

287

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA  
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

MEGACOLON CONGÊNITO

NO RECÉM NASCIDO

Autores: Helena Elisa P. Santos  
Julio Cesar Cordeiro

Doutorandos da 11ª fase do Curso de  
Graduação em Medicina da Universidade  
Federal de Santa Catarina

Florianópolis, novembro de 1985.

AGRADECIMENTO ESPECIAL

*Nossa gratidão ao Dr. Murilo Ronald Capella, cuja Orientação e Estímulo tornaram possível a realização deste trabalho.*

## S U M Á R I O

- I. RESUMO
- II. ABSTRACT
- III. INTRODUÇÃO
- IV. CASUÍSTICA E MÉTODOS
- V. RESULTADOS
- VI. DISCUSSÃO
- VII. CONCLUSÃO
- VIII. BIBLIOGRAFIA

## I. RESUMO

No presente trabalho foram analisados 12 prontuários de pacientes com Megacolon Congênito (doença de Hirschsprung), no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 até agosto de 1985.

Dos pacientes analisados, dez eram do sexo masculino e dois eram do sexo feminino. Cinco procederam da Grande Florianópolis e sete do interior do Estado.

Fizeram parte da análise dados como: Peso do nascimento, Eliminação de mecônio, Enema Opaco, Principais Sinais e Sintomas, Hemograma, Parcial de Urina, Rx Simples de Abdome, Eletrólitos, Biópsia de Colon, Intervalo entre o início dos Sintomas e a Internação.



## II. ABSTRACT

In the present work, we made a retrospective analysis based on 12 medical bulletins of patients with Congenital Megacolon (Hirschsprung's disease), in the Joana de Gusmão Infantile Hospital, since January 1980 until August 1985.

Ten patients were males and two were females. Five patients came from Florianópolis and seven from the State Interior.

This analysis includes the following laboratory examinations: Weight at birth, First evacuation, Fleet Enema, Main Signs and Symptoms, Complete Hemogram, Urinalysis, Chest X Rays, Electrolytics, Colon Biopsia, and Interval between beginning of Symptoms and Internment.

### III: INTRODUÇÃO

A ausência de células ganglionares dos plexos submucoso e mioentérico, em extensão variável a partir do canal anal, faz com que a perda da coordenação peristáltica motora, que caracteriza o Megacolon Congênito, leve ao quadro de obstrução intestinal mais comum no recém nascido(15).

Em 1886, Harold Hirschsprung(2), relatou a Sociedade Pediátrica de Berlim, dois casos de crianças que morreram aos sete e onze meses de idade e cujas necrópsias revelaram dilatação do colon, sem haver no entanto sinais de obstrução mecânica que pudessem explicar a constipação crônica desde o período neonatal. A partir de então a enfermidade que recebeu o nome de doença de Hirschsprung ou Megacolon Congênito, com uma incidência de 1:2000 nascimentos na Inglaterra(3) e 1:5000 nos EUA(4), tem sido objeto de estudo, sendo a literatura médica riquíssima em publicações que abordam os seus mais variados aspectos e em

curto e Aganglionose Total do Colon(25).

Tendo em vista os aspectos abordados acima, este trabalho tem como objetivo a análise de doze casos de Megacolon Congênito, em recém nascidos, tratados cirurgicamente no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão(Fpolis, SC), no período de janeiro de 1980 à agosto de 1985.

#### IV. CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foram estudados 12 recém nascidos internados no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão , em Florianópolis, no período de janeiro de 1980 a agosto de 1985, diagnosticados como Megacolon Congênito, sendo 10 do sexo masculino e 2 do sexo feminino, variando as idades de 01 a 29 dias. Cinco procederam da Grande Florianópolis e sete do interior do Estado.

#### QUADRO Nº 1

MEGACOLON CONGÊNITO NO RECEM NASCIDO ( IDADE E SEXO )		
CASO	IDADE	SEXO
01	02 dias	masc
02	21 dias	femi
03	29 dias	masc
04	05 dias	masc
05	19 dias	masc
06	06 dias	masc
07	03 dias	masc
08	02 dias	masc
09	03 dias	femi
10	08 dias	masc
11	01 dia	masc
12	05 dias	masc

\* HIJG-Fpolis-SC  
Jan. 80-ago 85

Destes pacientes foram analisados o Peso ao Nascimento, os principais Sinais e Sintomas, o início do seu aparecimento, o intervalo livre (tempo decorrido entre o início da sintomatologia e a internação), os meios diagnósticos, o diagnóstico inicial, as anomalias associadas, os exames complementares de avaliação geral pré-operatória, tratamento cirúrgico, as complicações cirúrgicas e os resultados obtidos.

## V . RESULTADOS

A avaliação retrospectiva dos casos estudados, revelou os seguintes resultados:

O Peso ao Nascimento em onze casos, variou de 2,670 gr (caso 11), à 4,390 gr (caso 7). com um Pesõ Médio de 3,290 gr .

Os principais Sinas e Sintomas estão expressos na Tabela 1.

TABELA 1: MEGACOLON CONGÊNITO NO RECÉM NASCIDO

### SINTOMAS E SINAIS

SINTOMAS E SINAIS	Nº CASOS	%
Alteração na eliminação** do mecônio	11	91,6
Distensão abdominal	09	75
Vômitos	07	58,3
Icterícia	04	33,3
Desidratação	04	33,3
Desnutrição	04	33,3
Febre	03	25
Constipação	03	25

\*HIJG-Fpolis-SC

Jan 80-agos 85

\*\* Um caso não apresentou eliminação de mecônio ao nascer.



O início do aparecimento dos sintomas variou do primeiro dia de vida (três casos), ao 5º dia (um caso), com uma média de 2,7 dias.

O tempo decorrido entre o início do aparecimento dos sintomas e a internação oscilou do 1º ao 29º dia, com uma média de 08 dias.

Os Meios Diagnósticos utilizados estão expressos na tabela 2.

TABELA 2: MEGACOLON CONGÊNITO NO RECÉM NASCIDO  
MEIOS DIAGNÓSTICOS

MEIOS DIAGNÓSTICOS	Nº CASOS
Rx Simples Abdomen **	12
Clister Opaco ***	11
Biópsia Retal	03

\*HIJG-Fpolis-SC  
Jan 80-agos 85

\*\* Em todos os casos o Rx Simples apresentou distensão.

\*\*\* Em um caso o Clister Opaco foi inconclusivo.

O diagnóstico inicial em três casos (casos 2, 4 e 5), foi de Septicemia, em um caso (caso 9), de Refluxo Gastro-Esofágico, e em um caso (caso 11), foi de Onfalite.

Em somente um caso houve evidência de anomalias associadas (caso 7), que constou de Refluxo Vesico-Ureteral, Sindactilia e Polidactilia.

Os exames laboratoriais solicitados como rotina pré-operatória foram: Homograma (quatro casos leucocitose, três casos anemia), Eletrólitos (um caso hipocalcemia, um caso hipocalemia), Plaquetas, Gasometria (três casos acidose), Glicose (um caso Hiperglicemia), Parcial de Urina (um caso leucocitúria).

Nos casos 02,04,05,07,08 e 09, foram solicitados outros tipos de exames que não a rotina pré-operatória. Em dois casos havia hiperbilirrubinemia, em três casos foram realizados hemoculturas, sendo que somente no caso 2, foi positiva. No caso 2 também foram solicitados uréia e creatinina, que foram normais.

Foram realizados tratamentos pré-operatórios em dez casos (casos 9,11,8,6,5,4,3,2, e 1) que constituíram-se de: disseções venosas, lavagens intestinais, sondagem gástrica, antibiótico-terapia, hidratação, transfusão de sangue e transfusão de plasma.

Dos doze casos analisados todos foram submetidos à colostomia sendo que um caso (caso 5) foi submetido primeiramente à Anorretomiectomia.

As complicações pós-operatórias estão na tabela 3.



TABELA 3: MEGACOLON CONGÊNITO NO RECÉM NASCIDO  
**COMPLICAÇÕES PÓS-OPERATÓRIAS**

COMPLICAÇÕES CIRÚRGICAS	COMPLICAÇÕES CLÍNICAS	CASOS
	S.Diarréico	01
	Acidose Metab+Sepsis	02
	S.Diarréico+Desidrat+IRA	05
Abcesso Peri - Colostomia		10
Abcesso Peri - Colostomia		12

\* HIJG-Fpólis-SC  
 Jan 80-agos 85

Nos doze casos em estudo houve dois óbitos (casos 2 e 5) perfazendo 16,6% do total dos casos.

## VI. DISCUSSÃO

A doença de Hirschsprung, que se caracteriza pela ausência de células ganglionares em maior ou menor extensão no colo e que pode apresentar um polimorfismo clínico acentuado, indo desde um quadro de obstrução completa(8,26) a um quadro de diarreia crônica(9), pode ter seu diagnóstico dificultado no Recem Nascido, dependendo a sobrevivência do diagnóstico precoce, essencialmente do conhecimento da variedade do quadro clínico.

Indicados a partir de uma suspeita clínica, os meios diagnósticos usualmente empregados são: Rx Simples de abdome, clister opaco e, mais raramente, a biópsia retal, que fica reservada aos casos de dúvida diagnóstica. O Rx Simples de abdome, contribui para o diagnóstico de Megacolon Congênito através dos achados clássicos de distensão de alças intestinais, ficando nesta faixa etária, impossível diferenciar-se o intestino grosso do intestino delgado pela ausência das astrações. Já o Clister Opaco, mesmo realizado pela técnica descrita por Neuhauser(35), em alguns casos não contribui decisivamente, visto não ter havido ainda oportunidade para dilatação colica e evidência da zona estenótica que representou os sinais radiológicos clássico da doença. Estes sinais também não aparecem nos casos de Aganglionose Total do Colo e nos de Segmento Ultra-Curto. A biópsia retal, introduzida como meio diagnóstico em 1955 por Swenson, Fischer e Maccmahon(27), qualquer que seja a técnica adotada (28,29,30,31, 32,33,34 e 27), constitui-se no mais acurado método diagnóstico, desde que o material seja obtido de área proximal ao esfíncter interno e investigado por patologista com experiência nesse campo(7). Todavia, em Segmento Aganglionar Ultra-Curto pode ser extremamente difícil de diagnosticar mesmo através de biópsia retal (25).

Nos doze casos estudados, através da realização de média aritmética com onze casos (por falta de dados no prontuário, não havia o Peso ao nascimento em um caso), o peso médio estabelecido foi de 3.290 gr. A duração da gravidez, parece fator decisivo no grau de maturação das células do plexo mioentérico ao nascimento já o peso ao nascer, por outro lado, não tem influência na morfologia do plexo(22,36).

Confirmando a literatura que relata serem a maioria dos autores unânimes em afirmar que a eliminação retardada do mecônio é o sinal mais importante e mais precoce da doença de Hirschsprung e fixando a 24ª hora como limite normal para a primeira evacuação (22), em onze dos doze casos estudados houve alteração na eliminação do mecônio(91,6%) como sinal de alerta para o diagnóstico, ficando a distensão de alças abdominais(75%) e os vômitos(58,5%) com parcelas também significativas no diagnóstico, por denotarem a presença de obstrução intestinal, ocasionada pela ausência de células ganglionares nos plexos mioentéricos. Sinais outros como: Icterícia(33,3%), Febre (25%), desnutrição/33,3%), desidratação(33,3%) e constipação intestinal(25%) que também foram por nós anotados, além de confirmar o polimorfismo clínico da doença no Recém Nascido ocorreram também por conta das complicações clínicas e do diagnóstico inicial de septicemia em 3 casos (caso 2,4 e 5). Convém ressaltar que o diagnóstico inicial de Refluxo Gastro-Esofágico no caso 9 advém do fato deste Recém Nascido apresentar como única sintomatologia o vômito, tendo sido encaminhado do interior com este diagnóstico. Ainda sobre o diagnóstico inicial, cumpre esclarecer que o caso 11, cuja suspeita inicial fora de Onfalite, foi-nos enviado com este diagnóstico prévio e posteriormente, em nosso serviço, apresentou quadro infeccioso grave generalizado, com sinais clínicos e laboratoriais de septicemia.



Dos exames radiol[og]icos utilizados como meios diagn[os]ticos, o Rx Simples apresentou, na totalidade dos casos, disten[ç]ão de alças, por outro lado, o clister opaco realizado em onze casos mostrou-nos em um caso (caso 5) um que não havia sinais radiol[og]icos cl[áss]icos j[á] descritos, por tratar-se de Megacolon Congênito com Segmento Ultra-Curto. Deve-se esclarecer o fato de haver referência ao clister opaco em somente onze casos, por falta de dados no prontuário (caso 4). A bi[ó]psia retal, que foi solicitada em três casos (casos 1,5 e 2), mostrou-se positiva, com ausência de células ganglionares no reto. Cumpre ressaltar que a solicitação deste exame em 3 casos, deu-se devido à dificuldade diagn[os]tica, sendo que no caso 2 a bi[ó]psia retal positiva, comprovou o diagn[os]tico de doença de Hirschsprung, uma vez que este caso tinha diagn[os]tico inicial de Septicemia com hemocultura positiva, indo posteriormente ao [ó]bito. Coincidentemente o outro caso de [ó]bito foi o caso 5 em que também foi solicitado bi[ó]psia retal por tratar-se de Megacolon Congênito de Segmento Ultra-Curto e portanto de difícil diagn[os]tico.

As complicações pós-operatórias encontradas refletem o estado grave em que se encontravam os pacientes dos casos 2 e 5 quando da internação, além de demonstrar complicação de ordem clínica comum pós-operatória como o Síndrome Diarréico (casos 1 e 5). Complicações cirúrgicas ocorreram em dois casos e foram o abcesso peri-colostomia.

O início do aparecimento dos sintomas da doença se estabeleceu em média no quinto dia, fato que se justifica por tratar-se de enfermidade congênita e portanto de diagn[os]tico precoce.

A primeira etapa do tratamento da doença de Hirschsprung constitui-se na colostomia. Em onze casos ela foi realizada

no colo descendente, sendo que no caso nº 5, por tratar-se de Megacolon Congênito Ultra-Curto, a primeira intervenção cirúrgica foi a Anorretomiectomia, sendo a colostomia realizada em etapa posterior (aproximadamente 25 dias).

## VII. CONCLUSÃO

A análise de doze casos de Megacolon Congênito, permitiu-nos chegar às seguintes conclusões:

- O peso ao nascer em onze casos variou de 2,670 gr a 4.390 gr com um peso médio de 3.290 gr.

- A alteração na eliminação de mecônico ocorreu em 91,6% dos casos, sendo que a distensão abdominal e os vômitos ocorreram em 75% e 58,3% dos casos respectivamente.

- O início do aparecimento dos sintomas variou do 1º ao 5º dia de vida com uma média de 2,7 dias.

- Os meios diagnósticos utilizados foram: o Rx Simples de abdome em todos os casos, o clister opaco em onze casos e a biópsia retal em três casos, sendo que em todos os casos o Rx simples apresentava distensão de alças, em um caso o clister opaco foi inconclusivo e neste mesmo caso a biópsia revelou Megacolon Congênito de Segmento Ultra-Curto.

- Todos os pacientes foram submetidos à colostomia. (Em um caso primeiramente realizou-se a Anorretomiectomia).

- As complicações pós-operatórias foram o abscesso pericólostomico em dois casos e em três casos S. diarréico, Insuficiência Renal Aguda, Desidratação, acidose metabólica e Septicemia.

- Óbito ocorreu em dois casos.

## VIII - BIBLIOGRAFIA

01. DONALD, J.G. & DONALD, J.W. - Unusual manifestation of aganglionic disorder in the newborn. *Surgery*,56:644,1964.
02. HIRSCHSPRUNG, H. - Stuhltragheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des colons. *Johrb.Kinderh*,21:1,1887.
03. BODIAN, M. & CARTER, C.O. - A family study of Hirschsprung's disease. *Ann. Humm. Genet*,26:261,1963.
04. SWENSON. O. - Questions and answers, *JAMA*,200:13,1967.
05. RICKHAM, P.P. & JOHNSTON, J.H. - Neonatal Surgery. London , Butterworths,1969.
06. SWENSON, O. & SHERMAN, J.O. & FISCHER, J.H. - Diagnosis of congenital megacolon. *J.Pediatr.Surg*.5: 587, 1973.
07. SWENSON,O. - Pediatric Surgery. New York, Meredith Corporation, v.L. ps.11, 583, 669, 739, 1969.
08. GROSS, R.E. - The surgery of infancy and childhood. Philadelphia, W.B. Saunders company, 1953.
09. FELMAN H.A. & TALBERT, J.L. - Failure to thrive-How about Hirschsprung's disease? *Clinical Pediatrics*,10:125,1971.
10. KLEIN, R.R. & SCARBOROUGH, R.A. - Hirschsprung's disease in the newborn. *Am.J.Surg*.88:6, 1954.
11. EHRENPREIS, Th. - Hirschsprung's disease. Yearbook publishers 1970.
12. HOFFMANN,S. & REHBEIN, F. - Hirschsprungs Krankheit in neugeborenen Alter.*Z.Kinderchir*, 3:182, 1966.
13. OKAMOTO, E. Neuropathological and embryological studies on the etiology of aganglionic megacolon. *Med.J.Osaka Univ* . 13:285, 1961.



14. BERGLUND, E. & THOMPSON, W.H. & CHISHOLM, T.C. - Familial absence of myenteric plexus as a cause of bowel obstruction in the newborn. *Minnesota Med.* 39:447, 1956.
15. MURAHOUCHI, J. - *Pediatria Diagnostico e Tratamento*, São Paulo, Ed. Sarvier, 3 p, 1982.
16. FORSHALL, I. & RICKHAM, P.P. & MOSSMANN, D.B. - Functional intestinal obstruction in the newborn. *Arch. Dis. Child.* 26:294, 1951.
17. GROB, M. - Intestinal Obstruction in the newborn infant. *Arch. Dis. Child.* 35:40, 1960.
18. SOPER, R.T. & OPTIZ, J.M. - Neonatal Pneumoperitoneum and Hirschsprung's disease. *Surgery*, 51: 527, 1962.
19. GASTRIN, U. & JOSEPHSON, S. - Appendiceal peritonitis and megacolon in the neonatal period. *Acta Chir. Scand.* 136 : 153, 1970.
20. MARTIN, L.W. & PERRIN, E.V. Neonatal perforation of the appendix in association with Hirschsprung's disease, *Ann. Surg.* 166:799, 1967.
21. UEDA, T. & OKAMOTO, E. & SEKI, Y. - Nonmechanical intestinal obstruction simulating emergency in the newborn infant. *J. Pediat. Surg.* 3:673, 1968.
22. CAPELLA, M.R. & OSÓRIO, A. & GOLDBERG, P. & OZELAME, V. & BASTOS, J.F. - Diagnóstico da Doença de Hirschsprung no Período neonatal *Arq. Cat. Med.* vol. 5 nº 1, 1976.
23. HALL, I.C. & O'TOOLE, E. - Bacterial flora of first specimens of meconium passed by 50 newborn infants. *Am. J. Dis. Child.* 47: 1279, 1934.
24. CAPELLA, M.R. - Estudo do Horário da primeira eliminação do mecônio da primeira alimentação e do perímetro abdominal de 1000 Recém Nascidos normais com vistas ao diagnóstico da doença de Hirschsprung. Tese de Livre Docencia apresentada à UFSC - Abril 1975.



25. EHRENPREIS, Th. - Hirschsprung's disease, Digestive diseases 16:1032, 1971.
26. GUGLIANTINI, P. - La diagnosi radiologica di megacolon congenito nel periodo neonatale. Radiologia medica, 51:715, 1965
27. SWENSON, O. & FISCHER, J.H. & McMAHON, H.M. - rectal biopsy as an aid in the diagnosis of Hirschsprung's disease. N. Engl. J. Med. 253:632, 1955.
28. BODIAN, M. - Pathological aids in the diagnosis and management of Hirschsprung's disease. In Dyke, S.C. (ED): Recent advances in clinical pathology. Series III. London. Churchill, 1960.
29. CAMPBELL, P.E. & NOBLETT, H.R. Experience with rectal suction biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease. J. Pediat. Surg. 4:410, 1969.
30. CAPELLA, M.R. & BASTOS, J.C.F. & OZELAME, V. & STOPAZZOLI, L. Valor da biopsia retal no diagnóstico da doença de Hirschsprung. Jornal de Pediatria, 34:96, 1969.
31. DOBBINS, W.O. & BILL, H.A. Diagnosis of Hirschsprung's disease excluded by rectal suction biopsy. New Engl. J. Med. 272:990, 1965.
32. ROWE, M.L. & CLATWORTHY, H.W. Rectal biopsy for megacolon. Surg. Gynec. Obstet. 126:121, 1968.
33. SHANDLING, B. A new Technic in the diagnosis of Hirschsprung's disease. Canad. J. Surg. 4:298, 1961.
34. SHANDLING, B. & AULDIST, A.W. Punch biopsy of the rectum for the diagnosis of Hirschsprung's disease. J. Pediat. Surg. 7:546, 1972.
35. SWENSON, O. & NEUHAUSE, E.B.D. & PICKETT, L.K. New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). Pediatrics, 2:201, 1949.

36. SMITH, B. Pre and postnatal development of the ganglion cells of the rectum and its surgical implications. J. Pedat. Surg 3:527, 1962.

**TCC  
UFSC  
PE  
0028**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0028

Autor: Santos, Helena Eli

Título: Megacolon congênito no recém nas



972814981

Ac. 253677

Ex.1 UFSC BSCCSM