7 Consistencia heces (Bristol stool scale): 5 Episodios de estreñimiento funcional por semana: 3 Dolor abdominal/semana: 3
<b>Yoga therapy for Abdominal Pain related-Functional Gastrointestinal Disorders in children. A randomized controlled trial</b>	Judith J. Korterink et al.	2017	<i>Faces Pain Scale-Revised</i> Pain intensity score (PIS): 16.39 Pain frequency score (PFS): 16.49  QoL (KIDSCREEN-27 child): Bienestar psicológico: 41,6	Después de 12 meses: <i>Faces Pain Scale-Revised</i> PIS: 12,14 PFS: 13,66  QoL (KIDSCREEN-27 child): Bienestar psicológico: 45,3	<i>Faces Pain Scale-Revised</i> PIS: 16.65 PFS: 16.04  QoL (KIDSCREEN-27 child): Bienestar psicológico: 40,6	Después de 12 meses:  PIS: 7,99 PFS: 8,06  QoL (KIDSCREEN-27 child): Bienestar psicológico: 49,5
<b>The use of abdominal muscle training, breathing exercises and abdominal massage to treat paediatric chronic functional constipation children. A randomized controlled trial</b>	Silva, C. A.G. et al.	2012	Frecuencia de la defecación (días/semana): 2.9 Esfuerzo durante la defecación: 82.4% Dolor durante la defecación: 64.7% Consistencia de las heces, "hard y/o dry": 84.4% Incontinencia fecal por retención (días/semana): 3.5 Comportamiento de retención: 48.6%	Después de 6 semanas:  Frecuencia de defecación (días/semana): 3.9 Esfuerzo durante la defecación: 44.4% Dolor durante la defecación: 27.7% Consistencia de las heces, "hard y/o dry": 52.8% Incontinencia fecal por retención (días/semana): 3.0 Comportamiento de retención: 22.2%	Frecuencia de defecación (días/semana) : 2.9 Esfuerzo durante la defecación: 81.3% Dolor durante la defecación: 76.7% Consistencia de las heces, "hard y/o dry": 87.5% Incontinencia fecal por retención (días/semana): 3.6 Comportamiento de retención: 66.7%	Después de 6 semanas:  Frecuencia de la defecación (días/semana): 5.1 Esfuerzo durante la defecación: 47.2% Dolor durante la defecación: 25% Consistencia de las heces, hard y/o dry: 41.7% Incontinencia fecal por

Título	Autores	Fecha	Baseline control	Resultados Principales control	Baseline intervención	Resultados principales intervención
						retención (días/semana): 3.6 Comportamiento de retención: 11.1%
<b>Physiotherapy for Children with Functional Constipation: A Pragmatic Randomized Controlled Trial in Primary Care</b>	van Summeren J et al.	2016	Criterios de Roma III:  Estreñimiento relacionada con síntomas y signos, inferior o igual a 2 defecaciones al baño/semana, con uso crónico de laxantes: 10%  Estreñimiento relacionada con síntomas y signos, inferior o igual a 2 defecaciones al baño/semana, sin uso crónico de laxantes: 19%	Resultados después de 8 meses  Ausencia de estreñimiento funcional, laxantes no permitidos: 41% Ausencia de estreñimiento funcional, laxantes permitidos: 61% Puntuación media QoL: 85 GPE: 52%	Criterios de Rome III:  Estreñimiento relacionada con síntomas y signos, inferior o igual a 2 defecaciones al baño/semana, con uso crónico de laxantes: 20%  Estreñimiento relacionada con síntomas y signos, inferior o igual a 2 defecaciones al baño/semana, sin uso crónico de laxantes: 31%	Resultados después de 8 meses  Ausencia de estreñimiento funcional, laxantes no permitidos: 42% Ausencia de estreñimiento funcional, laxantes permitidos: 73% Puntuación media QoL: 85 GPE: 62%
<b>A comparative study of transcutaneous interferential electrical stimulation plus behavioral therapy and behavioral therapy alone on constipation in postoperative Hirschsprung disease children</b>	Ladi-Seyedian, Seyedeh Sanam, et al	2016	Frecuencia de defecación por semana: 2,3 Episodio de suciedad fecal: 5,3 Constipation score: 17,8 Pain score: 4,1 Sphincter pressure: 56,5 mm Hg Recto-anal inhibitory reflex: 52,5 Dolor abdominal durante defecación: 66% Forma normal de las heces: 0%	Después de 6 meses:  Frecuencia de defecación por semana: 3,3 Episodio de suciedad fecal: 4,7 Constipation score: 14,8 Pain score: 3,3 Sphincter pressure: 39,4 mmHg Recto-anal inhibitory reflex: 44,3 Dolor abdominal durante defecación: 53% Forma normal de las heces: 26,6%	Después de 6 meses:  Frecuencia de defecación por semana: 2,6 Episodio de suciedad fecal: 5,7 Constipation score: 17,5 Pain score: 4,2 Sphincter pressure: 46,5 mm Hg Recto-anal inhibitory reflex: 51,5 Dolor abdominal durante defecación: 60% Forma normal de las heces: 0%	Después de 6 meses:  Frecuencia de defecación por semana: 5,4 Episodio de suciedad fecal: 2,6 Constipation score: 7 Pain score: 1,2 Sphincter pressure: 26 mmHg Recto-anal inhibitory reflex: 31 Dolor abdominal durante defecación: 20% Forma normal de heces: 66,7 %
<b>Effectiveness of Pelvic Physiotherapy in Children With Functional Constipation Compared With Standard Medical Care</b>	Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al.	2016	Criterios de Roma III: (porcentaje de respuesta positiva)  3 o menos defecación por semana: 51,9% Al menos un episodio de incontinencia fecal: 55,6% Historia de dolor abdominal: 63% Historia de retención de heces:	Después de 6 meses:  Criterios de Roma III: (porcentaje de respuesta positiva)  3 o menos defecación por semana: 14,8% Al menos un episodio de incontinencia fecal: 18,5%	Criterios de Roma III: (porcentaje de respuesta positiva)  3 o menos defecación por semana: 30,8% Al menos un episodio de incontinencia fecal: 57,7% Historia de dolor abdominal: 57,7% Historia de retención de heces: 38,5% Presencia de largas heces en el rectum:	Después de 6 meses:  Criterios de Roma III: (porcentaje de respuesta positiva)  3 o menos defecación por semana: 0% Al menos un episodio de

Título	Autores	Fecha	Baseline control	Resultados Principales control	Baseline intervención	Resultados principales intervención
			51,9% Presencia de largas heces en el rectum: 25,9% Historia de heces de diámetros largos en los baños: 44,4%	Historia de dolor abdominal: 25,9% Historia de retención de heces: 29,6% Presencia de largas heces en el rectum: 14,8% Historia de heces de diámetros largos en los baños: 29,6%	26,9% Historia de heces de diámetros largos en los baños: 57,7%	incontinencia fecal: 7,7% Historia de dolor abdominal: 0% Historia de retención de heces: 7,7% Presencia de largas heces en el rectum: 0% Historia de heces de diámetros largos en los baños: 0%
<b>Comparative Efficacy of Transcutaneous Functional Electrical Stimulation With or Without Biofeedback Therapy on Functional Non-retentive Fecal Incontinence in Children: A Randomized Clinical Trial</b>	Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al.	2021	<i>Fecal soiling</i> por semana: 3.5 <i>Fecal incontinence score</i> : 8.5 Dolor: 45% QoL: 56	Después de 6 meses: <i>Fecal soiling</i> por semana: 0 <i>Fecal incontinence score</i> : 3 Dolor : 0% QoL: 59	<i>Fecal soiling</i> por semana: 3.5 <i>Fecal incontinence score</i> : 10 Dolor : 30% QoL: 56	Después de 6 meses: <i>Fecal soiling</i> por semana: 0.5 <i>Fecal incontinence score</i> : 4 Dolor : 0% QoL: 58
<b>Effects of Interferential Electrical Stimulation Plus Pelvic Floor Muscles Exercises on Functional Constipation in Children: A Randomized Clinical Trial</b>	Lida Sharifi-Rad et al.	2017	<i>Pain score</i> : 6/10 QoL: 62 <i>Constipation score</i> : 10/29 Frecuencia de defecación: 3/semana Frecuencia de incontinencia: 4 por día  Criterios de Roma III: (porcentaje de respuesta positiva) 2 o menos defecación por semana: 36% Al menos un episodio de incontinencia fecal: 79% Historia de dolor abdominal: 59% Historia de retención de heces: 38% Presencia de largas heces en el rectum: 31% Historia de heces de diámetros largos en los baños: 18%	Después de 6 meses: <i>Pain score</i> : 2/10 QoL: 63 <i>Constipation score</i> : 8/29 Frecuencia de defecación : 3/semana Frecuencia de incontinencia: 2 por día  Criterios de Roma III: (porcentaje de respuesta positiva) 2 o menos defecación por semana: 18% Al menos un episodio de incontinencia fecal: 61% Historia de dolor abdominal: 34% Historia de retención de heces: 18% Historia de heces de diámetros largos en los baños: 15% Presencia de largas heces en el rectum: 25%	<i>Pain score</i> : 7/10 QoL: 60 <i>Constipation score</i> : 11/29 Frecuencia de defecación: 3/semana Frecuencia de incontinencia: 3/día  Criterios de Roma III: (porcentaje de respuesta positiva) 2 o menos defecación por semana: 35% Al menos un episodio de incontinencia fecal: 86% Historia de dolor abdominal: 68% Historia de retención de heces: 34% Historia de heces de diámetros largos en los baños: 20% Presencia de largas heces en el rectum: 48%	Después de 6 meses: <i>Pain score</i> : 0/10 QoL: 65 <i>Constipation score</i> : 4/29 Frecuencia de defecación: 5 por semana Frecuencia de incontinencia: 0 por día  Criterios de Roma III: (porcentaje de respuesta positiva) 2 o menos defecación por semana: 6% Al menos un episodio de incontinencia fecal: 37% Historia de dolor abdominal: 15% Historia de retención de heces: 6%

Título	Autores	Fecha	Baseline control	Resultados Principales control	Baseline intervención	Resultados principales intervención
<b>Biofeedback versus bilateral transcutaneous posterior tibial nerve stimulation in the treatment of functional non-retentive fecal incontinence in children: A randomized controlled trial</b>	Emad M. Abdelrahman et al.	2020	Incontinencia score: 12,6/24 Resting pressure: 29,36 mmHg Squeeze pressure: 97,1 mmHg	Después de 6 meses Incontinencia score: 11,21/24 Resting pressure: 30,5 mmHg Squeeze pressure: 100,7 mmHg	Grupo BFT: Incontinencia score: 13,1/24 Resting pressure: 32,94 mmHg Squeeze pressure: 96,56 mmHg  Grupo TPTNS: Incontinencia score: 13,6/24 Resting pressure: 31,23 mmHg Squeeze pressure: 97,12 mmHg	Historia de heces de diámetros largos en los baños: 4% Presencia de largas heces en el rectum: 11%  Después de 6 meses: Grupo BFT: Incontinencia score: 0,71/24 Resting pressure: 43,21 mmHg Squeeze pressure: 195,47 mmHg  Grupo TPTNS: Incontinencia score: 3,96/24 Resting pressure: 36,1 mmHg Squeeze pressure: 141,42 mmHg
<b>Neurostimulation for abdominal pain-related functional gastrointestinal disorders in adolescents: a randomised, double-blind, sham-controlled trial</b>	Katja Kovacic et al.	2017	Worst pain intensity score: 22,8 PFSD: 7,5 FDI: 17 STAI-C: 54	Después de 3 semanas: Worst pain intensity score: 24,5 PFSD: 8 FDI: 17 STAI-C: 54	Worst pain intensity score: 15,2 PFSD: 7 FDI: 18 STAI-C: 54	Después de 3 semanas: Worst pain intensity score: 8,4 PFSD: 5 FDI: 11 STAI-C: 52

Tabla 6. Resultados numéricos de los grupos control y de los grupos de intervención de los ensayos clínicos al inicio y tras el tratamiento

Fuentes: elaboración propia basada en los artículos de: Corbett P. et al. (2014), Yuan Yuhang, et al. (2021), Sonja D. et al. (2022), Judith J. Korterink et al. (2017), Silva, C. A.G. et al. (2012), Van Summeren J et al. (2016), Ladi-Seyedian Seyedeh Sanam, et al. (2016), Marieke L van Engelenburg – van Lonkhuyzen et al. (2016), Seyedeh-Sanam Ladi-Seyedian et al. (2021), Lida Sharifi-Rad et al. (2017), Emad M. Abdelrahman et al. (2020), Katja Kovacic et al. (2017)

Leyenda: QoL (Quality of life), AMCP (Anal maximal contraction pressure), ALCT (Anal longest contraction time), RRP (Rectal rest pressure), ARP (anal rest pressure), KINDLR (Revised Children quality of life questionnaire), PIS (Pain intensity score), PFS (Pain frequency score), GPE (efecto global percibido), BFT (biofeedback terapia), TPTNS (Transcutaneous posterior tibial nerve stimulation), PFSD (Pain frequency severity duration), FDI (Functional disability inventory), STAI-C (state trait anxiety inventory for children)

## Anexo 6.

- 
- A. Functional esophageal disorders
    - A1. Functional heartburn
    - A2. Functional chest pain of presumed esophageal origin
    - A3. Functional dysphagia
    - A4. Globus
  - B. Functional gastroduodenal disorders
    - B1. Functional dyspepsia
      - B1a. Postprandial distress syndrome
      - B1b. Epigastric pain syndrome
    - B2. Belching disorders
      - B2a. Aerophagia
      - B2b. Unspecified excessive belching
    - B3. Nausea and vomiting disorders
      - B3a. Chronic idiopathic nausea
      - B3b. Functional vomiting
      - B3c. Cyclic vomiting syndrome
    - B4. Rumination syndrome in adults
  - C. Functional bowel disorders
    - C1. Irritable bowel syndrome
    - C2. Functional bloating
    - C3. Functional constipation
    - C4. Functional diarrhea
    - C5. Unspecified functional bowel disorder
  - D. Functional abdominal pain syndrome
  - E. Functional gallbladder and Sphincter of Oddi (SO) disorders
    - E1. Functional gallbladder disorder
    - E2. Functional biliary SO disorder
    - E3. Functional pancreatic SO disorder
  - F. Functional anorectal disorders
    - F1. Functional fecal incontinence
    - F2. Functional anorectal pain
      - F2a. Chronic proctalgia
        - F2a1. Levator ani syndrome
        - F2a2. Unspecified functional anorectal pain
      - F2b. Proctalgia fugax
    - F3. Functional defecation disorders
      - F3a. Dyssynergic defecation
      - F3b. Inadequate defecatory propulsion
  - G. Functional disorders: neonates and toddlers
    - G1. Infant regurgitation
    - G2. Infant rumination syndrome
    - G3. Cyclic vomiting syndrome
    - G4. Infant colic
    - G5. Functional diarrhea
    - G6. Infant dyschezia
    - G7. Functional constipation
  - H. Functional disorders: children and adolescents
    - H1. Vomiting and aerophagia
      - H1a. Adolescent rumination syndrome
      - H1b. Cyclic vomiting syndrome
      - H1c. Aerophagia
    - H2. Abdominal pain-related functional gastrointestinal disorders
      - H2a. Functional dyspepsia
      - H2b. Irritable bowel syndrome
      - H2c. Abdominal migraine
      - H2d. Childhood functional abdominal pain
        - H2d1. Childhood functional abdominal pain syndrome
    - H3. Constipation and incontinence
      - H3a. Functional constipation
      - H3b. Nonretentive fecal incontinence
- 

Figura 4. Criterios de Roma III

Fuente: Tabla extraída del artículo Drossman (2006).

## Anexo 7.

- 
1. Anal sphincter pressures (in mm Hg)
    - Maximum resting sphincter pressure [68 (62-74)]
    - Maximum squeeze pressure [164(150-178)]
    - Sustained squeeze pressure and duration of sustained squeeze [144(129-150); 28 sec(25-31)]
  2. Anorectal pressure during bearing down/defecatory maneuvers (such as, blowing up party balloon)/simulated defecation on commode
    - Maximal intrarectal pressure (in mm Hg) [65(59-71)]
    - Anal residual pressure (in mm Hg) [44(37-51)]
    - Defecation index (= Maximal intrarectal pressure during bearing down ÷ Anal residual pressure during bearing down) [2.0(1.6-2.4)]
    - Percent anal relaxation (= anal relaxation pressure/anal resting pressure × 100) [38(30-46)]
    - Dyssynergic pattern in lying down position and while sitting on commode
  3. Rectoanal inhibitory reflex. Present/Absent
  4. Rectal sensation (in mL)
    - Threshold for first sensation, with or without threshold for constant sensation [20(17-23)]
    - Threshold for desire to defecation [178(159-197)]
    - Maximum tolerable volume [237(218-266)]
  5. Rectal compliance, including assessment of compliance curve
  6. Balloon expulsion test
    - Could or could not expel
    - Time taken to expel (in seconds) [50(10-90)]
- 

Figura 5. Valores de manometría anorrectal por adultos sanos

Fuente: Tabla extraída del artículo de Satish S.C. Rao (2010).