

CLARISSA ALBERTON HAAS

**AGANGLIONOSE TOTAL DO COLO: ANÁLISE DE
NOVE CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, como requisito
para a conclusão do Curso de Graduação
em Medicina.**

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2006**

CLARISSA ALBERTON HAAS

**AGANGLIONOSE TOTAL DO COLO: ANÁLISE DE
NOVE CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, como requisito
para a conclusão do Curso de Graduação
em Medicina.**

**Presidente do Colegiado: Prof. Dr. Maurício José Lopes Pereira
Professor Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza
Professor Co-orientador: Prof. Dr. Edevard José Araújo**

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2006**

*Ao meu pai, Fernando Alberto Haas,
pelo exemplo de vida e perseverança,
dedico este trabalho.*

AGRADECIMENTOS

Agradeço aos meus pais, Fernando Alberto Haas e Rossana Collaço Alberton Haas, pelo amor, cuidado e educação que fundamentaram minha formação e minhas escolhas. Por despertar em mim a vocação para a medicina.

Ao meu namorado, Gilbert Serpa, por todo amor, carinho e dedicação. Pela paciência e apoio nos momentos de dúvida. Por dar um sentido em tudo em minha vida e me fazer uma pessoa melhor.

Aos meus irmãos, Elisa Alberton Haas e Daniel Alberton Haas, pelo incentivo e suporte. O apoio de vocês sempre foi fundamental.

Ao meu orientador, Dr José Antonio de Souza, pelo tempo, atenção e conhecimento divididos. Pelos valores pessoais e profissionais ensinados, os quais serão sempre espelho na minha formação médica.

Às minhas amigas, Bruna Schmitz Serpa, Carolina Rottili Daguano e Letícia Schmitz, por tornarem esses seis anos mais alegres. A companhia de vocês deixou tudo mais fácil!

À equipe de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Dr. Murilo Capella, Dr. Maurício Pereima, Dr. Edevard José Araújo, Dr. Euclides Reis Quaresma, por todo conhecimento compartilhado. Aos residentes e ex-residentes do serviço, em especial à Dra. Eliete Magda Colombelli e ao Dr. Felipe Boff Megawa, pela orientação e amizade.

Ao Dr. Gilberto Galego e ao Dr. Pierre da Silveira, por terem sido grandes mestres e pela iniciação na pesquisa científica.

Aos funcionários do SAME do Hospital Infantil Joana de Gusmão, que sempre estiveram dispostos a ajudar.

Aos pacientes a confiança em nossas mãos depositada que proporcionam o aprendizado médico.

RESUMO

Objetivo: analisar os casos de pacientes portadores de aganglionose total do colo (ATC) atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, entre janeiro de 1980 e dezembro de 2005.

Método: trata-se de uma pesquisa clínico-epidemiológica, transversal, observacional e descritiva, totalizando nove casos.

Resultados: a incidência da ATC dentre os pacientes portadores de aganglionose intestinal congênita foi de 3,75%. Dentre os pacientes estudados, a proporção entre meninos e meninas foi de 1,25. Quanto à faixa etária, 11,11% dos pacientes tiveram o diagnóstico estabelecido quando neonatos e 88,89% quando lactentes. A mediana de idade ao diagnóstico foi de 96 dias. Todos os pacientes foram operados quando lactentes. Quanto à procedência, 22,22% dos pacientes eram da grande Florianópolis e 88,89% do interior do estado. Quanto à extensão do segmento agangliônico, 11,11% dos pacientes apresentaram aganglionose intestinal extensa e 88,89% aganglionose total do colo. Houve três casos de enterocolite (33,33%), todos pré tratamento cirúrgico. Seis pacientes (66,67%) foram submetidos à cirurgia de abaixamento ileal, cinco (55,56%) pela técnica de Soave-Boley e um (11,11%) pela técnica de Kimura. Quanto às intercorrências relacionadas à ileostomia, a diarreia foi a mais frequente (22,22%). Quanto às relacionadas ao abaixamento de íleo, as mais frequentemente encontradas foram a estenose de anastomose (22,22%) e a dermatite peri-anal (22,22%). Foi possível obter dados de seguimento em cinco pacientes (55,56%). Todos apresentaram resultados satisfatórios e tiveram peso adequado para a idade. Nessa casuística, ocorreram dois óbitos (22,22%).

Conclusões: o quadro clínico da aganglionose total do colo pode ser variável; os exames de imagem podem ser incharacterísticos e inconclusivos na maioria dos casos; a biópsia intestinal seriada é definitiva para o diagnóstico desta enfermidade; a morbidade e a mortalidade aparentam ainda serem elevadas nestes pacientes.

ABSTRACT

Purpose: the aim of this study was to analyze the patients with total colonic aganglionosis (TCA) treated at the Hospital Infantil Joana de Gusmão between 1980 and 2005.

Methods: it was a clinical-epidemiological, transversal, observational and discretional research, with nine cases.

Results: the incidence of TCA among the patients with Hirschsprung's disease was 3,75%. The overall ratio of males to females was 1,25:1. Concerning the age at the time of diagnosis, 11,11% of the patients were diagnosed while newborns and 88,89% while infants. The median age at the time of diagnosis was 96 days. 22,22% came from Florianópolis and 88,89% from others regions of the state. Regarding extension of the aganglionic segment, 11,11% of the patients had extensive aganglionosis and 88,89% had TCA. The incidence of preoperative enterocolitis was 33,33%. There were no cases of postoperative enterocolitis. Six patients (66,67%) underwent pull-through surgery, five of them (55,56%) had a Soave-Boley operation and one (11,11%) had a Kimura operation. The most common complication post-ileostomy was diarrhea (22,22%). Anal strictures (22,22%) and perineal excoriation (22,22%) were the most found complications post-pull through. Long term follow up involved five patients (55,56%). All of them had a favorable outcome and adequate body weight. Two deaths (22,22%) occurred in this series.

Conclusions: the clinical features of TCA are variable; the roentgenographic findings are inconclusive at most of the times; intestinal biopsies are essential for diagnosis; morbidity and mortality remain high in this group of patients.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ATC	Aganglionose total do colo
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
SAME	Serviço de Arquivo Médico
S2	Raiz espinha sacral 2
S4	Raiz espinhal sacral 4

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 – Pacientes portadores de aganglionose cólica total e aganglionose intestinal extensa atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo faixa etária e sexo, no momento do diagnóstico, em número (n) e percentual (%).16
TABELA 2 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica total e aganglionose intestinal extensa, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo a procedência, em número (n) e percentual (%).17
TABELA 3 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose intestinal atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo extensão do segmento agangliônico, em número (n) e percentual (%).17
TABELA 4 - Pacientes portadores de aganglionose cólica total e aganglionose intestinal extensa, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo a apresentação clínica, em número (n) e percentual (%).18

TABELA 5 – Distribuição dos pacientes portadores de18
aganglionose total do colo e aganglionose intestinal
extensa atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão
no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005,
segundo o método diagnóstico usado, em número (n) e
percentual (%).

TABELA 6 – Distribuição dos pacientes portadores de19
aganglionose total do colo atendidos no Hospital
Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980
a dezembro de 2005, segundo a técnica cirúrgica, em
número (n) e percentual (%).

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 – Classificação por faixa etária segundo Marcondes <i>et al.</i> ⁵⁵	14
--	----

LISTA DE FIGURAS

- Figura 1: Representação esquemática dos principais tempos do9
abaixamento de colo.
- Figura 2: Representação esquemática dos principais tempos do10
abaixamento de colo.

LISTA DE ANEXOS

ANEXO 1 - Divisão do estado de Santa Catarina em mesorregiões	32
ANEXO 2 - Questionário utilizado para avaliação do resultado funcional dos pacientes portadores de aganglionose total do colo submetidos a abaixamento ileal, atendidos nos Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005.	33
ANEXO 3 - Curvas de crescimento do <i>National Center for Health Statistics</i> (NCHS).	34

SUMÁRIO

FALSA FOLHA DE ROSTO	i
FOLHA DE ROSTO	ii
DEDICATÓRIA	iii
AGRADECIMENTOS	iv
RESUMO	v
ABSTRACT	vi
LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS	vii
LISTA DE TABELAS	viii
LISTA DE QUADROS	x
LISTA DE FIGURAS	xi
LISTA DE ANEXOS	xii
SUMÁRIO	xiii
1 INTRODUÇÃO	1
2 REVISÃO DE LITERATURA	4
3 OBJETIVO	12
4 METODOLOGIA	13
4.1 População de estudo	13
4.1.1 Critérios de inclusão	13
4.1.2 Critérios de exclusão	13
4.2 Definição das variáveis, categorização e valores de referência	13
4.3 Pesquisa e análise de dados	15
5 RESULTADOS	16
6 DISCUSSÃO	21
7 CONCLUSÕES	26
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	27
NORMAS ADOTADAS	31
ANEXOS	32
APÊNDICE	38

1. INTRODUÇÃO

A aganglionose intestinal congênita consiste numa alteração do desenvolvimento do sistema nervoso entérico, caracterizada por ausência de células ganglionares, nos plexos mientéricos e submucosos, em extensão variável do intestino distal^{1,2}.

O primeiro relato dessa condição data de 1691, quando Frederick Ruysch descreveu os achados *postmortem* de uma paciente de cinco anos de idade^{3,4}. Porém foi somente em 1886 que Harald Hirschsprung delineou o quadro clínico e achados patológicos dessa doença e apresentou-a à Sociedade de Pediatria de Berlim como sendo uma dilatação congênita do colo, inicialmente considerada como a zona doente, ficando, a partir de então, a enfermidade conhecida como doença de Hirschsprung^{1,3,5}.

Tittel, em 1901, e posteriormente Dalla-Valle, em 1920, descreveram a ausência de células ganglionares no reto^{1,3,5}. A constatação de que a dilatação do colo não era congênita, e sim secundária a um distúrbio de motilidade de segmentos mais distais foi feita por Ehrenpreis vinte anos mais tarde^{1,3}. Swenson, nessa época, identificou, em estudos radiológicos, que o segmento intestinal distal ao megacolo tinha calibre normal ou reduzido e que este apresentava grave disfunção, com alteração da peristalse e do relaxamento³. Em 1948, Zuelzer e Wilson descreveram o primeiro caso de aganglionose total do colo^{1,5}.

A incidência da aganglionose intestinal congênita é de cerca de 1:5000 nascimentos^{1,6,7}. Não há predileção racial^{1,6}, com predominância do sexo masculino de cerca de 4:1 na forma clássica (aganglionose do reto-sigmóide)^{1,6,7}. Contudo Kleinhaus *et al.*⁶, em um estudo com 1196 pacientes, descreveram que a incidência no sexo feminino aumenta quanto mais longo for o segmento agangliônico, chegando a uma relação de 2,2 homens:1 mulher na aganglionose total do colo (ATC). Essa condição representa cerca de 10% dos casos de aganglionose intestinal congênita, variando de 7 a 14%, segundo alguns autores^{6,8-12}.

A associação familiar da aganglionose intestinal congênita varia, nas grandes séries, de 2,8 a 5%^{6,7,9,12}, notando-se uma freqüência maior – de 8 a 23% - nos casos de ATC^{6,7,9,10,12}. Também tem sido descrito elevado número de anomalias congênicas associadas à esta

enfermidade, distribuídas entre anomalias cardíacas, cerebrais e craniofaciais, além da síndrome de Down em torno de 2 a 10%¹³.

A hipótese mais aceita sobre a etiopatogenia dessa enfermidade é um defeito de migração craniocaudal dos neuroblastos originados na crista neural que, em circunstâncias normais, atingiriam o intestino delgado na sétima semana de gestação e o reto na décima segunda. Após a migração caudal dos neuroblastos, ocorre a distribuição e a migração destes para camadas mais superficiais e mais profundas da parede intestinal, seguidas de maturação dos neuroblastos para células ganglionares^{14, 15}. As formas clínicas com extensão variável do segmento agangliônico representam interrupção do processo migratório em diferentes períodos da gestação. Quanto mais precocemente a migração é interrompida, maior é o segmento distal de intestino agangliônico^{2, 14}. Como consequência, a zona aganglionar é aperistáltica e espástica, constituindo um obstáculo ao livre trânsito intestinal^{3, 16}. Os segmentos proximais ganglionares dilatam, há progressiva hipertrofia muscular e a parede torna-se espessada³.

A doença de Hirschsprung é uma causa freqüente de obstrução intestinal no recém-nascido^{1, 17, 18}. A forma clássica, geralmente, cursa com retardo de eliminação de mecônio, constipação intestinal crônica, distensão abdominal, desnutrição crônica e eliminação explosiva de fezes ao toque retal^{1, 3}. Contudo os sintomas da ATC são variáveis^{1, 3} e menos graves que os da forma clássica^{19, 20}. Há períodos oligossintomáticos intercalados com períodos de distensão abdominal e diarreia^{1, 3, 21}. A eliminação explosiva de fezes após o toque retal, característica da doença de Hirschsprung, não ocorre na ATC, pois o segmento agangliônico tem extensão tal que não é ultrapassada pelo dedo do examinador¹.

A enterocolite é a mais comum e mais letal complicação da aganglionose intestinal congênita, sendo tão mais freqüente quanto mais longo o segmento agangliônico^{6, 7, 9, 22, 23}. É caracterizada por distensão abdominal, eliminação de diarreia pútrida e acentuada queda do estado geral^{1, 3}, estando freqüentemente associada ao *clostridium difficile*¹.

Na ATC, as imagens clássicas no enema opaco de aganglionose intestinal congênita, diferença de calibre e cone de transição, não são observadas, pois todo colo é aganglionar^{1, 3, 24}. O único achado radiológico característico visto nos casos típicos é o microcolo^{5, 23}, que pode apresentar os ângulos cólicos hepático e esplênico arredondados, massas fecais no interior da luz, podendo haver, também, distensão do intestino delgado, indicando obstrução ao nível do íleo terminal^{1, 23}. Porém grande parte dos pacientes pode ter o enema opaco normal¹⁹.

Métodos de exames histológicos também são utilizados para o diagnóstico de aganglionose cólica, analisados pela biópsia de vários segmentos do colo, que mostram

ausência de células ganglionares, hipertrofia dos troncos nervosos pré-ganglionares e atividade aumentada de acetilcolinesterase^{1, 5, 25}.

Por suas manifestações clínicas e radiológicas serem inespecíficas, o diagnóstico da ATC é difícil e geralmente tardio^{9, 10, 19, 20, 26}.

O tratamento da ATC é cirúrgico, sendo o primeiro procedimento a realização de ileostomia descompressiva^{3, 27}. O tratamento cirúrgico definitivo é feito por volta de um ano de idade e consiste em colectomia e anastomose íleo-retal²⁷. As técnicas de anastomose íleo-retal são as mesmas técnicas cirúrgicas abdomino-perineais aplicadas à anastomose colo-retal na forma clássica da aganglionose congênita²⁷. Dentre as diversas técnicas, destacam-se as de Swenson²⁷, Duhamel²⁷, Martin²⁸, Kimura²⁹, Soave³⁰ e Boley³¹.

A mortalidade na aganglionose intestinal congênita é maior nas formas mais longas da doença^{7, 9, 10}, variando de 8 a 30% na ATC^{8, 9, 11, 32, 33}. O avanço no tratamento cirúrgico da ATC diminuiu as taxas de mortalidade, mas pouco alterou a morbidade da doença³², sendo o atraso no diagnóstico o principal fator envolvido na morbidade da ATC^{6, 20}.

Tendo em vista a dificuldade diagnóstica e a alta morbidade relacionadas com a ATC, este trabalho foi realizado com a finalidade de analisar os casos de crianças portadoras desta.

2. REVISÃO DE LITERATURA

O primeiro caso relatado de megacolo congênito foi feito em 1691 por Frederick Ruysch. O autor descreveu os achados *postmortem* de uma criança que apresentava fortes dores abdominais e morreu aos cinco anos de idade. Na necropsia, o colo apresentava-se extremamente dilatado até o início do reto, contudo o autor não descreve, em suas anotações, o segmento distal à dilatação⁴.

Nos 200 anos seguintes, ocorreram diversos outros relatos dessa doença, porém foi somente em 1886 que Harald Hirschsprung, em sua demonstração clássica, descreveu o caso de duas crianças acompanhadas desde o nascimento com retardo de eliminação de mecônio e que continuaram constipadas até o óbito. Os achados de necropsia revelaram o colo extremamente dilatado, inicialmente considerado como a zona doente, e o reto distal aparentemente normal^{1, 3, 5}.

Tittle, em 1901, identificou alterações no plexo mientérico do colo de um paciente com doença de Hirschsprung, o que levaria a uma disfunção da peristalse intestinal^{1, 3, 5, 34}, porém ele ainda considerava que a doença era devida à dilatação do colo⁵. Em 1920, Dalla-Valle notou a ausência de células ganglionares no plexo mientérico do colo sigmóide, com presença de células ganglionares normais no colo proximal dilatado em duas crianças com o quadro típico da doença^{3, 5}. A constatação de que a dilatação do colo não era congênita, e sim secundária a um distúrbio de motilidade de segmentos mais distais foi feita por Ehrenpreis vinte anos mais tarde^{1, 3}. Swenson, nessa época, identificou, por meio de estudos radiológicos, que o segmento intestinal distal ao megacolo tinha calibre normal ou reduzido e que este apresentava grave disfunção, com alteração da peristalse e do relaxamento, dirigindo, então, sua abordagem terapêutica para esse segmento em detrimento do colo dilatado e hipertrofiado³.

A ATC foi descrita por Zuelzer e Wilson em 1948, que em um estudo de onze casos de obstrução intestinal funcional apresentaram dois pacientes com ausência de células ganglionares em todo o colo e nível da obstrução intestinal em íleo distal³⁵.

A epidemiologia da aganglionose intestinal congênita foi melhor estabelecida após grandes estudos multicêntricos nas décadas de 70 e 80 nos Estados Unidos e no Japão^{3, 6, 10}. A incidência da aganglionose intestinal congênita é de cerca de 1:5000 nascimentos^{1, 3, 6, 7}, sem predileção racial^{1, 6}. Há predominância do sexo masculino, com a incidência da doença

variando de 3:1⁷ a 3,8:1⁶ nas grandes séries. Porém, nas formas mais longas de aganglionose, essa proporção diminui, chegando a 2,8 homens: 1 mulher quando a aganglionose se estende até o colo direito^{6,7}, e a uma razão de 2,2 :1⁶ a 2,4 :1^{7,10} quando todo o colo é acometido.

Os segmentos intestinais mais freqüentemente acometidos pela aganglionose intestinal congênita são o reto e o sigmóide, variando de 67% a 80% dos casos, segundo alguns autores^{6,7,18,23,36}. A ATC, com ou sem envolvimento do íleo, representa 7 a 14% dos casos de aganglionose^{6-10,20,23}, entretanto, nas grandes séries, essa incidência fica em torno de 8% a 10%^{6,7,9,10,23}.

A associação familiar da aganglionose intestinal congênita varia de 2,8 a 5%^{6,7,9,12}, notando-se uma freqüência maior - de 8 a 23% - nos casos de aganglionose total do colo^{6,7,9,10,12}. Já a associação de anomalias congênitas à aganglionose intestinal não é tão freqüente quanto nas outras doenças congênitas, contudo há uma associação estatisticamente significativa com a síndrome de Down, de 2 a 10%^{3,5,13,37}.

A hipótese mais aceita sobre a etiopatogenia dessa enfermidade é um defeito de migração craniocaudal dos neuroblastos originados na crista neural^{3,5,14,15}. Uma breve revisão da embriologia da inervação intestinal faz-se necessária para explicar as várias anormalidades geradas por esse defeito de migração.

Okamoto e Ueda¹⁴ constataram, por meio de estudos em fetos e embriões humanos, que, em circunstâncias normais, os neuroblastos que formarão os gânglios parassimpáticos no intestino atingem o esôfago através do nervo vago na sexta semana de gestação e daí iniciam sua migração em direção caudal. Na sétima semana de gestação, neuroblastos são identificados até o intestino delgado e, na oitava semana, até a metade do colo, completando-se a migração até o reto na décima segunda semana de gestação. Os neuroblastos que atingem a parede do trato gastrointestinal formam, primeiramente, o plexo mientérico (de Auerbach), localizado entre as camadas musculares longitudinal e circular. Posteriormente, esses neuroblastos migram através da camada muscular circular até a submucosa para formarem os plexos submucosos (de Meissner e de Henle)^{5,14}. A formação dos plexos submucosos ocorre em sentido crânio-caudal e está completa cerca de uma semana após a formação do plexo mientérico^{3,5,14}. Em seguida, ocorre maturação desses neuroblastos em células ganglionares¹⁵. As formas clínicas com extensão variável do segmento agangliônico representam interrupção do processo migratório em diferentes períodos de gestação: quanto mais precocemente a migração é interrompida, maior é o segmento distal de intestino agangliônico^{2,5,14}.

A inervação parassimpática extra-mural do intestino desenvolve-se na quinta e sexta semanas de gestação: nervos parassimpáticos para-retais e para-esofageanos são observados na quinta semana, enquanto fibras nervosas crescem em direção à parede esofágica e ao reto na sexta semana. A

inervação parassimpática extra-mural oriunda das raízes espinhais sacrais 2 (S₂) a 4 (S₄) desenvolve-se durante a sétima semana de gestação; dessa maneira, o colo descendente e, principalmente, o reto-sigmóide adquirem uma inervação parassimpática adicional na camada muscular circular^{5, 14}. Essa inervação adicional faz-se necessária, já que é neste segmento distal do intestino que o bolo fecal é mais sólido e há maior necessidade de força de contração do peristaltismo⁵. Como detalhado a seguir, esse segmento intestinal com maior força de contração determina toda a sintomatologia das desordens de aganglionose do colo, gerando manifestações clínicas praticamente similares, independentemente do comprimento de colo afetado⁵.

Na ausência de células ganglionares, há presença de troncos nervosos espessados entre as camadas musculares longitudinal e circular, especialmente na porção mais distal do segmento agangliônico^{3, 25}. Esses nervos liberam grande quantidade de acetilcolina, sendo, portanto, originários do sistema parassimpático, fato este comprovado por estudos que mostram grande atividade de acetilcolinesterase nesses tecidos^{25, 38}. Esse aumento da atividade colinérgica no segmento intestinal agangliônico promove um aumento da atividade motora, ou tônus, nesse segmento^{3, 5, 25, 26}. Esse evento é mais evidente na porção distal do intestino – a partir do ângulo esplênico – devido à inervação parassimpática adicional proveniente de S₂ a S₄⁵.

Os nervos adrenérgicos são, normalmente, encontrados em íntima associação com os gânglios nervosos, disposição esta inviável no segmento intestinal agangliônico. Portanto a função inibitória do sistema simpático fica prejudicada, levando a uma disfunção no relaxamento muscular do intestino e contribuindo para a espasticidade do mesmo^{3, 25, 38}. As vias de inibição não adrenérgicas que participam do relaxamento da musculatura intestinal também parecem estar diminuídas^{39, 40}.

Ademais, na ausência de células ganglionares, o reflexo intrínseco intestinal fica abolido, inibindo, então, a progressão da peristalse¹⁶. Tem-se, portanto, um segmento intestinal com tônus aumentado, porém descoordenado, ou seja, espástico e aperistáltico, que constitui um obstáculo ao livre trânsito intestinal^{3, 16, 25}. Devido à obstrução intestinal, segmentos proximais ganglionares dilatam, há progressiva hipertrofia muscular e a parede torna-se espessada^{1, 3}.

Além desses achados, foi observado, também, apesar de este fato representar um papel menos importante na obstrução intestinal, que o segmento intestinal gangliônico distal contém menos nervos colinérgicos que o normal, apresentando uma força propulsora diminuída, havendo, então, maior dificuldade para vencer a obstrução^{3, 5, 25, 38}.

Foi descrito, então, que a gravidade da apresentação clínica é mais correlacionada com o número de fibras nervosas colinérgicas encontrado na camada muscular circular do segmento agangliônico do que com o comprimento do segmento em si^{1, 3, 25}.

A doença de Hirschsprung é uma causa freqüente de obstrução intestinal no recém-nascido^{1,17,18}. As manifestações clínicas da ATC são variáveis^{1,3}, podendo ser menos graves que as da forma clássica^{19,20}. O quadro clínico é sugestivo de obstrução intestinal baixa^{1,3}, apresentando distensão abdominal, vômitos, retardo na eliminação de mecônio, constipação e períodos de alternância de constipação e diarreia^{1,3,21,37}. Um estudo de revisão com 141 pacientes portadores de aganglionose total do colo constatou que a distensão abdominal associada a vômitos são as manifestações mais freqüentes dessa enfermidade (ocorrendo em 73% dos casos)³⁷, sendo este achado compatível com o de outros autores^{11,19,20,41}. A eliminação explosiva de fezes após o toque retal, característica da aganglionose intestinal congênita, não ocorre na ATC, pois o segmento agangliônico tem extensão tal que não é ultrapassada pelo dedo do examinador¹.

A enterocolite é a mais comum e mais letal complicação da aganglionose intestinal congênita, ocorrendo em cerca de 25% dos pacientes com essa enfermidade^{6,7,42}, sendo tão mais freqüente quanto mais longo o segmento agangliônico, chegando a cerca de 50% dos casos na ATC^{6,7,9,11,22,23}. A enterocolite tem sido relacionada ao atraso no diagnóstico e à síndrome de Down^{6,18,23,42}. É caracterizada por febre, distensão abdominal, eliminação de diarreia pútrida e acentuada queda do estado geral, podendo evoluir para desidratação e choque^{1,3,42}. A identificação de toxinas de *clostridium difficile* é freqüente na fase aguda da enterocolite^{1,43}. Em sua patogenia, são incluídos vários fatores, tais como a obstrução, a presença de muco intestinal com composição alterada e disfunção dos imunócitos intestinais^{1,42,44,45}.

Na ATC, as imagens clássicas no enema opaco de aganglionose intestinal congênita - diferença de calibre e cone de transição - não são observadas, pois todo colo é agangliar^{1,3,5,24}. O único achado radiológico característico visto nos casos típicos é o microcolo^{5,23,37}, porém esse sinal indica apenas obstrução no intestino delgado, não sendo, portanto, patognômico da ATC³⁷. No enema opaco, também se podem identificar os ângulos hepático e esplênico arredondados e encurtamento do colo^{1,23,37}. A retenção de contraste no colo após 24 a 48 horas do exame também sugere o diagnóstico de ATC, mesmo quando o enema opaco é normal^{20,37}. Cerca de 10 a 15% dos pacientes com ATC podem apresentar uma falsa zona de transição em regiões mais distais do colo^{24,37}. Contudo grande parte dos pacientes pode ter o enema opaco normal^{19,37}. Os achados de radiografia simples do abdome caracterizam por moderada a importante distensão gasosa intestinal, sendo, muitas vezes, necessário o enema opaco para se distinguir entre intestino delgado ou grosso³⁷.

Métodos de exames histológicos também são utilizados para o diagnóstico de aganglionose cólica, analisados pela biópsia seriada do colo, que mostra ausência de células

ganglionares, hipertrofia dos troncos nervosos pré-ganglionares e atividade aumentada de acetilcolinesterase^{1, 5, 25, 46}. A manometria da atividade do reflexo do esfíncter interno do ânus, útil no diagnóstico da forma clássica da aganglionose intestinal congênita, não tem validade nos casos de ATC⁴⁷.

Por suas manifestações clínicas e radiológicas serem inespecíficas, o diagnóstico da ATC é difícil e geralmente tardio^{5, 9, 10, 19, 20, 26, 48}.

O tratamento da ATC é cirúrgico, sendo o primeiro procedimento a realização de ileostomia descompressiva^{1, 3, 27}. O tratamento cirúrgico definitivo é feito por volta de um ano de idade e consiste em colectomia e anastomose íleo-retal²⁷. As técnicas de anastomose ileorretal são as mesmas técnicas cirúrgicas abdomino-perineais aplicadas à anastomose colorretal na forma clássica da aganglionose congênita²⁷.

A primeira técnica para o tratamento cirúrgico da aganglionose intestinal congênita foi desenvolvida por Swenson em 1948. Essa técnica consiste na ressecção do segmento intestinal aganglionar até o períneo, mantendo-se o esfíncter anal interno, mobilização do colo ganglionar a ser abaixado e fechamento de sua extremidade livre. No tempo perineal, realiza-se a eversão e a exteriorização do reto através do ânus, seguidas de abaixamento do colo através do reto evertido. Procede-se, então, à ressecção do excesso de colo, à sutura colorretal e ao retorno do reto e colo para a pelve^{1, 3, 27}.

Devido ao elevado número de casos de enterocolite relacionados a essa técnica, o próprio Swenson fez uma modificação no procedimento, estendendo a ressecção intestinal até parte do esfíncter anal interno. Contudo essa é uma técnica rica em detalhes e com alta taxa de complicação, relacionada, principalmente, com a extensa dissecação da pelve. Por isso foram desenvolvidas outras técnicas com o objetivo de diminuir o número de complicações e simplificar a cirurgia^{1, 3, 27}.

Em 1956, Duhamel descreveu uma nova técnica alternativa ao procedimento de Swenson. Essa técnica consiste no abaixamento do colo através do espaço retrorretal, pré-sacro, sem dissecação das paredes anterior e lateral do reto. Após ligaduras vasculares, o colo normal ganglionar é liberado por trás do reto até o períneo. Pela via perineal, a parede posterior do reto é aberta. Através dessa abertura, o colo é anastomosado à parede posterior do reto por meio de duas pinças que esmagam a face anterior do colo abaixado contra a parede posterior do reto.^{1, 3, 27} A manutenção de septo retal muito longo na anastomose colo-retal provoca retenção fecal na bolsa retal, estenose da anastomose colo-retal e suboclusão baixa¹.

A técnica de Duhamel sofreu diversas modificações, inclusive pelo próprio Duhamel^{1, 3}. Martin e Altemeier propuseram a utilização de sutura mecânica na anastomose colo-retal

com o objetivo de eliminar o septo retal formado na técnica original⁴⁹. A modificação mais utilizada para segmentos agangliônicos longos é a modificação de Martin^{1,3,50}, a qual consiste no abaixamento retrorretal do íleo, sem ressecção do colo esquerdo, que é mantido para ser anastomosado ao íleo, longitudinalmente. A anastomose íleo-retal é feita com o auxílio de uma sutura mecânica, a qual ultrapassa o reto e alcança o sigmóide, onde se encontra com outra sutura mecânica de cima para baixo, unindo o íleo e o colo esquerdo. Dessa forma, o íleo ganglionar responde pelo peristaltismo, e o colo pela absorção de água e eletrólitos^{1,3,27,28,50}.

Em 1964, Soave descreveu uma nova técnica cirúrgica, realizando modificações na etapa do abaixamento do colo. A etapa abdominal é igual às anteriores, mas a transposição do colo liberado para o períneo é realizada por via endorretal submucosa. Pela via abdominal, a parede muscular do reto é seccionada em toda sua circunferência, mantendo íntegra a mucosa que é descolada da parede retal até a linha pectínea. O colo liberado é abaixado por via endorretal e atinge o períneo. A anastomose é realizada num segundo tempo, após quinze dias (anastomose colo-anal retardada), depois da aderência do colo com a face interna da parede retal desnuda^{1,30}. Boley descreveu uma modificação da técnica de Soave, com anastomose primária do colo abaixado ao canal anal^{1,31} (Figuras 1 e 2).

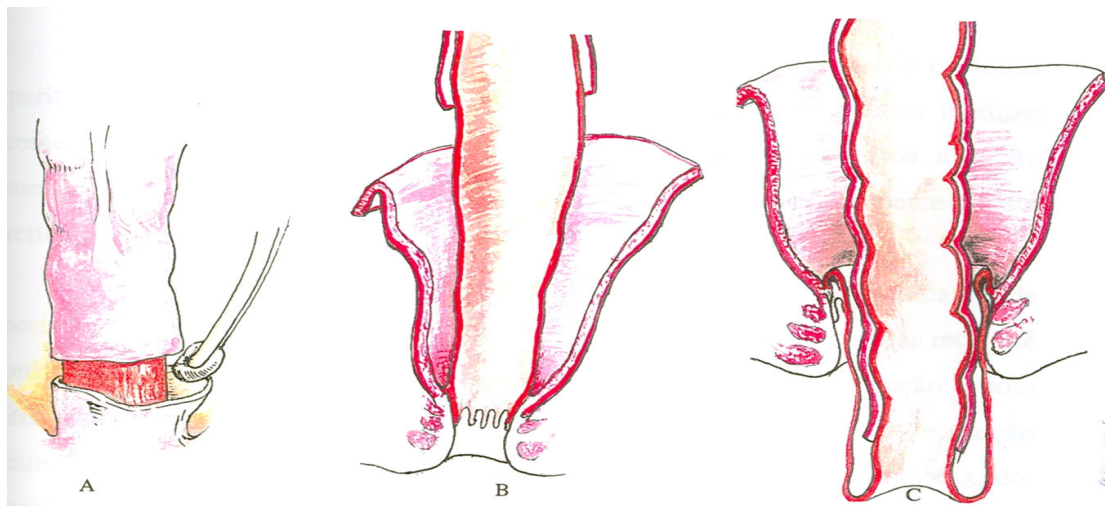


Figura 1: Representação esquemática dos principais tempos do abaixamento de colo. A: incisão circular na muscular do colo e descolamento da mucosa; B: corte sagital mostrando o descolamento completo da mucosa; C: exteriorização pelo ânus do colo a ser abaixado.

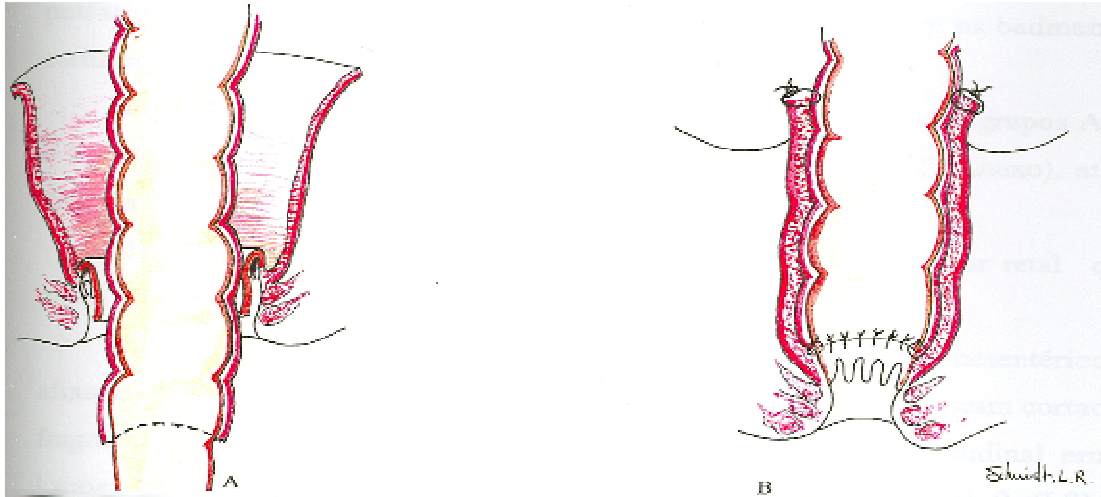


Figura 2: Representação esquemática dos principais tempos do abaixamento de colo. A: colo exteriorizado pelo ânus com a linha pontilhada mostrando o local de secção da mucosa; B: anastomose, entre o colo abaixado e a mucosa retal, completada e retraída para o canal anal.

Kimura, em 1981, descreveu uma nova técnica cirúrgica para pacientes com segmento agangliônico extenso. Essa técnica consiste no desenvolvimento de um *patch* de colo por meio de anastomose latero-lateral entre o segmento ileal gangliônico e o colo ascendente agangliônico, exteriorizando-se uma íleo-colostomia. O colo é responsável pela absorção de água e eletrólitos, e o íleo pelo peristaltismo. Alguns meses após esse procedimento, a cirurgia definitiva é realizada. É feita a mobilização da íleo-colostomia até a pelve e abaixamento deste segmento à Swenson^{29,51}.

Nenhum desses procedimentos é reconhecidamente o mais efetivo^{8, 27, 41, 52}, sendo a escolha da técnica cirúrgica determinada pelas particularidades de cada paciente e pela experiência pessoal do cirurgião^{3,27,52}.

A mortalidade na aganglionose intestinal congênita é maior nas formas mais longas da doença^{7, 9, 10}. É relatado um decréscimo importante nas taxas de mortalidade na ATC nos últimos 20 anos; isso se deve, principalmente, a melhorias nas técnicas cirúrgicas e nos cuidados intensivos neonatais, aos avanços diagnósticos e ao aprimoramento da nutrição parenteral^{9, 10, 33, 41}. Atualmente, a taxa de mortalidade varia de 8 a 30%^{8, 9, 11, 32, 33} e é relacionada, principalmente, à sepse secundária e à enterocolite^{6, 9, 10, 22, 42}.

O avanço no tratamento cirúrgico da ATC diminuiu as taxas de mortalidade, mas pouco alterou a morbidade da doença^{32, 33, 53}, sendo o atraso no diagnóstico o principal fator envolvido na morbidade^{6, 18, 20}. Já o prognóstico dessa enfermidade é determinado,

principalmente, pelo acometimento ou não do íleo pela aganglionose⁵⁴. Fatores como peso ao nascimento, prematuridade e sexo não influenciam no prognóstico^{8, 9, 32, 54}.

3. OBJETIVO

Analisar os casos de pacientes portadores de aganglionose total do colo atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, entre janeiro de 1980 e dezembro de 2005.

4. METODOLOGIA

Trata-se de um estudo clínico-epidemiológico, observacional, descritivo e com delineamento transversal.

O estudo foi delineado de acordo com as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Infantil Joana de Gusmão (Projeto nº 023/2005).

4.1 População de estudo

Os nomes e registros dos pacientes foram obtidos nos livros de registros de procedimentos realizados no centro cirúrgico do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) e no Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) do HIJG, por meio de pesquisa pelo procedimento cirúrgico. Os dados foram coletados dos prontuários de pacientes atendidos entre janeiro de 1980 e dezembro de 2005 e por meio de entrevista por telefone ou em consulta ambulatorial.

4.1.1 Critérios de inclusão

Foram incluídos, neste estudo, os pacientes portadores de aganglionose total do colo atendidos no HIJG no referido período os quais, quando contatados, concordaram em participar da pesquisa e os pacientes antigos que não puderam ser contatados.

4.1.2 Critérios de exclusão

Pacientes cujos dados de prontuários estavam incompletos e os que puderam ser contatados e não concordaram com a pesquisa.

4.2 Definição das variáveis, categorização e valores de referência

Utilizando-se uma ficha previamente elaborada (Apêndice), foram coletados dados sobre idade no diagnóstico, idade na operação definitiva, sexo, procedência, extensão do segmento agangliônico, apresentação clínica, doenças associadas, método diagnóstico, presença de enterocolite pré-operatória e/ou pós-operatória, técnica cirúrgica de abaixamento do íleo, complicações e intercorrências, seguimento e óbito.

Em relação à distribuição dos pacientes quanto à faixa etária, foi utilizada a classificação descrita por Marcondes *et al.*⁵⁵, conforme quadro 1.

Quadro 1 – Classificação por faixa etária segundo Marcondes *et al.*⁵⁵.

Período neonatal	0 a 28 dias
Lactente	29 dias a 2 anos
Pré-escolar	2 a 6 anos
Escolar	6 a 10 anos
Adolescência	10 a 20 anos

Quanto ao sexo, os pacientes foram distribuídos em masculino e feminino.

Quanto à procedência, os pacientes foram distribuídos, de acordo com os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)⁵⁶, em procedentes das 6 mesorregiões de Santa Catarina (Anexo 1).

Quanto à extensão do segmento agangliônico, foram considerados portadores de aganglionose total do colo aqueles pacientes que tinham todo colo agangliônico, envolvendo até 30 cm do íleo terminal. Quando a aganglionose se estendia mais de 30 cm além da válvula ileocecal, foi considerada como aganglionose intestinal extensa.

Quanto à apresentação clínica, os pacientes foram distribuídos em constipação crônica, enterocolite e abdome agudo obstrutivo, o qual foi caracterizado por distensão abdominal, vômitos e parada de eliminação de gases e fezes.

Quanto ao método diagnóstico, os pacientes foram distribuídos de acordo com aqueles aos quais foram submetidos: radiografia simples de abdome, enema opaco e biópsia intestinal. Foram considerados típicos de aganglionose total do colo os enemas opacos que apresentavam ângulos hepático e esplênico arredondados, microcolo e retenção prolongada de contraste^{1,37}.

Os pacientes foram distribuídos segundo a ocorrência de enterocolite pré-operatória, enterocolite pós-operatória ou não ocorrência das mesmas.

Os pacientes foram, também, distribuídos de acordo com a técnica cirúrgica à qual foram submetidos para o abaixamento do íleo.

As complicações e intercorrências dos pacientes foram distribuídas em pós-ileostomia e pós-tratamento definitivo.

Quanto ao seguimento, foram analisados o resultado funcional e o desenvolvimento ponderal.

O resultado funcional dos pacientes foi avaliado com, no mínimo, seis meses de pós-operatório de abaixamento ileal, utilizando questionário elaborado por Wildhaber *et al.*⁵³ (Anexo 2), por meio de contato telefônico ou retorno em consulta ambulatorial. Os pacientes com idade maior que três anos foram classificados de acordo com o resultado funcional objetivo em bom, regular e pobre⁵³. O peso do paciente registrado na última consulta de seguimento ambulatorial foi inserido na curva de crescimento de peso e estatura para idade do *National Center of Health Statistics* (NCHS), revisada pelo *Center for Disease Control* (CDC), em 2000, utilizada como parâmetro universal pela Organização Mundial de Saúde (Anexo 3)^{57, 58}. Foram consideradas com baixo peso para idade as crianças que se encontravam abaixo do percentil cinco; peso adequado entre percentil cinco e 95; e peso acima do esperado as com percentil maior que 95^{57, 58}.

Os óbitos foram distribuídos em pré e pós ileostomia e pós abaixamento do íleo.

4.3 Pesquisa e análise de dados

Todos os dados obtidos a partir dos prontuários foram organizados, colocados em uma base de dados no EPIDATA e posteriormente analisados. Os procedimentos estatísticos utilizados foram as medidas descritivas (média e mediana)⁵⁹.

5. RESULTADOS

Dos 240 pacientes com aganglionose intestinal congênita atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, nove (3,75%) apresentavam aganglionose total do colo ou além deste.

TABELA 1 – Pacientes portadores de aganglionose cólica total e aganglionose intestinal extensa atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo faixa etária e sexo, no momento do diagnóstico, em número (n) e percentual (%).

Sexo	Masculino		Feminino		Total	
	N	%	n	%	n	%
Faixa etária						
Neonato	0	00,00	1	11,11	1	11,11
Lactente	5	55,56	3	33,33	8	88,89
Total	5	55,56	4	44,44	9	100,00

Fonte: SAME – HIJG, 1980 – 2005.

Não houve casos entre pré-escolares, escolares e adolescentes.

A média de idade dos pacientes ao diagnóstico foi de 136,33 dias, com a mediana de 96 dias. Dois pacientes (22,22%) tiveram diagnóstico até o primeiro mês de vida, quatro (44,44%) de um mês até três meses de vida e três pacientes (33,33%) de três meses até um ano de idade.

A proporção entre meninos e meninas foi de 1,25.

Todos os pacientes foram submetidos ao abaixamento ileal como lactentes.

TABELA 2 - Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica total e aganglionose intestinal extensa, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo a procedência, em número (n) e percentual (%).

Procedência	n	%
Grande Florianópolis	2	22,22
Vale do Itajaí	2	22,22
Sul catarinense	1	11,11
Norte catarinense	2	22,22
Oeste catarinense	1	11,11
Serrana	1	11,11
Total	9	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2005.

TABELA 3 - Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose intestinal atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo extensão do segmento agangliônico, em número (n) e percentual (%).

Extensão do segmento agangliônico	n	%
Aganglionose total do colo	8	88,89
Aganglionose intestinal extensa	1	11,11
Total	9	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2005.

O paciente portador de aganglionose intestinal extensa apresentava células ganglionares somente em jejuno.

TABELA 4 - Pacientes portadores de aganglionose cólica total e aganglionose intestinal extensa, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo a apresentação clínica, em número (n) e percentual (%).

Apresentação clínica	n	%
Abdome agudo obstrutivo	4	44,44
Constipação crônica	2	22,22
Enterocolite	3	33,33
Total	9	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2005.

Dos pacientes com aganglionose total do colo, apenas um (11,11%) apresentava alguma doença associada (atrofia renal).

TABELA 5 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose total do colo e aganglionose intestinal extensa atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo o método diagnóstico usado, em número (n) e percentual (%).

Método diagnóstico	n	%
Radiografia simples de abdome	9	100,00
Enema opaco	9	100,00
Biópsia intestinal	9	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2005.

Dos pacientes que foram submetidos à radiografia de abdome, dois (22,22%) apresentaram distensão de alças e ausência de ar no reto, um (11,11%) apresentou distensão de alças e níveis líquidos difusos, um (11,11%) apresentou restos de contraste no colo 48 horas após realização do enema opaco. Em cinco pacientes (55,56%) esse exame foi considerado normal ou inconclusivo.

Dos enemas opacos, um (11,11%) apresentou ângulos hepático e esplênico arredondados, um (11,11%) apresentou colo encurtado e dois (22,22%) apresentavam achados típicos de aganglionose cólica total. Um paciente (11,11%) apresentou falsa zona de transição, recebendo inicialmente o diagnóstico de megacolo de segmento ultra-curto. Quatro pacientes

(44,44%) apresentaram exame inconclusivo ou considerado dentro da normalidade, sendo que um destes teve o achado radiográfico de restos de contraste no colo 48 horas após o exame.

Em todos os casos a biópsia intestinal foi conclusiva, com ausência de células ganglionares.

Houve três casos (33,33%) de enterocolite dentre os nove pacientes portadores de aganglionose. Todos ocorreram antes da realização da ileostomia. Em um dos casos, o paciente havia sido previamente submetido a colostomia de emergência em outro hospital, aos dois meses de vida, por abdome agudo obstrutivo sem causa esclarecida. Contudo, a colostomia não era funcionante e após o desenvolvimento da enterocolite aos três meses de vida esclareceu-se o diagnóstico de aganglionose total do colo. Nos outros dois pacientes, o desenvolvimento da enterocolite também ocorreu previamente ao estabelecimento do diagnóstico - aos nove e aos onze meses de vida - sendo que este foi a óbito mesmo após a realização de ileostomia.

Não houve casos de enterocolite após a realização da ileostomia ou após o abaixamento de íleo.

TABELA 6 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose total do colo atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005, segundo a técnica cirúrgica, em número (n) e percentual (%).

Técnica	n	%
Soave - Boley	5	55,56
Kimura	1	11,11
Total	6	66,67

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2005.

Todos os pacientes foram previamente submetidos à ileostomia ao diagnóstico.

Um (11,11%) dos pacientes submetido à cirurgia de Soave - Boley havia sido previamente operado pela técnica de Duhamel e apresentou estenose da anastomose. Um paciente (11,11%) foi a óbito no pós-operatório da ileostomia, não chegando a ser submetido à operação definitiva. Um paciente (11,11%) perdeu o acompanhamento após a realização da ileostomia. Um paciente (11,11%) foi submetido à cirurgia de abaixamento em sua cidade de origem.

Quanto às complicações e intercorrências pós ileostomia, dois pacientes (22,22%) apresentaram diarreia e desnutrição, necessitando de internação hospitalar, e um (11,11%) apresentou dermatite peri-ostomal.

Quanto às complicações e intercorrências pós tratamento definitivo, um paciente (11,11%) apresentou evisceração, um (11,11%) apresentou deiscência da anastomose íleo-retal, ambos necessitando de correção cirúrgica. Dois pacientes (22,22%) apresentaram estenose da anastomose íleo-retal, sendo que um destes foi submetido a novo abaixamento de íleo e outro a tratamento com dilatações. Dois pacientes (22,22%) apresentaram dermatite peri-anal, sendo que um destes pacientes apresentou também fístula anal e está atualmente em investigação para doença de Crohn.

Foi possível obter dados de seguimento em cinco pacientes (55,56%). Destes, nenhum apresentava distensão abdominal recorrente, quatro (80,00%) tinham frequência de defecação de três a cinco vezes ao dia e um (20,00%) de uma a duas vezes ao dia. Quanto à consistência das fezes, todos apresentavam fezes amolecidas. Nenhum paciente apresentava episódios de *soiling*. Três pacientes (60,00%) seguiam uma dieta normal e dois (40,00%) adotavam uma dieta restrita. Apenas dois pacientes apresentavam idade maior que três anos, sendo que ambos (40,00%) apresentavam período de urgência normal e um (20,00%) fazia uso prolongado de antidiarréico.

Nos pacientes com idade maior que três anos, foi aplicado a escala de pontos para obtenção do resultado funcional objetivo (Anexo 2). Nos dois pacientes (40,00%) que a escala se aplicava, o resultado funcional foi considerado bom.

Todos os cinco pacientes apresentavam peso adequado para a idade.

Houve dois óbitos (22,22%) entre os nove pacientes. Um dos pacientes (11,11%) que foi a óbito tinha aganglionose até o jejuno, chegou a ser submetido à cirurgia de abaixamento pela técnica de Kimura e morreu no pós-operatório imediato por sepse. O outro paciente (11,11%) desenvolveu enterocolite previamente ao diagnóstico, foi submetido a ileostomia e foi a óbito também no pós-operatório imediato.

6. DISCUSSÃO

A aganglionose intestinal congênita caracteriza-se pela ausência de células ganglionares nos plexos mientérico e submucosos ao longo de extensão variável no intestino distal^{1, 2}. Sua incidência é de cerca de 1:5000 nascimentos^{1, 3, 6, 7}, sendo a porção do reto e sigmóide a mais freqüentemente acometida^{6, 7, 18, 23, 34}. A aganglionose total do colo (ATC), com ou sem envolvimento do íleo, representa 7 a 14% dos casos de aganglionose^{6-10, 20, 23}, entretanto, nas grandes séries, essa incidência se restringe a cerca de 8% a 10%^{6, 7, 9, 10, 23}. Swenson *et al.*¹⁸, contrariando os achados de outras séries, encontraram uma incidência de ATC e aganglionose intestinal extensa de 3,2% em um estudo com 501 pacientes com aganglionose intestinal congênita. Neste estudo, a incidência da ATC dentre os pacientes portadores de aganglionose intestinal congênita foi de 3,75%. Contudo, a incidência pode ter sido menor nesta casuística devido aos fatores relacionados à dificuldade diagnóstica ou, por se tratar de um estudo em apenas um centro, que os pacientes não tenham chegado a ser encaminhados a este serviço.

O atraso no diagnóstico é o principal fator envolvido na morbidade da ATC^{6, 18, 20}, contudo, por suas manifestações clínicas e radiológicas serem inespecíficas, o diagnóstico da ATC é difícil e geralmente tardio^{5, 9, 10, 19, 20, 26, 48}. Em diversos estudos, a maioria dos pacientes teve o diagnóstico estabelecido no primeiro mês de vida^{8-10, 19, 20, 41}. Ikeda *et al.*¹⁰, em uma série de 137 pacientes, tiveram 67,4% dos pacientes diagnosticados até o primeiro mês de vida, 86,8% até o primeiro trimestre e 96,9% até um ano de vida. Este achado está de acordo com o de outras séries^{8, 19}. Nessa casuística, em um paciente (11,11%) o diagnóstico foi feito ainda no período neonatal e nos oito restantes (88,89%) na faixa etária de lactentes, sendo que dois pacientes (22,22%) tiveram diagnóstico até o primeiro mês de vida, seis (66,67%) até o primeiro trimestre e todos os nove pacientes (100,00%) já tinham o diagnóstico estabelecido até um ano de idade. A mediana da idade ao diagnóstico foi de 96 dias (Tabela 1). Portanto, apesar de em apenas 22,22% dos pacientes o diagnóstico ter sido realizado até o primeiro mês de vida, na maior parte dos pacientes ele foi estabelecido até o primeiro trimestre. O atraso no diagnóstico que freqüentemente ocorre na ATC pode ser atribuído a diversas causas: as manifestações clínicas da aganglionose total do colo são variáveis^{1, 3}, podendo ser menos graves que os da forma clássica^{19, 20} e os achados radiológicos são inespecíficos ou pouco elucidativos³⁷.

A maior parte das grandes séries de ATC mostra predominância do sexo masculino de 2,2 a 2,4 pacientes para cada 1 do feminino^{6,7,10}. Essa casuística encontrou uma relação de 1,25 pacientes masculinos para cada feminino (Tabela 1), menor que a descrita pela literatura, porém está de acordo com uma série de 107 pacientes⁹ que encontrou uma relação de 1,5 pacientes masculino para 1 feminino.

Quanto à procedência, dois pacientes (22,22%) eram da grande Florianópolis e sete (77,78%) das outras mesorregiões do estado (Tabela 2). Isto poderia ser justificado pela alta complexidade do diagnóstico e tratamento da doença, bem como as complicações à que estes pacientes estão sujeitos, necessitando de assistência em um centro terciário.

Dentre as formas longas de aganglionose intestinal congênita, a aganglionose intestinal extensa pode representar cerca de 2 a 5% dos casos^{8, 9, 19, 33, 53}. Nesse estudo, um paciente (11,11%) apresentava aganglionose intestinal extensa, com células ganglionares somente em jejuno (Tabela 3). Essa maior incidência encontrada de aganglionose intestinal extensa poderia ser atribuída ao reduzido número de casos estudados.

O quadro clínico da ATC é sugestivo de obstrução intestinal baixa^{1,3}, apresentando distensão abdominal, vômitos, retardo na eliminação de mecônio, constipação e em alguns casos períodos de alternância de constipação e diarreia^{1, 3, 21, 37}. Nessa casuística, quatro pacientes (44,44%) apresentaram abdome agudo obstrutivo, três (33,33%) enterocolite e dois (22,22%) apenas constipação crônica (Tabela 4). A distensão abdominal associada a vômitos foi a apresentação clínica mais freqüentemente encontrada na literatura estudada, ocorrendo em mais de 80% dos casos^{6, 9-11, 19-21, 33, 37, 41, 53}. A constipação intestinal isolada é menos freqüente, ocorrendo em cerca de 30% dos pacientes^{11, 19, 37}. A enterocolite é tão mais freqüente na aganglionose intestinal quanto mais longo é o segmento agangliônico, chegando a cerca de 50% dos casos na ATC. A enterocolite é também mais freqüente em crianças após o primeiro mês de vida e com retardo no diagnóstico^{6, 7, 9, 11, 22, 23, 42}. Nesse estudo, houve três casos (33,33%) de enterocolite, sendo todos pré-operatórios, e ocorrendo em pacientes com três, nove e onze meses. Como relatado por outros autores, os sintomas da ATC muitas vezes são variáveis e menos típicos que na forma clássica de aganglionose^{1,3,19,20}. Este fato muitas vezes favorece um diagnóstico tardio ou quando o quadro clínico se torna mais drástico, como nos casos de abdome agudo e enterocolite.

Dentre os métodos usados para confirmar a suspeita clínica, a avaliação radiológica é empregada no diagnóstico para determinar a extensão da aganglionose, descartar outras doenças e alertar o cirurgião quando o paciente desenvolveu

enterocolite^{6, 7, 18}. Essa investigação radiológica é constituída por radiografia simples de abdome, que pode afastar perfuração intestinal além de mostrar distensão de alças; enema opaco, que é típico quando revela microcolo e ângulos hepático e esplênico arredondados³⁷; radiografia tardia após o enema, que pode sugerir o diagnóstico quando o exame inicial baritado for normal ou inconclusivo e a retenção do bário for encontrada de 24 a 36 horas após o exame inicial^{22, 37}. Os achados de radiografia simples do abdome se caracterizam por moderada a importante distensão gasosa intestinal, sendo muitas vezes necessário o enema opaco para distinguir entre intestino delgado ou colo principalmente no primeiro mês de vida^{22, 37}. Dos nove pacientes dessa série, cinco (55,56%) apresentaram radiografia de abdome considerada dentro da normalidade ou inconclusiva, dois (22,22%) apresentaram distensão de alças e ausência de ar no reto, um (11,11%) apresentou distensão de alças e níveis líquidos difusos e um (11,11%) apresentou restos de contraste no colo 48 horas após a realização do enema opaco (Tabela 5). Esses achados são compatíveis com os da literatura pesquisada.

O enema opaco é então um método diagnóstico essencial nos casos de suspeita de aganglionose intestinal congênita. Entretanto, o aspecto do colo nos casos de aganglionose total do colo pode não ser conclusivo, podendo inclusive ser considerado normal^{19,37}. Uma taxa de erro no diagnóstico de 23% foi encontrada por Swenson *et al.*¹⁸ em estudos contrastados do colo no primeiro mês de vida. Ademais, cerca de 10 a 15% dos pacientes com aganglionose total do colo podem apresentar uma falsa zona de transição em regiões mais distais do colo^{24, 37}. Contudo, grande parte dos pacientes podem ter o enema opaco considerado dentro da normalidade^{19, 37}. Nesta série, em um caso (11,11%) o exame apresentou ângulos hepático e esplênico arredondados, um (11,11%) apresentou colo encurtado e um (11,11%) apresentou falsa zona de transição, recebendo inicialmente diagnóstico de megacolo de segmento ultra-curto. Apenas em dois casos (22,22%) o exame foi típico de aganglionose total do colo. Em quatro pacientes (44,44%) o exame foi considerado dentro da normalidade ou inconclusivo (Tabela 5). A falta de acurácia do enema opaco na ATC é bem documentada^{1, 23, 24, 37} e se repete nessa série.

A biópsia intestinal faz-se então necessária para confirmação do diagnóstico da ATC. Este exame mostra a ausência de células ganglionares, a hipertrofia dos troncos nervosos pré-ganglionares e a atividade aumentada de acetilcolinesterase^{1, 5, 25, 46}. Todos os pacientes desta série foram submetidos à biópsia seriada de colo e íleo, sendo o exame conclusivo em todos os casos, identificando-se a ausência de células ganglionares e a hipertrofia dos troncos

nervosos pré-ganglionares (Tabela 5). Esses resultados mostram que a biópsia intestinal é um exame definitivo para o diagnóstico da ATC.

Têm sido descritas diversas técnicas cirúrgicas para o tratamento da ATC. Nenhum desses procedimentos é reconhecidamente o mais efetivo^{8, 27, 41, 52}, sendo a escolha da técnica cirúrgica determinada pelas particularidades de cada paciente e pela experiência pessoal do cirurgião^{3, 27, 52}. Dos nove pacientes dessa série, seis (66,67%) foram submetidos à cirurgia de abaixamento ileal, cinco (55,56%) pela técnica de Soave – Boley e um (11,11%) pela técnica de Kimura.

Segundo Kleinhaus *et al.*⁶, a enterocolite pós-operatória varia de 2,1 a 15,6% nas técnicas tradicionais, tendo a menor incidência com a técnica de Soave-Boley. O autor sugeriu que a ocorrência de enterocolite pós-operatória seria o parâmetro mais confiável para se avaliar o sucesso ou não do tratamento. Nessa casuística, não houve casos de enterocolite pós-operatória (Tabela 4), o que poderia sugerir efetividade da operação definitiva.

Apesar do avanço no tratamento da ATC, tanto nas técnicas cirúrgicas como no tratamento de suporte, a morbidade desta enfermidade continua alta^{11, 32, 33, 53}. Dentre as intercorrências pós ileostomia, Levy e Reynolds³² descreveram que a diarreia foi a complicação mais freqüente. Outros autores^{11, 33} descreveram também a ocorrência de abdome agudo obstrutivo, estenose e prolapso de ileostomia. Nesse estudo, a diarreia também foi a complicação mais freqüente pós ileostomia, ocorrendo em dois pacientes (22,22%). Um paciente (11,11%) apresentou dermatite peri-ostomal. Nenhum dos pacientes necessitou de intervenção cirúrgica entre a ileostomia e a cirurgia definitiva, contrastando com Tsuji *et al.*¹¹ que, em sua série, 38% dos pacientes tiveram que ser submetidos à intervenção cirúrgica nesse período.

Quanto às complicações pós tratamento definitivo, as mais frequentemente encontradas são estenose da anastomose ileo-retal, diarreia e dermatite peri-anal^{11, 32, 33, 53}. Nessa série, um paciente (11,11%) apresentou evisceração, um (11,11%) apresentou deiscência da anastomose íleo-retal, ambos necessitando de correção cirúrgica. Dois pacientes (22,22%) apresentaram estenose da anastomose íleo-retal, sendo que um destes foi submetido a novo abaixamento de íleo e outro a tratamento com dilatações. Dois pacientes (22,22%) apresentaram dermatite peri-anal, sendo que um destes pacientes apresentou também fistula anal e está atualmente em investigação para doença de Crohn. Essas intercorrências são compatíveis com as de outras séries na literatura e a morbidade elevada dos pacientes com ATC também é descrita^{8-11, 19, 20, 32, 33, 41, 53}.

Wildhaber *et al.*⁵³ concluíram em seu estudo que o acompanhamento em longo prazo dos pacientes com ATC mostra bons resultados. Os autores também concluíram, assim como Tsuji *et al.*¹¹, que a função anorretal melhora gradualmente com o passar do tempo após o abaixamento de íleo. Nessa casuística, foi possível obter dados de seguimento em cinco pacientes (55,56%). Destes, nenhum apresentava distensão abdominal recorrente, quatro (80,00%) tinham frequência de defecação de três a cinco vezes ao dia e um (20,00%) de uma a duas vezes ao dia. Quanto à consistência das fezes, todos apresentavam fezes amolecidas. Nenhum paciente apresentava episódios de *soiling*. Três pacientes (60,00%) seguiam uma dieta normal e dois (40,00%) adotavam uma dieta restrita. Apenas dois pacientes apresentavam idade maior que três anos, sendo que ambos (40,00%) apresentavam período de urgência normal e um (20,00%) fazia uso prolongado de antidiarréico. Nestes pacientes com idade maior que três anos, foi aplicado a escala de pontos para obtenção do resultado funcional objetivo (Anexo 2). Nos dois pacientes que a escala se aplicava, o resultado funcional foi considerado bom. Wildhaber *et al.*⁵³, utilizando esta mesma escala, encontraram um resultado funcional bom em 83% de seus pacientes submetidos à abaixamento de íleo.

Quanto ao desenvolvimento ponderal, alguns autores descrevem que os pacientes em longo prazo podem apresentar falência no ganho de peso^{11, 33, 54}. Nessa casuística, todos os cinco pacientes em seguimento apresentavam peso adequado para a idade.

A taxa de mortalidade na aganglionose total do colo varia de 8 a 30%, segundo diversos autores^{8, 9, 11, 32, 33}. Na ATC, geralmente a mortalidade é relacionada à sepse secundária e à enterocolite^{6, 9, 10, 22, 42}. Nessa série, houve dois óbitos (22,22%): um paciente apresentava aganglionose extensa (até o nível do jejuno) e outro foi a óbito devido à enterocolite.

Assim, apesar dos avanços no tratamento da ATC, esta permanece apresentando morbidade e mortalidade elevadas, necessitando de tratamento em centros médicos especializados.

7. CONCLUSÕES

1. O quadro clínico da aganglionose total do colo pode ser variável;
2. Os exames de imagem podem ser incharacterísticos e inconclusivos na maioria dos casos;
3. A biópsia intestinal seriada é definitiva para o diagnóstico desta enfermidade;
4. A morbidade e a mortalidade aparentam ainda serem elevadas nestes pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maksoud JG. Moléstia de Hirschsprung. In: Maksoud JG. Cirurgia Pediátrica. 1ª ed. Rio de Janeiro:Revinter; 1998. p. 778-94.
2. Martucciello G, Ceccherini I, Lerone M, Jasonni V. Pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35(7):1017-25.
3. Boley SJ, Kleinhaus S. Hirschsprung's Disease. In: Ziegler MM, AzizkhanRG, Weber TR. *Operative Pediatric Surgery*. 3ª ed. Chicago: Elsevier, 2003. p. 1819-1848.
4. Leenders E, Sieber WK. Congenital megacolon observation by Frederick Ruysch--1691. *J Pediatr Surg* 1970;5(1):1-3.
5. Meier-Ruge W. Hirschsprung's Disease: Its Aetiology, Pathogenesis and Differential Diagnosis. *Current Topics in Pathology* 1974:131-179.
6. Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, Sieber WK. Hirschsprung's disease -- a survey of the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 1979;14(5):588-97.
7. Ikeda K, Goto S. Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients. *Ann Surg* 1984;199(4):400-5.
8. C NF, Ricour C, Martelli H, Jacob SL, Pellerin D. Total colonic aganglionosis (with or without ileal involvement): a review of 27 cases. *J Pediatr Surg* 1986;21(3):251-4.
9. Suita S, Taguchi T, Kamimura T, Yanai K. Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: a changing profile. *J Pediatr Surg* 1997;32(11):1537-41.
10. Ikeda K, Goto S. Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: an analysis of 137 patients. *J Pediatr Surg* 1986;21(4):319-22.
11. Tsuji H, Spitz L, Kiely EM, Drake DP, Pierro A. Management and long-term follow-up of infants with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1999;34(1):158-61; discussion 162.
12. Ryan ET, Ecker JL, Christakis NA, Folkman J. Hirschsprung's disease: associated abnormalities and demography. *J Pediatr Surg* 1992;27(1):76-81.
13. Amiel J, Lyonnet S. Hirschsprung disease, associated syndromes, and genetics: a review. *J Med Genet* 2001;38(11):729-39.
14. Okamoto E UT. Embriogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1967;2(5):437-43.
15. Smith B. Pre- and postnatal development of the ganglion cells of the rectum and its surgical implications. *J Pediatr Surg* 1968;3(3):386-91.

16. Hukuhara T, Sumi T, Kotani S. The role of the ganglion cells in the small intestine taken in the intestinal intrinsic reflex. *Jpn J Physiol* 1961;11:281-8.
17. Klein MD, Coran AG, Wesley JR, Drongowski RA. Hirschsprung's disease in the newborn. *J Pediatr Surg* 1984;19(4):370-4.
18. Swenson O, Sherman JO, Fisher JH. Diagnosis of congenital megacolon: an analysis of 501 patients. *J Pediatr Surg* 1973;8(5):587-94.
19. Bickler SW, Harrison MW, Campbell TJ, Campbell JR. Long-segment Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 1992;127(9):1047-50; discussion 1050-1.
20. Careskey JM, Weber TR, Grosfeld JL. Total colonic aganglionosis. Analysis of 16 cases. *Am J Surg* 1982;143(1):160-8.
21. Solana J FM, Dávila M, Marín AM, Heinen F, Sasson L, Guastavino E. Aganglionosis total del colon. *Rev de Cir Infantil* 1993;3(1):21-24.
22. Reding R, de Ville de Goyet J, Gosseye S, Clapuyt P, Sokal E, Buts JP, et al. Hirschsprung's disease: a 20-year experience. *J Pediatr Surg* 1997;32(8):1221-5.
23. Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, West KW, Grosfeld JL. Hirschsprung's disease. Evaluation of mortality and long-term function in 260 cases. *Arch Surg* 1992;127(8):934-41; discussion 941-2.
24. Proctor ML, Traubici J, Langer JC, Gibbs DL, Ein SH, Daneman A, et al. Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: Implications for surgical approach. *J Pediatr Surg* 2003;38(5):775-8.
25. Garrett JR, Howard ER, Nixon HH. Autonomic nerves in rectum and colon in Hirschsprung's disease. A cholinesterase and catecholamine histochemical study. *Arch Dis Child* 1969;44(235):406-17.
26. Lall A, Agarwala S, Bhatnagar V, Gupta AK, Mitra DK. Total colonic aganglionosis: diagnosis and management in a 12-year-old boy. *J Pediatr Surg* 1999;34(9):1413-4.
27. Louhimo I, Rintala R. Operations for Hirschsprung's disease. *Ann Chir Gynaecol* 1986;75(2):127-34.
28. Martin LW. Total colonic aganglionosis preservation and utilization of entire colon. *J Pediatr Surg* 1982;17(5):635-7.
29. Kimura K, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsutomo Y. Extensive aganglionosis: further experience with the colonic patch graft procedure and long-term results. *J Pediatr Surg* 1988;23(1 Pt 2):52-6.
30. Soave F. Hirschsprung's Disease: A New Surgical Technique. *Arch Dis Child* 1964;39:116-24.

31. Boley SJ. New Modification of the Surgical Treatment of Hirschsprung's Disease. *Surgery* 1964;56:1015-7.
32. Levy M, Reynolds M. Morbidity associated with total colon Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1992;27(3):364-6; discussion 367.
33. Escobar MA, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Rouse TM, Engum SA, et al. Long-term outcomes in total colonic aganglionosis: a 32-year experience. *J Pediatr Surg* 2005;40(6):955-61.
34. Potts WJ, Boggs JD, White H. Intestinal obstruction in the newborn infant due to agenesis of the myenteric plexus (congenital megacolon). *Pediatrics* 1952;10(3):253-64.
35. Zuelzer WW, JL. Functional intestinal obstruction on a congenital neurogenic basis in infancy. *American Journal of Diseases in Children* 1948;75:40-64.
36. Foster P, Cowan G, Wrenn EL, Jr. Twenty-five years' experience with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1990;25(5):531-4.
37. Sane SM, Girdany BR. Total aganglionosis coli. Clinical and roentgenographic manifestations. *Radiology* 1973;107(2):397-404.
38. Frigo GM, Del Tacca M, Lecchini S, Crema A. Some observations on the intrinsic nervous mechanism in Hirschsprung's disease. *Gut* 1973;14(1):35-40.
39. Hanani M, Louzon V, Udassin R, Freund HR, Karmeli F, Rachmilewitz D. Nitric oxide-containing nerves in bowel segments of patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995;30(6):818-22.
40. Kobayashi H, O'Briain DS, Puri P. Lack of expression of NADPH-diaphorase and neural cell adhesion molecule (NCAM) in colonic muscle of patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1994;29(2):301-4.
41. Hoehner JC, Ein SH, Shandling B, Kim PC. Long-term morbidity in total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1998;33(7):961-5; discussion 965-6.
42. Teitelbaum DH, Qualman SJ, Caniano DA. Hirschsprung's disease. Identification of risk factors for enterocolitis. *Ann Surg* 1988;207(3):240-4.
43. Thomas DF, Fernie DS, Bayston R, Spitz L, Nixon HH. Enterocolitis in Hirschsprung's disease: a controlled study of the etiologic role of *Clostridium difficile*. *J Pediatr Surg* 1986;21(1):22-5.
44. Wilson-Storey D, Scobie WG. Impaired gastrointestinal mucosal defense in Hirschsprung's disease: a clue to the pathogenesis of enterocolitis? *J Pediatr Surg* 1989;24(5):462-4.
45. Teitelbaum DH, Caniano DA, Qualman SJ. The pathophysiology of Hirschsprung's-associated enterocolitis: importance of histologic correlates. *J Pediatr Surg* 1989;24(12):1271-7.

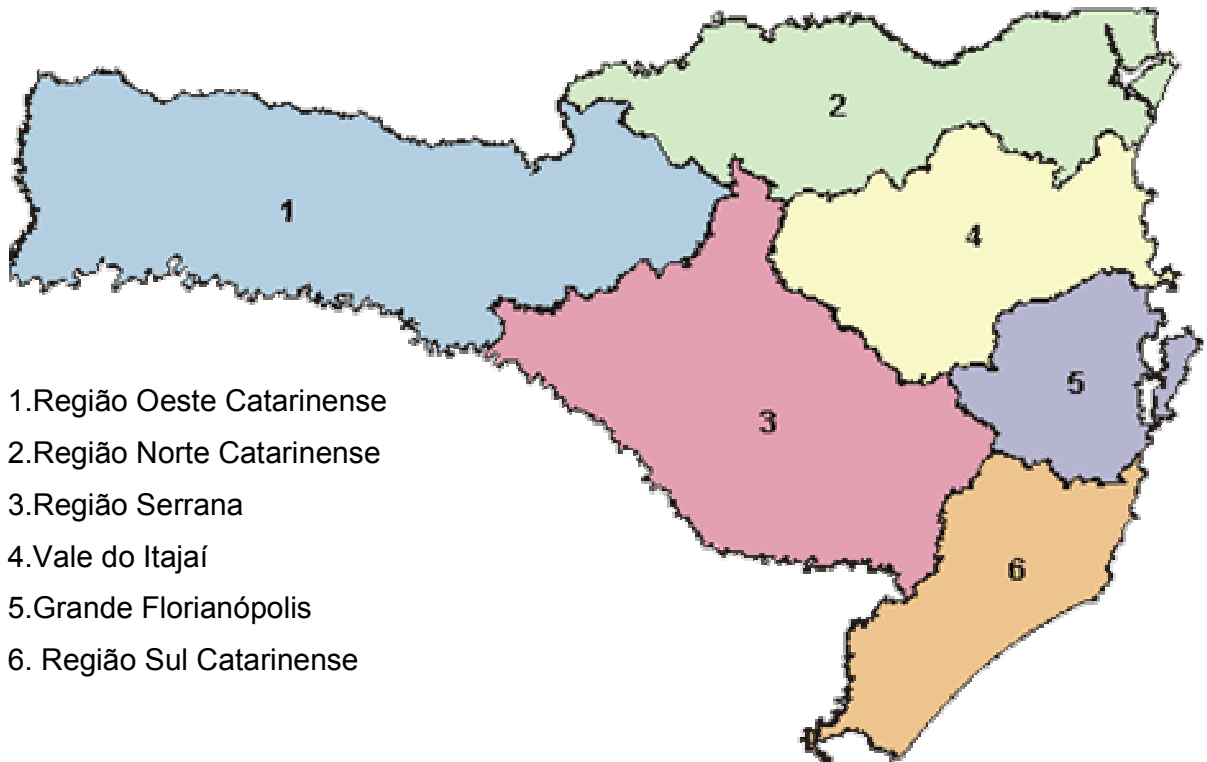
46. Aldridge RT, Campbell PE. Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal biopsy. *J Pediatr Surg* 1968;3(4):475-90.
47. Davies MR, Cywes S, Rode H. The manometric evaluation of the rectosphincteric reflex in total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1981;16(5):660-3.
48. Bergmeijer JH, Tibboel D, Molenaar JC. Total colectomy and ileorectal anastomosis in the treatment of total colonic aganglionosis: a long-term follow-up study of six patients. *J Pediatr Surg* 1989;24(3):282-5.
49. Martin LW AW. clinical experience with a new operation (modified Duhamel procedure) for Hirschsprung's disease. *Annals of Surgery* 1962;156:678.
50. Martin LW. Surgical management of total colonic aganglionosis. *Ann Surg* 1972;176(3):343-6.
51. Kimura K, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsumoto Y. A new surgical approach to extensive aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1981;16(6):840-3.
52. Endo M, Watanabe K, Fuchimoto Y, Ikawa H, Yokoyama J. Long-term results of surgical treatment in infants with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1994;29(10):1310-4.
53. Wildhaber BE, Teitelbaum DH, Coran AG. Total colonic Hirschsprung's disease: a 28-year experience. *J Pediatr Surg* 2005;40(1):203-6; discussion 206-7.
54. Fouquet V, De Lagausie P, Faure C, Bloch J, Malbezin S, Ferkhadji L, et al. Do prognostic factors exist for total colonic aganglionosis with ileal involvement? *J Pediatr Surg* 2002;37(1):71-5.
55. Marcondes E, Vaz F, Ramos J, Okay Y. *Pediatria geral e neonatal*. In: *Pediatria Básica*. 9ª ed. São Paulo: Sarvier; 2002. p. 29-35.
56. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina – Divisão de pesquisa do estado de Santa Catarina. IBGE;1997
57. Center for Disease Control (CDC). National Center for Health Statistics (NCHS). 2000 CDC Growth Charts:United States [Website]. Disponível em <http://www.cdc.gov/growthcharts/> (pesquisado em 05 de junho de 2005).
58. RS S. Avaliação da condição nutricional: crianças e adolescentes / método antropométrico. *Temas de Nutrição em Pediatria*. Nestlé Nutrição Infantil. 2001;2.
59. Pereira M. Métodos empregados em epidemiologia. In: Koogan G, editor. *Epidemiologia: teoria e prática*. Rio de Janeiro; 1995. p. 269-288.

NORMAS ADOTADAS

Normas editadas pelo colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, segundo resolução de 17 de novembro de 2005.

ANEXOS

Anexo 1 - Divisão do estado de Santa Catarina em mesorregiões. (IBGE-1997)



Anexo 2 - Questionário utilizado para avaliação do resultado funcional dos pacientes portadores de aganglionose total do colo submetidos a abaixamento ileal, atendidos nos Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 2005.

Questionário	Pontos = 2	Pontos = 1	Pontos = 0
Distensão abdominal recorrente	Nunca	Moderada	Severa
Frequência de defecação	1-2/dia	3-5/dia	>5/dia
Consistência das fezes	Normal	Amolecida	Líquida
<i>Soiling</i>	Nunca	Ocasionalmente	Permanentemente
Período de urgência [†]	Normal	Curto	Ausente
Uso de fraldas [†]	Nunca	Ocasionalmente	Permanentemente
Uso prolongado de medicação [†]	Nunca	Antibióticos	Antidiarréicos
Dieta	Normal	Restrita	NPT*
Escala de pontos	11-16	6-10	0-5
Resultado funcional objetivo	Bom	Regular	Pobre

* Nutrição parenteral total.

[†] Se idade maior que três anos.

Fonte: Wildhaber BE, Teitelbaum DH, Coran AG. Total colonic Hirschsprung's disease: a 28-year experience. J Pediatr Surg 2005;40(1):203-6; discussion 206-7

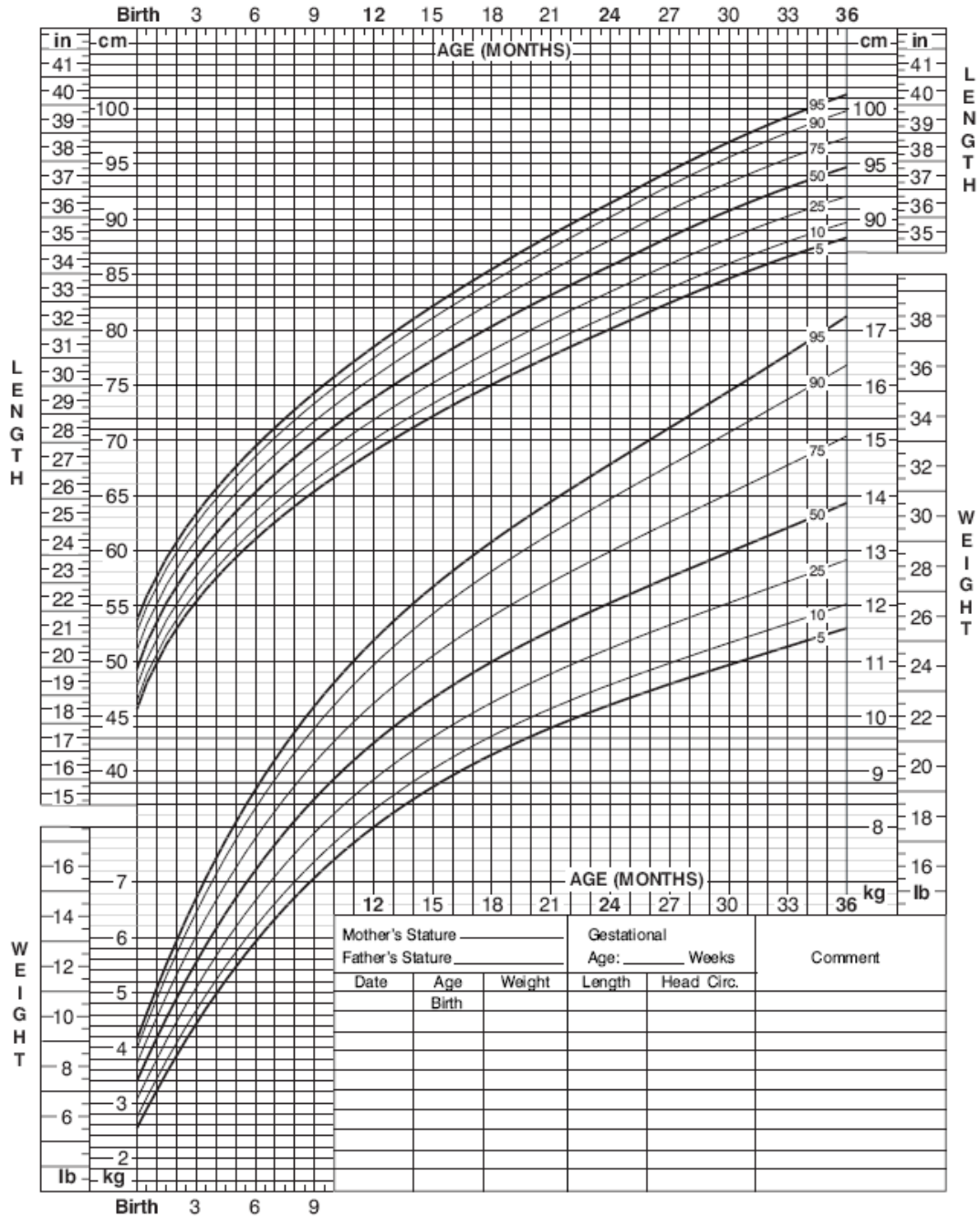
Anexo 3 - Curvas de crescimento do *National Center for Health Statistics* (NCHS)

Birth to 36 months: Girls

NAME _____

Length-for-age and Weight-for-age percentiles

RECORD # _____



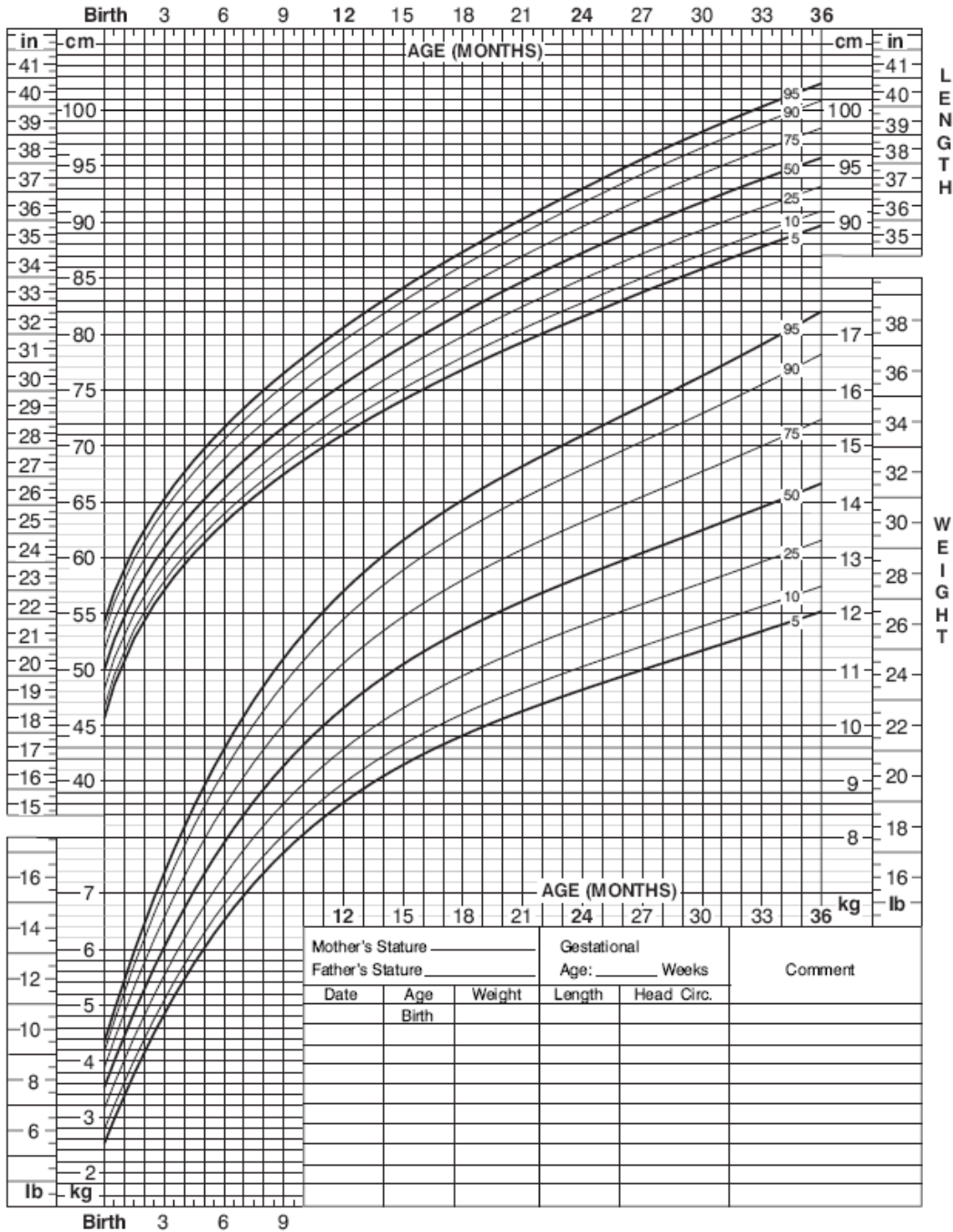
Published May 30, 2000 (modified 4/20/01).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
 the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



Birth to 36 months: Boys
Length-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME _____

RECORD # _____

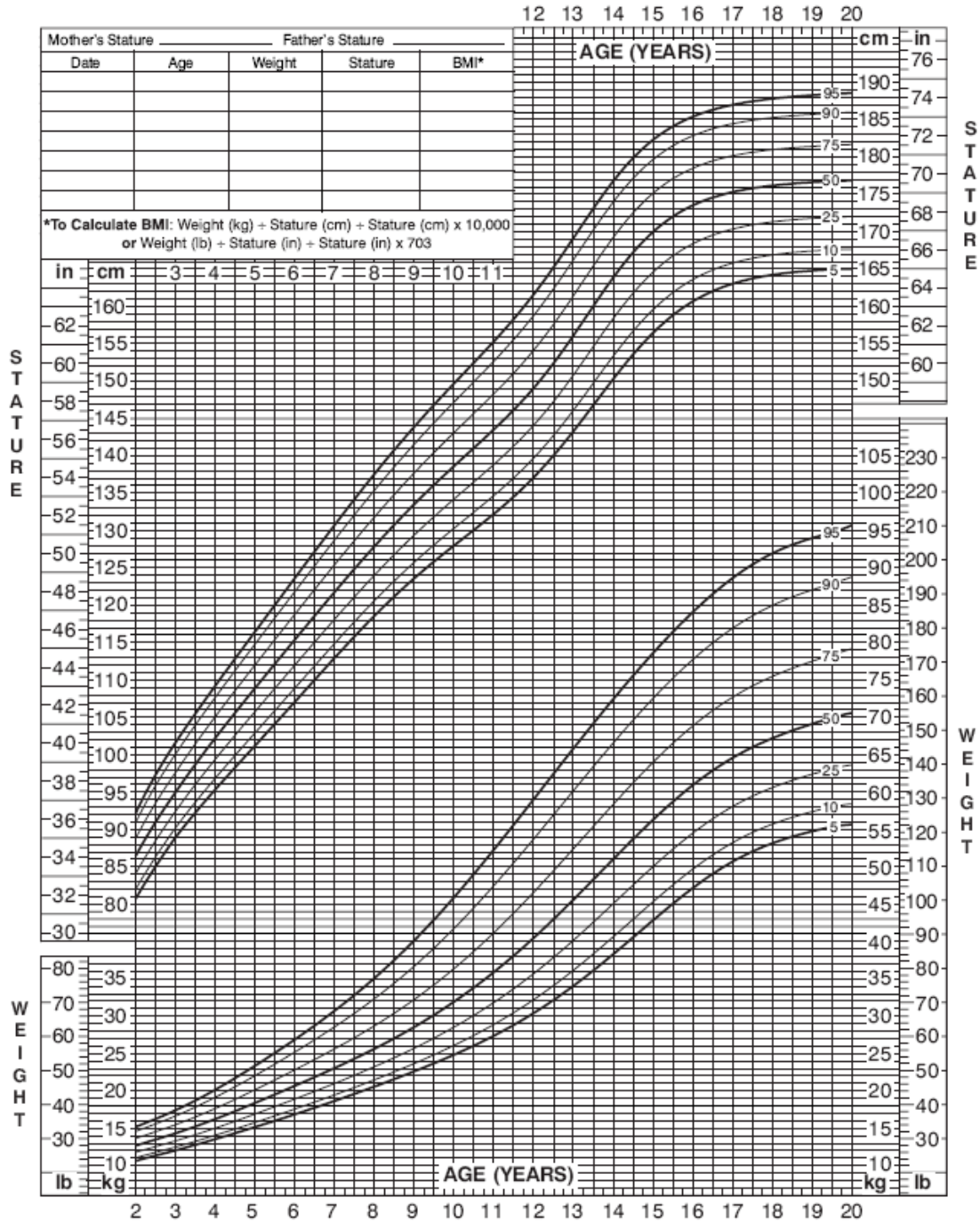


Published May 30, 2000 (modified 4/20/01).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



2 to 20 years: Boys
Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME _____
 RECORD # _____



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
 the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>

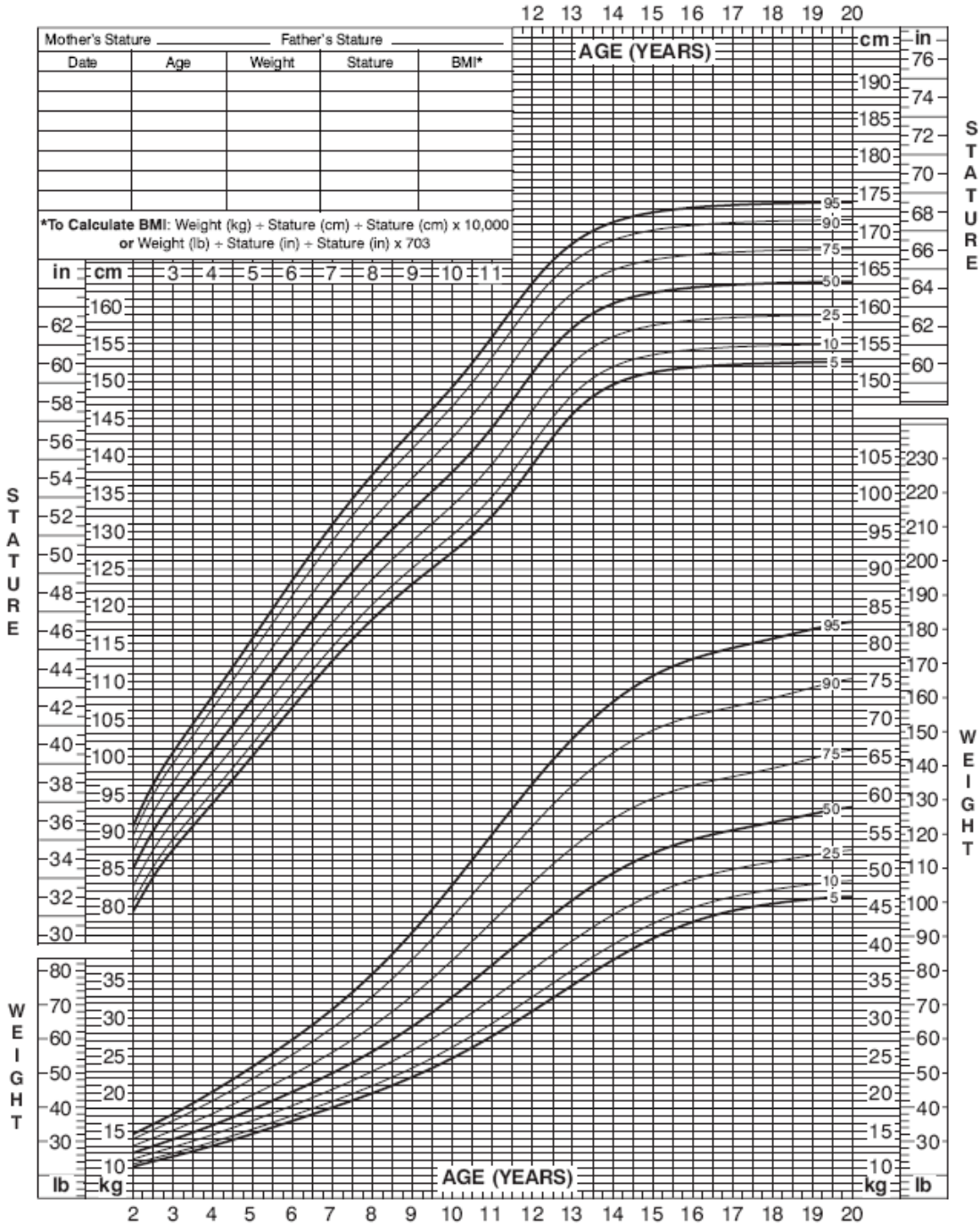


SAFER • HEALTHIER • PEOPLE™

2 to 20 years: Girls
Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME _____

RECORD # _____



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
 the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



SAFER · HEALTHIER · PEOPLE™

APÊNDICE

Apêndice 1 – Ficha de coleta de dados.

FICHA DE COLETA DE DADOS

NOME: _____

REGISTRO: _____

NASCIMENTO: ____/____/____ SEXO: ()M ()F TELEFONE: (____) _____

PROCEDÊNCIA: _____

IDADE DIAGNÓSTICO: _____ IDADE OPERAÇÃO: _____

CLÍNICA _____

DOENÇAS ASSOCIADAS: _____

EXAMES COMPLEMENTARES

() RX SIMPLES: _____

() ENEMA OPACO _____

() BIÓPSIA _____

TRATAMENTO CIRÚRGICO:

() ILEOSTOMIA _____

ABAIXAMENTO

TÉCNICA: _____

COMPLICAÇÕES PÓS- OPERATÓRIAS

SEGUIMENTO:

DESENVOLVIMENTO PONDERAL: _____

RITMO INTESTINAL: _____

CONTINÊNCIA _____

CONVÍVIO SOCIAL _____

ÓBITO: _____

Causa: _____
