

**DANIEL VOLPATO**

**ABAIXAMENTO TRANSANAL ENDORRETAL DO COLO  
NA AGANGLIONOSE CÓLICA CONGÊNITA**

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

**Florianópolis**

**Universidade Federal de Santa Catarina**

**2003**

**DANIEL VOLPATO**

**ABAIXAMENTO TRANSANAL ENDORRETAL DO COLO  
NA AGANGLIONOSE CÓLICA CONGÊNITA**

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

**Presidente do Colegiado: Prof. Dr. Edson Cardoso**

**Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza**

**Co-orientador: Prof. Dr. Edevard José de Araújo**

**Florianópolis**

**Universidade Federal de Santa Catarina**

**2003**

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço aos meus pais, Alcides Volpato e Maria Lizonete Volpato, a educação, o amor, o apoio e o livre-arbítrio a mim dados, fundamentando minha formação como pessoa e a minha escolha como profissional.

Ao meu orientador, Dr. José Antonio de Souza, a disponibilidade, o conhecimento, a orientação, o respeito por colegas e pacientes, e os valores pessoais demonstrados e passados sempre de forma paciente e acessível, que me foram úteis tanto na realização deste trabalho, quanto como espelho na minha formação médica.

À Adriana Striebel, amor da minha vida, namorada e amiga de todas as horas, o amor, o respeito e o suporte incondicional que a mim sempre dedicou durante todo o período no qual estivemos juntos, e certamente no qual ainda estaremos.

Aos meus tios, Nilson Joarez Cascaes e Maria Antônia Cascaes, por serem meu refúgio quando, em várias ocasiões, precisei de ajuda.

Aos meus irmãos André Volpato e Paula Volpato a força que sempre me deram durante toda essa caminhada.

Aos meus colegas de faculdade, principalmente Ari Adamy Júnior, Hugo Antonio Rojas Perdomo, Jackson Mengarda, Eduardo Cechinel Goulart, Leandro Jorge Machado, Fabrício de Oliveira Ferreira, Fabrício Geiser e Rodrigo Baretta que sempre foram companheiros fiéis tanto nos momentos de estudo e trabalho como também nos de diversão e festa.

Aos meus velhos amigos da Zellas, que não me deixam esquecer que a vida também se passa além do hospital.

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

Agradeço a todos que direta ou indiretamente me auxiliaram na elaboração deste trabalho e o que ele representa.

A Deus a oportunidade de vivenciar tais pessoas e experiências.

## SUMÁRIO

|                      |    |
|----------------------|----|
| RESUMO.....          | iv |
| SUMMARY.....         | v  |
| 1. INTRODUÇÃO.....   | 1  |
| 2. OBJETIVO.....     | 4  |
| 3. MÉTODO.....       | 5  |
| 4. RESULTADOS.....   | 11 |
| 5. DISCUSSÃO.....    | 15 |
| 6. CONCLUSÃO.....    | 21 |
| 7. REFERÊNCIAS.....  | 22 |
| NORMAS ADOTADAS..... | 27 |
| APÊNDICE.....        | 28 |

## RESUMO

A aganglionose cólica congênita é resultante de um distúrbio migratório do sistema nervoso entérico, caracterizado pela ausência de células ganglionares ao longo de uma porção variável do intestino distal. O tratamento é cirúrgico e, em todas as técnicas descritas, consiste na retirada do segmento denervado, com reconstrução do trânsito intestinal. O abaixamento cólico transanal endorretal tem via de abordagem exclusivamente endoanal, sem laparotomia, o que por si já traz benefícios ao paciente.

Este trabalho teve como objetivo estudar os pacientes portadores de aganglionose cólica congênita operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, entre janeiro de 1999 e dezembro de 2002, pela técnica de abaixamento cólico transanal endorretal.

Dos pacientes analisados, 70,59% eram meninos e 29,41% eram meninas; 52,95% eram procedentes da grande Florianópolis e 47,05% do interior do estado. Quanto à faixa etária, 52,95% foram diagnosticados enquanto neonatos, e 64,70% operados enquanto lactentes. Sobre o método diagnóstico, 88,25% tiveram o enema opaco como decisivo, e 11,75% precisaram de biópsia retal após o enema. Todos foram submetidos a preparo prévio por enema salino e nenhum precisou de colostomia descompressiva. Enterocolite pré-operatória ocorreu em 58,80% e não houve pós-operatória. O tempo de operação teve mediana de 150 minutos, o de internação 11 dias e o de internação pós-operatória 3 dias. Dos 17 pacientes, 15 (88,20%) evoluíram com bom resultado pós-operatório, 1 (5,90%) teve constipação funcional e 1 (5,90%) apresentou recidiva da aganglionose, sendo reoperado. Esses resultados sugerem o abaixamento cólico transanal endorretal como uma boa opção terapêutica para a aganglionose cólica congênita.

## SUMMARY

Congenital colonic aganglionosis results from a disturb in migration of the enteric nervous system, in which there is complete absence of ganglionic cells on a variable portion of distal intestine.

Treatment is mainly surgical and, on all described techniques consists on the resection of the denerved segment, and reimplantation of intestinal transit.

Transanal endorectal pull-through has endoanal access only, no laparotomy, being per se benefic to the patient.

The aim of this study is to analyze patients operated by transanal endorectal pull-through in the Joana de Gusmão Children's Hospital form January 1999 to December 2002.

From the analysis, 70,59% were male and 29,41% female. 52,95% came from Florianópolis and 47,09% from the interior of the state. Newborns were 52,95%, and 64,07% were infants. Concerning to diagnosis, 88,25% had barium enema as decisive, and 11,75% needed rectal biopsy after the enema examination. All patients were submitted to previous saline enemas and none needed decompressive colostomy. Preoperative enterocolitis occurred in 58,08% and postoperative was not related. The length of surgical proceeding had a median length of 150 minutes, hospitalar permanence of 11 days, and postoperative stay of 3 days. From 17 patients, 15 (88,20%) had good postoperative results, 1 (5,90%) had functional constipation and 1 (5,90%) had a recidive, being reoperated after all. These results suggest transanal endorectal pull-through as a good therapeutic option to congenital colonic aganglionosis.

# 1. INTRODUÇÃO

A aganglionose cólica congênita é definida como um distúrbio migratório do sistema nervoso entérico caracterizado pela ausência de células ganglionares nos plexos mientérico (Auerbach) e submucosos, profundo (Meissner) e superficial (Henle) ao longo de uma porção variável do intestino distal<sup>1,2</sup>.

Esta condição foi originalmente descrita por Harald Hirschsprung<sup>3</sup> à Sociedade de Pediatria de Berlim, em 1886, como sendo uma dilatação congênita do colo, que foi inicialmente considerada a porção doente, ficando a partir de então a enfermidade conhecida como doença de Hirschsprung. Posteriormente, a identificação de um segmento intestinal com ausência de células ganglionares foi feita por Tittel<sup>4</sup> e Dalla Vale<sup>5</sup> e a observação de que a dilatação do colo era uma alteração secundária a um distúrbio da motilidade de segmentos distais foi feita, por critérios clínicos e radiológicos, vinte anos mais tarde por Ehrenpreis<sup>6</sup>. Desde então têm sido propostos vários métodos cirúrgicos para o tratamento da doença.

A incidência dessa condição, segundo Maksoud<sup>2</sup>, é de 1:5000 nascimentos, sem predileção racial, com predominância para o sexo masculino de 4:1 na forma clássica. Segundo alguns autores<sup>7, 8, 9</sup>, a doença tem caráter genético e o gene de maior relação está localizado no braço longo do cromossomo 10. Também tem sido descrito na literatura elevado número de anomalias congênitas associadas à aganglionose cólica<sup>10, 11, 12, 13</sup>, distribuídas entre anomalias cardíacas, cerebrais e craniofaciais, além da síndrome de Down em torno de 3%.

A hipótese etiopatogênica aceita atualmente é baseada no defeito de migração crânio-caudal dos neuroblastos originários da crista neural que, sob circunstâncias normais, alcançam o colo transversal na sétima semana e o reto na décima segunda semana de gestação. Após a migração caudal dos neuroblastos, ocorre a distribuição e a migração dos mesmos para camadas mais superficiais e mais profundas da parede intestinal, seguidas de maturação dos neuroblastos para células ganglionares<sup>14, 15</sup>. Na aganglionose cólica há ausência dessas células ganglionares em extensão variável, o que, por proposição de Boland<sup>16</sup>, constitui-se numa neurocristopatia<sup>17</sup>. Como consequência, a zona aganglionar é aperistáltica e espástica, constituindo um obstáculo ao livre trânsito intestinal. Os segmentos proximais ganglionares dilatam, há progressiva hipertrofia muscular e a parede torna-se espessada<sup>18</sup>.

Em neonatos, segundo Miller<sup>19</sup>, 70 a 80% dos pacientes com aganglionose cólica tornam-se

sintomáticos já na primeira semana de vida. Noventa e nove por cento dos recém-nascidos normais eliminam mecônio nas primeiras 48 horas de vida, enquanto 90% das crianças com aganglionose cólica não o fazem. A distensão abdominal associada a vômitos surge geralmente do segundo ao sétimo dia de vida, a princípio vômitos discretos mas tornam-se graves, com raias de bile, se o abdome não for descomprimido<sup>20</sup>. Os sinais e sintomas obstrutivos podem melhorar quando a alimentação oral é interrompida, mas reaparecem quando ela é reiniciada. A tríade de retardo de desenvolvimento, distensão abdominal e vômitos intermitentes sugere fortemente aganglionose<sup>21</sup>. A enterocolite, complicação mais temida na aganglionose cólica, geralmente expressada por diarréia explosiva, febre, prostração, sepse e, por fim, colapso circulatório, ocorre em 20% dos neonatos, com mortalidade de 50%<sup>2, 19, 21</sup>.

Lactentes e pré-escolares com constipação crônica em geral iniciam o quadro com aumento do abdome e peristalse visível, crises de obstrução intestinal secundárias à impactação fecal, fezes filamentosas, retardo do desenvolvimento e anemia<sup>19</sup>. O exame retal costuma mostrar canal anal vazio e pode-se sentir o reto estriado e tenso ao toque digital.

O diagnóstico baseia-se em:

1 - Radiografia simples de abdome, no qual se pode observar grande distensão abdominal, principalmente de colo<sup>21</sup>.

2 - Enema opaco baritado sem preparo<sup>2, 19</sup>, que pode mostrar a zona de transição entre o colo agangliônico e normal, que, na grande maioria das vezes, limita-se ao reto e/ou ao sigmóide terminal (90%)<sup>22, 23</sup>. Inversão da razão sigmoidea<sup>24</sup>, isto é, o reto e/ou sigmóide do doente tem diâmetro menor que o restante do colo.

3 - Manometria anorretal, com ausência de relaxamento do esfíncter interno ao aumento de pressão retal<sup>25, 26, 27</sup>.

4 - Estudo histológico de material obtido por biópsia retal<sup>28</sup>, onde se pode observar a ausência de células ganglionares e bioquímico, onde há aumento de atividade da acetilcolinesterase<sup>29, 30</sup>.

O tratamento inicial se dá pela limpeza mecânica do colo, que tem por finalidade a descompressão temporária. O definitivo é cirúrgico, com colostomia prévia ou não<sup>31, 32</sup>.

A primeira operação proposta foi descrita por Swenson<sup>33</sup> em 1948. Consiste na dissecação e liberação do colo e reto subjacente até o períneo, mobilização do colo ganglionar a ser abaixado e anastomose término-terminal. Essa técnica tinha o inconveniente de apresentar grande incidência de enterocolite pós-operatória, motivo pelo qual o próprio Swenson modificou a sutura colorretal a fim de diminuir a complicação. Assim, a chamada cirurgia de

Swenson persistiu por anos como referência em abaixamento de colo.

Em 1960, Duhamel<sup>34</sup> publicou uma modificação da operação original de Swenson<sup>33</sup>. Ele ressecava o colo distal doente, como na operação original, e fazia uma anastomose término-lateral entre o colo proximal normal e o reto comprometido. Uma modificação de Duhamel foi publicada por Martin e Alteimeir<sup>35</sup>, em 1962, visando usar as propriedades sensitivas preservadas do reto agangliônico, acrescentando-lhe a atividade motora ausente pela justaposição do colo normal, numa anastomose látero-lateral, confeccionando um tubo cuja metade anterior é formada pelo reto e a metade posterior pelo colo.

Em 1963, State<sup>36</sup> propôs a ressecção anterior ampliada do colo dilatado até o colo transversal associada à anastomose colorretal baixa. Essa técnica contrariou o princípio básico do tratamento cirúrgico da aganglionose e as recidivas eram freqüentes, sendo abandonada<sup>2</sup>.

Em 1964, Soave<sup>37</sup> descreveu a operação que leva seu nome, realizando mudanças 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. Pela via abdominal, a parede muscular do reto é seccionada em toda a sua circunferência, mantendo íntegra a mucosa, a qual é descolada da parede retal até a linha pectínea. O colo liberado é abaixado por via endorretal. Na descrição original a anastomose é realizada num segundo tempo cirúrgico, após 15 dias. A modificação de Boley<sup>38</sup> refere-se à anastomose primária do colo abaixado ao canal anal.

A abordagem laparoscópica trouxe grande incremento ao abaixamento de colo na última década<sup>39, 40, 41</sup>. Georgeson *et al.*<sup>42</sup>, em 1995, descreveram suas primeiras experiências no tratamento da aganglionose cólica, usando técnica de abaixamento do colo transanal complementado com acesso laparoscópico, via pela qual foi feita a mobilização reto-cólica, para o posterior acesso anal. Os autores referiram melhores resultados quando comparados às técnicas tradicionais, com economia de tempo e redução das complicações.

Em 1998, De la Torre-Mondragón e Ortega-Salgado<sup>43</sup> descreveram a técnica de abaixamento transanal endorretal do colo, que consiste na dissecação, liberação, abaixamento e anastomose do colo normal à mucosa retal terminal totalmente por via endorretal. Segundo publicações recentes<sup>44, 45, 46</sup>, esse método traz inúmeros benefícios ao doente. Além de se evitar laparotomia, o tempo de internação, sangramento, estresse cirúrgico, morbidade e complicações parecem ser menores se comparado às técnicas descritas anteriormente.

Com a finalidade de analisar as crianças operadas por abaixamento transanal endorretal portadoras de aganglionose cólica congênita esse trabalho foi idealizado.

## **2. OBJETIVO**

Analisar os prontuários dos pacientes portadores de aganglionose cólica congênita submetidos ao abaixamento transanal endorretal do colo, no Hospital Infantil Joana de Gusmão, entre janeiro de 1999 e dezembro de 2002.

### 3. MÉTODO

Este é um estudo clínico, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva dos dados.

Foram analisados os prontuários de 17 pacientes com diagnóstico prévio de aganglionose cólica congênita submetidos ao abaixamento cólico transanal endorretal, no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), em Florianópolis, estado de Santa Catarina, durante o período de 1º de Janeiro de 1999 a 31 de dezembro de 2002. Os dados foram coletados em prontuários fornecidos pelo Serviço de Arquivos Médicos e Estatísticos (SAME) do HIJG.

Utilizando-se uma ficha previamente elaborada (Apêndice), foram coletados dados sobre: sexo, procedência, idade no diagnóstico, método diagnóstico, tempo de internação total, idade na operação, tempo de duração da operação, tempo de internação pós-operatório, presença de anorretomiectomia prévia, preparo pré-operatório, presença de enterocolite pré-operatória e/ou pós-operatória, complicações, resultados funcionais e óbitos.

Quanto à procedência, os pacientes foram distribuídos de acordo com os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)<sup>47</sup> em procedentes das 6 mesorregiões de Santa Catarina (Figura 1).

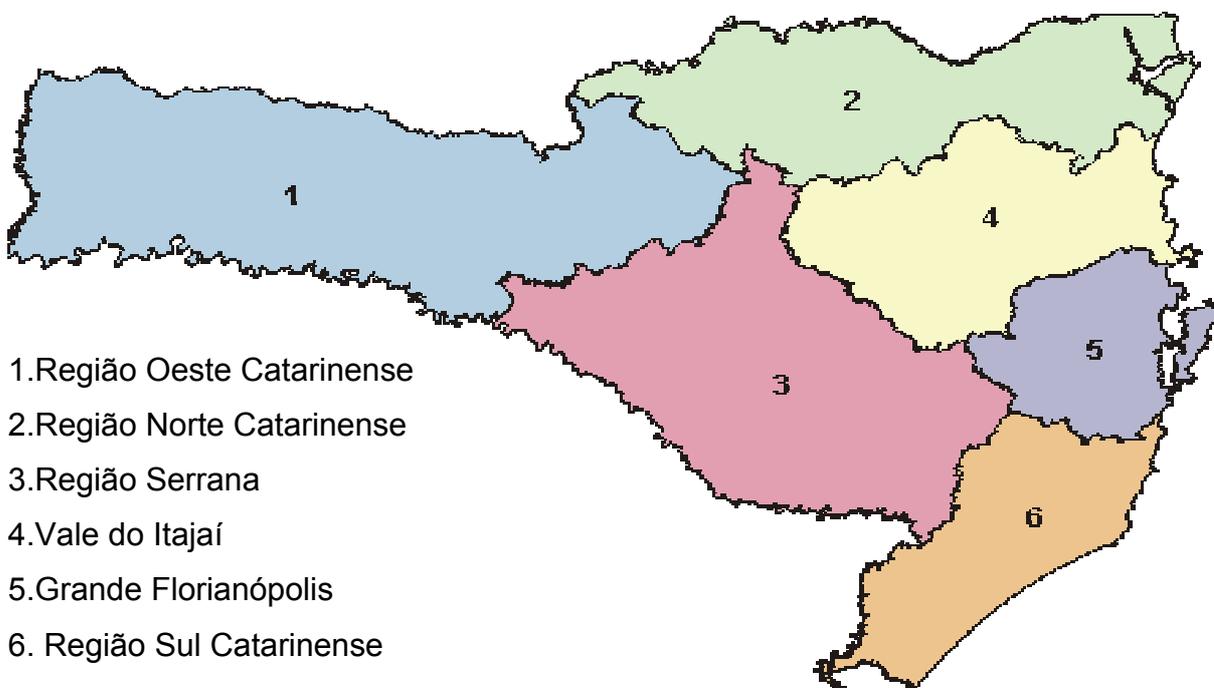


Figura 1 – Divisão do estado de Santa Catarina em mesorregiões. (IBGE-1997).

Quanto ao método diagnóstico, os pacientes foram distribuídos de acordo com aqueles aos quais foram submetidos: radiografia simples de abdome, enema opaco e biópsia retal.

Quanto à faixa etária, os pacientes foram distribuídos de acordo com a classificação utilizada pelo Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de São Paulo (USP), proposta por Marcondes<sup>48</sup> (Quadro1).

Quadro 1 – Classificação da Faixa etária, segundo Marcondes<sup>48</sup>.

|             |             |                            |
|-------------|-------------|----------------------------|
| Neonatal    |             | 0 a 28 dias                |
| Infância    | Lactente    | 29 dias a 2 anos exclusive |
|             | Pré-escolar | 2 anos a 7 anos exclusive  |
|             | Escolar     | 7 anos a 10 anos exclusive |
| Adolescente | Pré-puberal | 10 anos a 12-14 anos       |
|             | Puberal     | 12-14 anos a 14-16 anos    |
|             | Pós-puberal | 14-16 anos a 18-20 anos    |

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

O tempo de internação total foi considerado desde a internação do paciente até o dia da alta hospitalar, após o abaixamento transanal endorretal.

Quanto ao tempo de operação, os pacientes foram distribuídos em seis grupos de acordo com a duração da operação, em minutos, desde o início da anti-sepsia até o curativo final.

O tempo de internação pós-operatório foi considerado como desde o dia da operação até a alta hospitalar.

Quanto aos resultados funcionais, os pacientes foram distribuídos em quatro grupos, segundo De la Torre-Mondragón e Ortega-Salgado<sup>45</sup>. Bom resultado foi definido quando o paciente evacuava, após o tratamento cirúrgico, espontaneamente, fezes de consistência normal pelo menos uma vez a cada três dias e não mais que três vezes por dia sem enemas, laxantes ou mudanças importantes na sua dieta. Constipação significa menos de

uma vez a cada três dias e incontinência mais que três vezes ao dia. Mau resultado foi convencionado como insucesso do tratamento cirúrgico, com persistência do quadro clínico.

A técnica transanal endorretal originalmente descrita por De la Torre-Mondragón<sup>43</sup> com modificações, usada nessa casuística consiste em cinco etapas:

1. Preparo pré-operatório: ao ser diagnosticada a doença, é definida a zona de transição, o colo é descomprimido com enemas salinos diários e o paciente é alimentado por via oral. Antes da operação os pacientes entram em jejum e uma lavagem intestinal total é feita (Figura 2).



Figura 2 – Lavagem intestinal pré-operatória e posicionamento do paciente.

2. Mucosectomia retal: na operação o paciente é colocado em decúbito dorsal com a pelve elevada. Como primeiro passo para a mucosectomia transanal do reto, o canal anal é exposto e uma incisão circunferencial é feita 1 centímetro acima da linha pectínea na mucosa retal como descrito por Boley (Figura 3). Usando-se dissecação romba, um plano submucoso é aberto e a mucosa é reparada com fio cirúrgico para facilitar a sua separação da camada muscular. Este plano submucoso é prolongado por aproximadamente 6 centímetros (Figura 4).

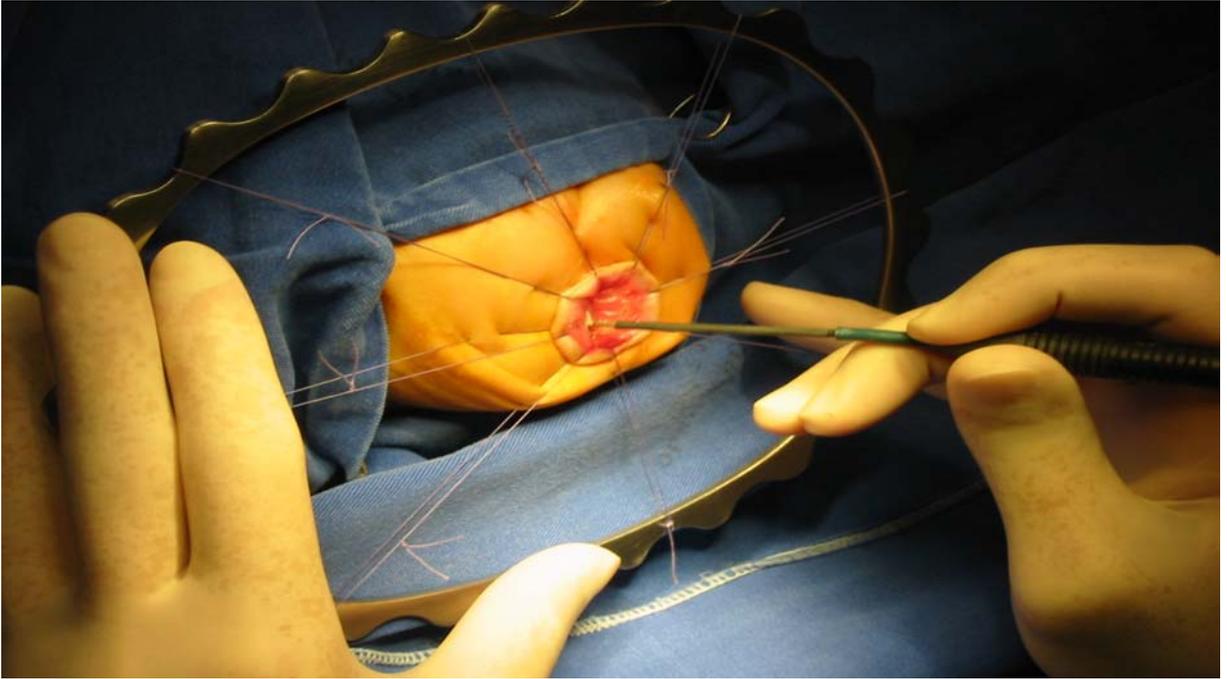


Figura 3 – Incisão circunferencial a 1 cm da linha pectínea após exposição do canal anal.

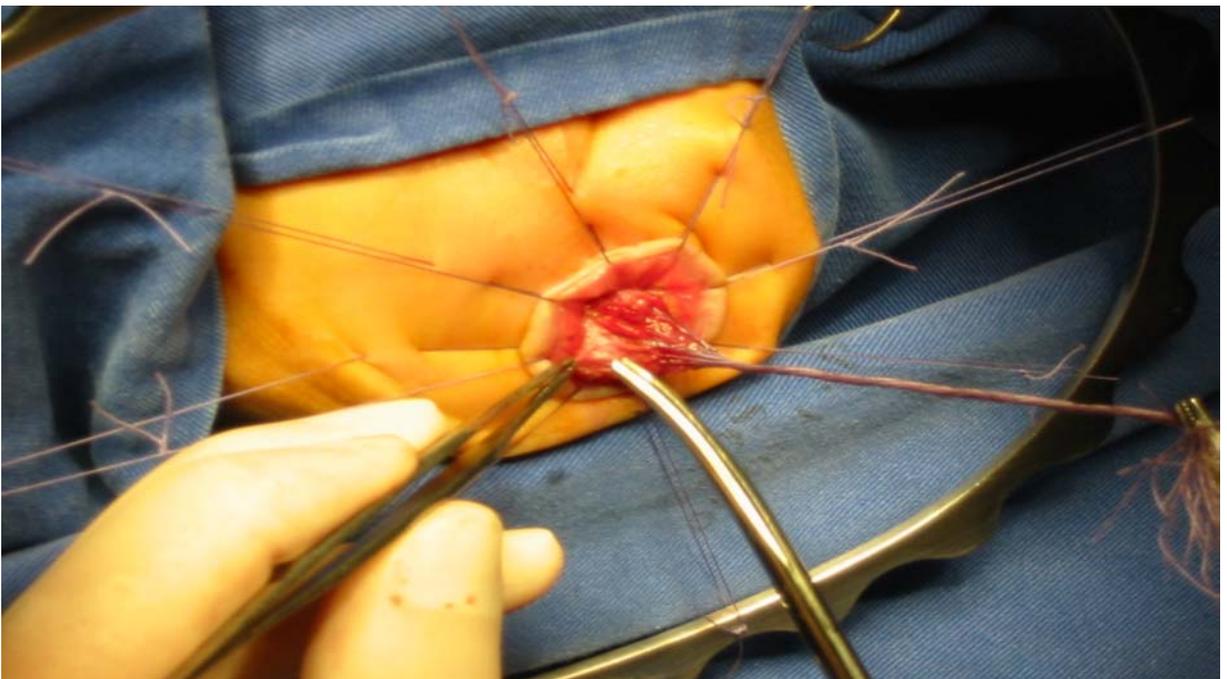


Figura 4 – Abertura e dissecação do plano submucoso após reparo da mucosa com fios cirúrgicos.

3. Cone muscular: o próximo passo é preparar o cone muscular através do qual o colo normal pode ser abaixado. No mesmo lugar onde a mucosectomia foi encerrada, uma incisão muscular total é feita e alcança-se o tecido perirretal (Figura 5). Esse tecido é dissecado e as fibras de músculo liso do reto são divididas de maneira circular para expor e liberar o cone muscular. Com esse procedimento o cone muscular pode ser liberado e retorna para sua posição original. Faz-se, então, miotomia posterior do cone.

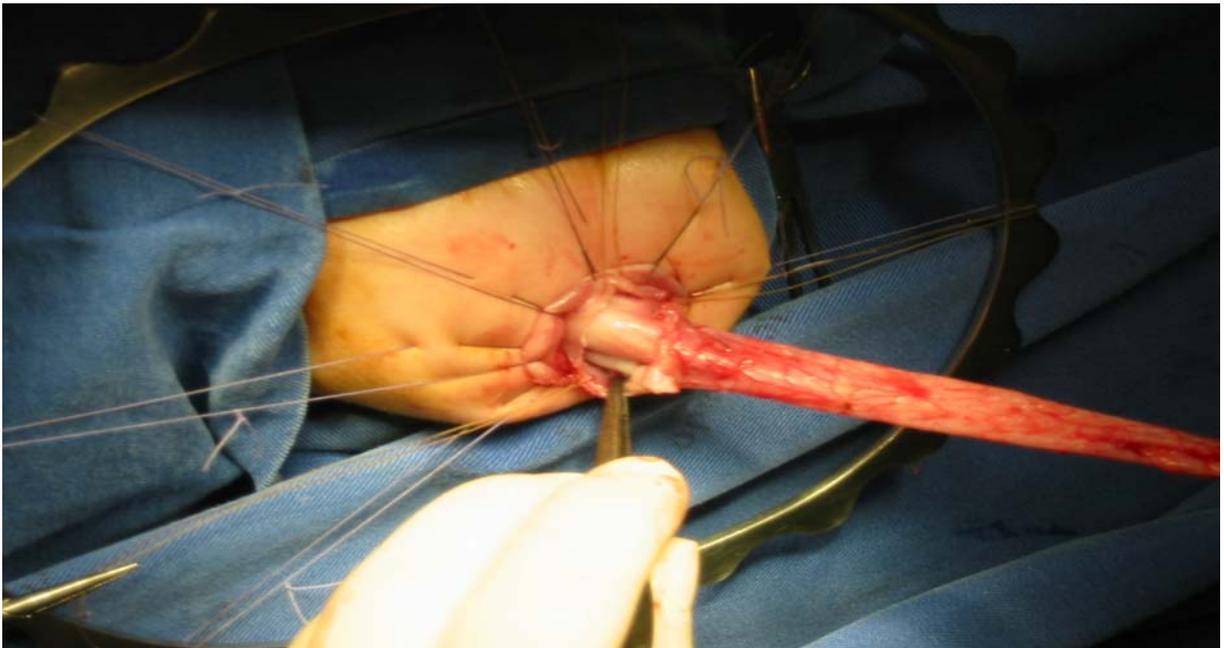


Figura 5 – Incisão circunferencial total no cone muscular.

4. Mobilização do colo: assim que o cone muscular for preparado e liberado, o reto é ressecado e os tecidos perirretais são expostos; os vasos mesentéricos são dissecados e ligados. Desse modo, o colo é liberado e pode ser abaixado. (Figura 6).

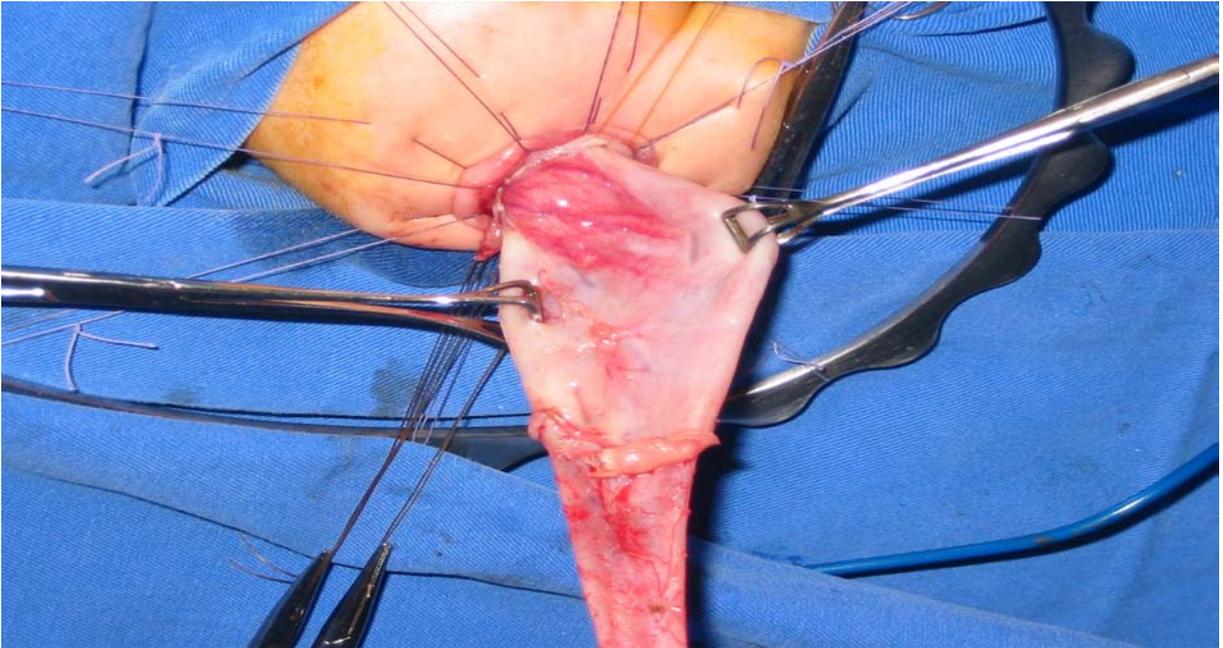


Figura 6 – Exatão, liberao e abaixamento do colo.

5. Colectomia e anastomose: quando o colo normal é alcanado e liberado, a colectomia do segmento agangliônico é feita e a anastomose da mucosa retal é procedida com fio absorvível (Figura 7).

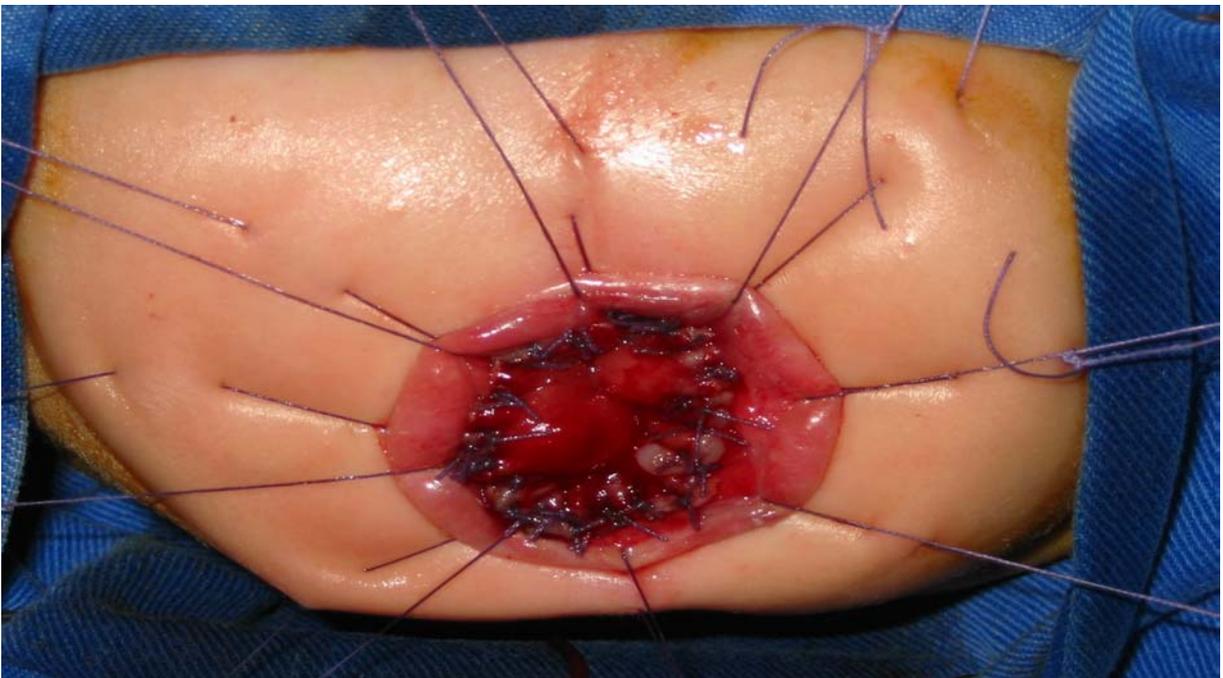


Figura 7 – Anastomose da mucosa retal com o colo normal abaixado.

Os dados coletados foram processados utilizando-se o programa Epidata 2.1b.

## 4. RESULTADOS

Tabela 1 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica congênita operados por abaixamento transanal endorretal no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1999 a 31 de dezembro de 2002, segundo a procedência, em número (N) e percentual (%).

| Procedência          | N  | %      |
|----------------------|----|--------|
| Grande Florianópolis | 9  | 52,95  |
| Vale do Itajaí       | 5  | 29,40  |
| Sul catarinense      | 3  | 17,65  |
| Norte catarinense    | 0  | 00,00  |
| Oeste catarinense    | 0  | 00,00  |
| Serrana              | 0  | 00,00  |
| Total                | 17 | 100,00 |

Fonte: SAME-HIJG, 1999-2002.

Tabela 2 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica congênita operados por abaixamento transanal endorretal no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1999 a 31 de dezembro de 2002, segundo o sexo, em número (N) e percentual (%).

| Sexo      | N  | %      |
|-----------|----|--------|
| Masculino | 12 | 70,59  |
| Feminino  | 5  | 29,41  |
| Total     | 17 | 100,00 |

Fonte: SAME-HIJG, 1999-2002.

Tabela 3 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica congênita operados por abaixamento transanal endorretal no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1999 a 31 de dezembro de 2002, segundo o método diagnóstico usado, em número (N) e percentual (%).

| Método diagnóstico            | N  | %      |
|-------------------------------|----|--------|
| Radiografia simples de abdome | 17 | 100,00 |
| Enema opaco                   | 17 | 100,00 |
| Biópsia retal                 | 2  | 11,75  |

Fonte: SAME-HIJG, 1999-2002

Foram submetidos à biópsia retal os pacientes cujo enema opaco foi inconclusivo.

Todos os diagnósticos foram confirmados pelo exame histológico das peças cirúrgicas.

Tabela 4 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica congênita operados por abaixamento transanal endorretal no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1999 a 31 de dezembro de 2002, segundo a faixa etária no diagnóstico e na operação, em número (N) e percentual (%).

| Faixa etária | Diagnóstico |        | Operação |        |
|--------------|-------------|--------|----------|--------|
|              | N           | %      | N        | %      |
| Neonatal     | 9           | 52,95  | 3        | 17,65  |
| Lactente     | 7           | 41,15  | 11       | 64,70  |
| Pré-escolar  | 1           | 05,90  | 3        | 17,65  |
| Escolar      | 0           | 00,00  | 0        | 00,00  |
| Total        | 17          | 100,00 | 17       | 100,00 |

Fonte: SAME-HIJG, 1999-2002.

A idade dos pacientes no diagnóstico variou entre 4 dias e 5 anos, com média de 6 meses e 13 dias e mediana de 25 dias.

A idade dos pacientes na operação variou de 13 dias a 5 anos e 2 meses, com média de 12 meses e 20 dias e mediana de 3 meses e 2 dias.

Os 17 pacientes foram submetidos a preparo cólico prévio com enemas salinos diários desde o início do tratamento até a operação.

Nenhum paciente foi submetido a colostomia prévia.

Tabela 5 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica congênita operados por abaixamento transanal endorretal no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1999 a 31 de dezembro de 2002, segundo a ocorrência de enterocolite, em número (N) e percentual (%).

| Enterocolite | Pré-operatória |       |     |       | Pós-operatória |       |     |        |
|--------------|----------------|-------|-----|-------|----------------|-------|-----|--------|
|              | Sim            |       | Não |       | Sim            |       | Não |        |
|              | N              | %     | N   | %     | N              | %     | N   | %      |
| Neonatal     | 5              | 29,40 | 4   | 23,55 | 0              | 00,00 | 3   | 17,65  |
| Lactente     | 5              | 29,40 | 2   | 11,75 | 0              | 00,00 | 11  | 64,70  |
| Pré-escolar  | 0              | 00,00 | 1   | 05,90 | 0              | 00,00 | 3   | 17,65  |
| Escolar      | 0              | 00,00 | 0   | 00,00 | 0              | 00,00 | 0   | 00,00  |
| Total        | 10             | 58,80 | 7   | 41,20 | 0              | 00,00 | 17  | 100,00 |

Fonte: SAME-HIJG, 1999-2002.

Tabela 6 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica congênita operados por abaixamento transanal endorretal no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1999 a 31 de dezembro de 2002, segundo o tempo de operação em minutos, em número (N) e percentual (%).

| Tempo       | N  | %      |
|-------------|----|--------|
| 0 a 60      | 0  | 00,00  |
| 61 a 120    | 5  | 29,40  |
| 121 a 180   | 8  | 47,05  |
| 181 a 240   | 3  | 17,65  |
| 241 ou mais | 1  | 05,90  |
| Total       | 17 | 100,00 |

Fonte: SAME-HIJG, 1999-2002

Dois pacientes, únicos nos quais havia sido realizada anorretomiectomia prévia, foram submetidos à biópsia retal por congelação durante o abaixamento transanal endorretal, com tempo de operação de 195 e 340 minutos.

O tempo de operação dos pacientes variou entre 105 e 340 minutos; com média de 167,65 minutos e mediana de 150 minutos.

O tempo de internação total dos pacientes variou entre 5 e 22 dias, com média de 11,59 dias e mediana de 11 dias.

O tempo de internação pós-operatório variou de 2 a 9 dias, com média de 4,18 dias e mediana de 3 dias.

Tabela 7 – Distribuição dos pacientes portadores de aganglionose cólica congênita operados por abaixamento transanal endorretal no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1999 a 31 de dezembro de 2002, segundo o resultado funcional, em número (N) e percentual (%).

| Resultado funcional | N  | %      |
|---------------------|----|--------|
| Bom                 | 15 | 88,20  |
| Constipação         | 1  | 05,90  |
| Incontinência       | 0  | 00,00  |
| Mau                 | 1  | 05,90  |
| Total               | 17 | 100,00 |

Fonte: SAME-HIJG, 1999-2002.

O paciente com mau resultado apresentava células ganglionares no colo abaixado. Em biópsia retal realizada no pós-operatório, encontrou-se aganglionose adquirida.

Não houve óbitos.

## 5. DISCUSSÃO

A aganglionose cólica congênita, doença que se caracteriza pela ausência de células ganglionares nos plexos mientérico e submucosos ao longo de extensão variável no colo distal<sup>1, 2</sup>, tem várias técnicas operatórias propostas desde Swenson<sup>33</sup> em 1948. Estas têm como objetivo resolver a obstipação pertinente à fisiopatologia da doença, com o mínimo de complicações possíveis. A técnica transanal endorretal descrita por De la Torre-Mondragón<sup>43</sup> em 1998, parece ser uma alternativa promissora pelos resultados descritos até o presente momento<sup>43, 44, 45, 46</sup>.

Quanto à procedência, 9 (52,95%) pacientes eram da grande Florianópolis e os outros 8 (47,05%) das outras mesorregiões do estado (Tabela 1). Isto pode sugerir que a doença não requer tratamento em centro de referência estadual, e que alguns centros regionais têm competência para tratá-la.

A literatura consultada mostrou uma predominância do sexo masculino de 3 a 5 pacientes para cada 1 do feminino acometido<sup>2, 19, 21, 22, 23</sup>. Esta casuística encontrou uma relação de 2,4 pacientes masculinos para cada feminino (Tabela 2), pouco menor que a descrita pela literatura. Esse fato poderia ser explicado pelo reduzido número de casos estudados.

Tem sido referido que 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<sup>2, 6, 19, 21, 22, 23</sup>. 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 diagnóstico quando revela um segmento distal espástico ou zona de transição entre o segmento espástico e o normal; 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. Nos 17 pacientes dessa série encontrou-se distensão abdominal em radiografia simples de abdome prévia. O enema opaco, seguindo técnica descrita por Neuhauser<sup>49</sup>, foi o método diagnóstico definitivo mais utilizado nessa casuística. Em 15 (88,25%) pacientes o enema opaco foi decisivo (Tabela 3). Esses dados sugerem a boa

qualidade do serviço de radiologia responsável pelos exames dessa casuística, dado o baixo percentual de pacientes que precisaram de biópsia retal para o diagnóstico definitivo, além da confirmação histológica de aganglionose em todos os pacientes com diagnóstico feito pela radiologia.

Além da avaliação radiológica, pode-se realizar biópsia retal, que permite a confirmação histopatológica e/ou bioquímica quando os achados radiológicos são inconclusivos<sup>19, 50, 51</sup>. Em somente 2 pacientes nos quais o enema opaco foi inconclusivo ou não sugestivo, a investigação prosseguiu com a biópsia retal, sendo constatada a ausência de células ganglionares na análise histológica em ambos os casos (Tabela 3). Todas as peças cirúrgicas foram enviadas para exame anatomopatológico, com confirmação do diagnóstico.

Quanto à idade no diagnóstico, Ikeda e Goto<sup>22</sup>, analisando os dados de 1628 pacientes japoneses, referiram 48,7% de diagnóstico no primeiro mês de vida. Swenson *et al.*<sup>21</sup>, num estudo com 501 casos, relataram a maioria dos diagnósticos como feitos no período neonatal, o que vem ao encontro dos dados desse estudo, no qual a mediana calculada foi de 25 dias. Nove (52,95%) pacientes foram diagnosticados nessa faixa etária. Sete pacientes (41,15%) tiveram seus diagnósticos quando lactentes, sendo 3 deles lactentes jovens (Tabela 4). O diagnóstico precoce, na maioria dos pacientes desse estudo, sugere que os profissionais médicos estão atentos para a ocorrência de aganglionose cólica congênita.

Kleinhaus *et al.*<sup>23</sup> relataram que o diagnóstico da aganglionose cólica ainda é retardado, além do primeiro ano de vida, em cerca de 20% dos casos apesar da idade média ao diagnóstico ter diminuído com o passar do tempo. Segundo os autores, em 1955 a idade média era de 45 meses e, em 1971, caiu para 6 meses, diminuindo desde então com o incremento dos métodos diagnósticos. Apenas 2 pacientes (11,76%) dessa casuística foram diagnosticados além do primeiro ano de vida. Esse fato, apesar de sugerir que os médicos que atenderam inicialmente esses pacientes não pensaram no diagnóstico para realizar a investigação adequada, mostra um pequeno percentual de diagnóstico tardio dessa série, fato que fortalece a idéia de que os médicos em geral estão atentos para esse diagnóstico.

Vários autores relataram que a correção definitiva da aganglionose cólica é feita com idade média entre 7 meses e 15 meses com as técnicas tradicionais<sup>2, 19, 21, 22, 23, 49, 52</sup>.

Já De la Torre-Mondragón e Ortega-Salgado<sup>43, 45</sup> relataram a correção por abaixamento transanal endorretal em pacientes mais jovens, com idades entre 24 dias e 21 meses e mediana de 2 meses, referindo que o procedimento deva ser realizado em pacientes de baixa idade, pois em crianças maiores a técnica se torna mais trabalhosa e com mais sangramento. Teeraratkul<sup>44</sup> relatou sua experiência em crianças com idades entre 1 mês e 6 anos, com mediana de 11 meses. Ele descreveu a sua dificuldade com o procedimento em crianças maiores, provavelmente, segundo o autor, devido a condições como espessura aumentada do mesentério, mucosa inflamada, colo dilatado há bastante tempo e biópsia retal prévia, com maior aderência local. Aderências causadas por anorretomiectomia prévia também foram observadas e dificultaram a execução da técnica. Nesse estudo, a idade à operação variou de 13 dias a 5 anos, com mediana de 3 meses e 2 dias (Tabela 4). Esses achados sugerem que apesar da operação ser realizada na maioria dos casos em neonatos (17,65%) e lactentes (64,70%), ela é exequível em pacientes mais velhos.

Segundo alguns autores<sup>31, 32, 53, 54, 55</sup> a substituição da colostomia descompressiva prévia, que era realizada na maioria absoluta dos pacientes, por limpeza mecânica do colo com enemas salinos freqüentes, evita a morbidade da colostomia e diminui os custos do tratamento, com resultados similares. Nenhum dos pacientes dessa série foi submetido a colostomia prévia, mesmo os que chegaram ao hospital com enterocolite, sendo a conduta bem-sucedida, corroborando a literatura pesquisada.

A enterocolite é descrita na literatura como sendo uma das manifestações iniciais mais comuns da aganglionose cólica. Segundo alguns autores<sup>2, 21, 22, 23, 25, 56</sup> ocorre em 15 a 30% dos casos, com taxa de mortalidade de aproximadamente 30%. A incidência, a intensidade, a morbidade e a mortalidade da enterocolite na aganglionose cólica congênita são maiores em neonatos e lactentes jovens, nos quais a taxa de mortalidade pode chegar a 50% antes do tratamento<sup>57</sup>. Murthi e Raine<sup>58</sup> sugeriram que a ocorrência ou não de enterocolite pré-operatória seria o fator mais importante no prognóstico funcional dos pacientes, após o tratamento definitivo, por razões ainda não esclarecidas. A enterocolite ao diagnóstico esteve presente nessa casuística em 10 (58,80%) pacientes, sendo 5 (50% dos acometidos) neonatos e 5 (50% dos acometidos) lactentes (Tabela 5). Apesar dessa alta incidência, não houve nenhum óbito por enterocolite nesse período, o que sugere que apesar de ter ocorrido enterocolite pré-operatória acima do percentual

relatado na literatura, o manejo dos pacientes com essa complicação, consistindo-se de lavagens salinas descompressivas freqüentes, antibioticoterapia apropriada e cuidado intensivo, foi eficaz.

Segundo Kleinhaus *et al.*<sup>23</sup>, a enterocolite pós-operatória varia de 2,1 a 15,6% nas técnicas tradicionais, tendo a menor incidência a técnica Soave-Boley. O autor sugeriu que a ocorrência de enterocolite pós-operatória seria o parâmetro mais confiável para se avaliar o sucesso ou insucesso do tratamento. De la Torre-Mondragón e Ortega<sup>45</sup> fizeram, em 2000, uma comparação entre pacientes operados segundo três técnicas distintas, que foram abaixamento de colo tipo Soave, abaixamento à Soave-Boley, e abaixamento transanal endorretal. Não houve enterocolite pós-operatória no terceiro grupo desse estudo, o que poderia sugerir a efetividade da operação. Da mesma maneira, nessa casuística não houve enterocolite pós-operatória (Tabela 5), corroborando os achados de De la Torre-Mondragón.

Em relação ao tempo de operação, De la Torre-Mondragón e Ortega<sup>45</sup> observaram tempo de operação significativamente menor ( $p=0,03$ ) no grupo operado por abaixamento transanal endorretal, com média de 186 minutos e desvio padrão de 67 minutos. Nessa série, obteve-se tempo de cirurgia similar ao estudo citado, com média do tempo operatório de 167,65 minutos e mediana de 150 minutos (Tabela 6). Vale lembrar que dois dos pacientes haviam sido submetidos a anorretomiectomia prévia, fato que colaborou para o aumento do tempo da suas operações (195 minutos e 340 minutos) devido ao maior cuidado necessário à dissecação de estruturas previamente manipuladas.

Gao *et al.*<sup>59</sup> relatam tempo médio de internação total de 12 dias para o abaixamento transanal endorretal. Langer *et al.*<sup>31</sup> numa comparação entre Soave aberta, Soave por laparoscopia e abaixamento transanal endorretal, sugeriram que o abaixamento transanal endorretal tem permanência hospitalar menor e menor custo sem aumento de risco para o paciente. Teeraratkul<sup>44</sup> referiu que o tempo de permanência no hospital foi variável, dependendo do estado do paciente ao diagnóstico. O tempo de internação total dos pacientes desse estudo variou entre 5 e 22 dias, com média de 11,59 dias e mediana de 11 dias, concordando com os estudos pesquisados, apesar da alta taxa de enterocolite pré-operatória encontrada, a qual prolonga a estadia do paciente no hospital.

Em relação ao tempo de internação pós-operatório, Teeraratkul<sup>44</sup> relatou tempo médio de 6 a 7 dias na criança menor de 2 anos e 10 a 28 dias nas mais velhas no

abaixamento transanal endorretal. Gao *et al.*<sup>59</sup> relataram tempo médio de internação pós-operatório de 7 dias. O tempo de internação pós-operatório dessa série variou de 2 a 9 dias, com média de 4,18 dias e mediana de 3 dias, similares aos relatados pela literatura recente sobre abaixamento transanal endorretal.

Quanto ao resultado, Fortuna *et al.*<sup>60</sup> fizeram um estudo retrospectivo em 1996, e analisaram os resultados dos procedimentos feitos em 82 crianças, operadas pelas técnicas de Soave (63,41%) e Duhamel (39,29%). As seguintes observações foram destacadas: evoluíram sem complicações 67% das crianças em que a operação foi feita com a técnica de Duhamel e 60% das crianças em que a operação foi feita pela técnica de Soave. Entre os primeiros, as complicações mais comuns foram: enterocolite (19%), acalasia do reto (15%) e septo retal persistente (7%). Nesse grupo, foram necessárias operações suplementares, tais como enterostomias, divisão do septo retal e esfínterectomias, envolvendo 7 pacientes (26%), sendo que apenas 1 criança foi operada duas vezes. No segundo grupo, as complicações foram: enterocolite (27%), estenose retal (22%), deiscência da anastomose (7%), fístula perirretal tardia (5%), prolapso retal (2%) e constipação intestinal grave (2%). Ao todo, 29% das crianças precisaram de operações suplementares, incluindo miomectomia, rebaixamento do colo, fistulectomia e derivação intestinal, numa média de 2 operações por paciente. A taxa de continência imediata, nos 2 grupos, foi ao redor de 50%, mas a continência total foi adquirida com o passar dos anos. Kleinhaus *et al.*<sup>23</sup> referiram 60,4% de bom resultado para Soave-Boley com 2,1% de enterocolite pós-operatória, 1,1% de incontinência e 54,9% de bom resultado para Duhamel com 5,9% de enterocolite pós-operatória e 1,1% de incontinência.

De la Torre-Mondragón e Ortega-Salgado<sup>45</sup> relataram 90% de bom resultado funcional no abaixamento transanal endorretal, com 10% de constipação. Nesse estudo, 15 (88,20%) pacientes evoluíram com bom resultado, sob acompanhamento ambulatorial de rotina, sem intercorrências. Um (5,90%) apresentou constipação, com recusa voluntária de evacuação, estando atualmente em tratamento para constipação psicogênica, com melhora gradual do quadro. Um (5,90%) paciente apresentou recidiva do quadro de obstipação, sendo realizado tratamento clínico sem resposta (Tabela 7). Foi realizada biópsia retal e encontrou-se ausência de células ganglionares no local da anastomose prévia. Como a análise anatomo-patológica da peça cirúrgica confirmou a

extremidade proximal como normal, poder-se-ia sugerir a ocorrência de aganglionose cólica secundária à isquemia decorrente das ligaduras vasculares necessárias a todas as técnicas descritas de abaixamento cólico, conforme descrito por alguns autores<sup>61, 62, 63, 64, 65, 66</sup>. Esse fato não teria relação específica com a técnica transanal endorretal.

Dessa maneira, com os favoráveis resultados encontrados, como reduzido tempo de internação e de operação em relação a outras técnicas, bom resultado geral e baixa incidência de complicações, espera-se que esse trabalho tenha chamado atenção para uma nova e promissora alternativa para o tratamento da aganglionose cólica congênita.

## **6. CONCLUSÃO**

O abaixamento cólico transanal endorretal parece ser uma boa técnica operatória para o tratamento definitivo da aganglionose cólica congênita.

## 7. REFERÊNCIAS

1. Martucciolo G, Ceccherini I, Lerone M, Jasonni V. Pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35:1017-25.
2. Maksoud JG. Moléstia de Hirschsprung. In: Maksoud JG. *Cirurgia Pediátrica*. 1ª ed. Rio de Janeiro:Revinter; 1998. p. 778-94.
3. Hirschsprung H. Stuhlträgheit neugeborener in folge von dilatation und hypertrophie des colons. *J Kinder* 1897;27:1-4.
4. Tittel K. Über eine angeborene Missbildung des Dickdarmes. *Wein Klin Wochenscher*. 1901;14:903-6.
5. Dalla Valle A. Contributa alle conoscenza della forma familiare del megacolon. *Pediatria (Napoli)*. 1924;28:740-1.
6. Ehrenpreis T. Megacolon in the newborn: a clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis. *Acta Chir Scand* 1946;112:94.
7. Romeo G, Ronchetto P, Yin L. Point mutations affecting the tyrosine kinase domain of the RET proto-oncogene in Hirschsprung patients. *Nature* 1994;367:377-8.
8. Martucciello G, Favre A, Takahashi M, Jasonni V. Immunohistochemical localization of RET protein in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995;30:433-6.
9. Molenaar JC. Pathogenetics aspects of Hirschsprung's disease. *Br J Surg* 1995;82:145-7.
10. Badner JA, Sieber WK, Garver KL. A genetic study of Hirschsprung's disease. *Am J Hum Genet* 1990;46:568-80.
11. Amiel J, Lyonnet S. Hirschsprung disease, associates syndromes, and genetics: a review. *J Med Genet* 2001;38:729-39.
12. Bodian M, Carter CO. A family study of Hirschsprung's disease. *Ann Hum Genet* 1963;26:261-77.
13. Kilcoyne RF, Taybe H. Conditions associated with congenital megacolon. *AJR* 1970;108:615-20.
14. Okamoto E, Ueda T: Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1967;2:437-43.
15. Smith B. Pre- and postnatal development of the ganglion cells of the rectum and its surgical implications. *J Pediatr Surg* 1968;3:386-91.

16. Bolande RP. The neurocristopathies: a unifying concept of disease arising in neural crest maldevelopment. *Hum Pathol* 1973;5:409-29.
17. Taraviras S, Pachnis V. Development of the mammalian enteric nervous system. *Curr Opin Genet Dev* 1999;9:321-27.
18. Smith B. Myenteric plexus in Hirschsprung's disease. *Gut* 1967;8:308-12.
19. Miller KE. A criança com constipação. In: Edwards DK, Hilton SW, editores. *Radiologia Pediátrica*. 2ª ed. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan; 1996. p. 209-21.
20. Godbole P, Stringer MD. Biliary Vomiting in the Newborn: How Often Is It Pathologic? *J Pediatr Surg* 2002;37:909-11.
21. Swenson O, Sherman JO, Fisher JH. Diagnosis of congenital megacolon: an analysis of 501 patients. *J Pediatr Surg* 1973;8:587-94.
22. Ikeda K, Goto S. Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients. *Ann Surg* 1984;199: 400-5.
23. Kleinhaus S, Bokey SJ, Sherman 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;14:588-97.
24. Pochaczewsky R, Leonidas JC. The recto-sigmoid index – a measurement for the early diagnosis of Hirschsprung's disease. *AJR* 1975;123:770-7.
25. Lake BD, Puri P, Nixon HH. Hirschsprung's disease – an appraisal of histochemically demonstrated acetylcholinesterase activity in suction rectal biopsy specimens as an aid to diagnosis. *Arch Pathol Med* 1978;102:244-48.
26. Aronson I, Nixon HH. A clinical evaluation of anorectal pressure studies in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Gut* 1972;13:138-41.
27. Tanabe S, Shiokswa C, Yamada C. Manometric diagnosis of Hirschsprung's disease in the neonatal period. *J Pediatr Surg* 1984;19:285-8.
28. Noblett HR. A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 1969;4:406-8.
29. Brito IA, Maksoud JG. Evolution with the age the acetylcholinesterase activity in rectal suction biopsy in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1987;22:425-8.
30. Meunier P, Marechar JM, Mollare P. Accuracy of the manometric diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1978;13:411-5.

31. Langer J, Fitzgerald PG, Winthrop L, Srinathan SK, Foglia RP, Skinner MA. One-stage versus two-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease in the first year of life. *J Pediatr Surg* 1996;31:33-7.
32. Pierro A, Fasoli L, Kiely M, Drake D, Spitz L. Staged pull-through for rectosigmoid Hirschsprung's disease is not safer than primary pull-through. *J Pediatr Surg* 1997;31(3):505-9.
33. Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon: an experimental study. *Surgery* 1948;24:212-20.
34. Duhamel B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* 1960, 35: 38-9.
35. Maritn LW, Alteimeir WA. Clinical experience with a new operation (modified Duhamel procedure) for Hirschsprung's disease. *Ann Surg* 1962;156:678-9.
36. State D. Segmental colon resection in the treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Am J Surg* 1963;105:93-9.
37. Soave F. Hirschsprung's disease: a new surgical technique. *Arch Dis Child* 1964;39:116-24.
38. Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964;56:116-24.
39. Curran TJ, Raffensperger JG. The feasibility of laparoscopic Swenson pull-through. *J Pediatr Surg* 1994;29(9):1273-5.
40. Rothenberg SS, Chang JHT. Laparoscopic pull-through procedures using the harmonic scapel in infants and children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1997;32(6):894-6.
41. de Lagausie P, Bruneau B, Besnard M, Jaby O, Airgrain Y. Definitive treatment of Hirschsprung's disease with a laparoscopic Duhamel pull-through procedure in childhood. *Surg Laparsc & Endosc* 1998;8:55-7.
42. Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995;30:1017-21.
43. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6.
44. Teeraratkul S. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 2003;38:184-7.

45. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA . Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35:1630-2.
46. Langer JC, Seifert M, Minkes RK. One-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of the transanal and open approaches. *J Pediatr Surg* 2000;35:820-2.
47. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina – Divisão de pesquisa do estado de Santa Catarina. IBGE;1997.
48. Marcondes E, Machado DVM, Setian N, Carraza FR. Crescimento e desenvolvimento. In: Marcondes E. *Pediatria Básica*. 8ª ed. São Paulo: Sarvier; 1992. Vol. 1, p.48.
49. Neuhauser EBD, Swenson O, Pickett LK. New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics* 1949;2:201-4.
50. Rowe ML, Clatworthy HW. Rectal biopsy for megacolon. *Surg Gynec Obstet* 1968;126:121-3.
51. Swenson O. Congenital defects in the pelvic parasympathetic system. *Archs Dis Child* 1955;30:1-10.
52. Santos MC, Giacomantonio JM, Lau HY. Primary Swenson pull-through compared with multiple-stage pull-through in the neonate. *J Pediatr Surg* 1999;34:1079-81.
53. So HB, Schwartz DL, Becker JM, Daum F, Schneider KM. Endorectal pull-through without preliminary colostomy in neonates with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1980;15:470-1.
54. Ghinelli C, Del Rossi C. Treatment of Hirschsprung's disease without colostomy. *Pediatr Surg Int* 1993;8:27-30.
55. Ramesh JC, Ramanujam TM, Yik YI. Management of Hirschsprung's disease with reference to one-stage pull-through without colostomy. *J Pediatr Surg* 1999;34:1691-4.
56. Hoffman AD. A criança com diarreia. In: Edwards DK, Hilton SW, editores. *Radiologia Pediátrica*. 2ª ed. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan; 1996. p. 236-43.
57. Franks JD, Nixon HH. Cause of death in Hirschsprung's disease. Analysis and conclusion for therapy. *Prog Pediatr Surg* 1979;13:199-205.
58. Murthy GVS, Raine PAM. Preoperative enterocolitis is associated with poorer long-term bowel function after Soave-Boley endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2003;38:69-72.

59. Gao Y, Gongcai L, Zhang X. Primary transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: preliminary results in the initial 33 cases. *J Pediatr Surg* 2001;36:1816-9.
60. Fortuna RS, Weber TR, Tracy Jr TF. Critical analysis of operative treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 1996;131:52-5.
61. Towne BH, Stocker JT, Thompson HE, Chang JT. Acquired aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1979;14:688.
62. Dimler M. "Acquired" Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1979;16:844-6.
63. Weinberg RJ, Klish WJ, Smalley JR, Colonel L, Brown M, Putnam TC. Acquired distal aganglionosis of the colon. *J Pediatr* 1982;09:406-9.
64. Dajani OM, Slim MS, Mansour A. Acquired hipoaganglionosis after Soave endorectal pull-through procedure –a case report. *Z Kinderchir* 1986;41:248-9.
65. West KW, Grosfeld JL, Rescorla FJ, Vane DW. Acquired aganglionosis: a rare occurrence following pull-through procedures for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1990;25(1):104-9.
66. Cohen MC, Moore SW, Neveling U, Kaschula ROC. Acquired aganglionosis following surgery for Hirschsprung's disease: a report of five cases during a 33-year experience with pull-through procedures. *Histopathology* 1993;22:163-8.

## **NORMAS ADOTADAS**

Foi utilizada para a realização deste trabalho a normatização para trabalhos de conclusão do curso de graduação em medicina. Resolução nº 001/2001 do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, julho de 2001.

Para as referências foram utilizadas as normas determinadas pela convenção de Vancouver.

## APÊNDICE

### FICHA DE COLETA DE DADOS

NOME: \_\_\_\_\_ REGISTRO: \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_

NASCIMENTO: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ SEXO: ( )M ( )F TELEFONE: (\_\_\_) \_\_\_\_\_

PROCEDÊNCIA: \_\_\_\_\_ - \_\_\_\_\_ TEMPO INTERNAÇÃO: \_\_\_\_\_

IDADE DIAGNÓSTICO: \_\_\_\_\_ IDADE OPERAÇÃO: \_\_\_\_\_

MÉTODO DIAGNÓSTICO: ( ) ENEMA ( ) BIÓPSIA

ANORRETOMIECTOMIA PRÉVIA: ( ) SIM ( ) NÃO

PREPARO PRÉ-OPERATÓRIO: ( ) LAVAGENS ( ) OUTROS \_\_\_\_\_

ENTEROCOLITE: ( ) PRÉ-OPERATÓRIA-TRATAMENTO: \_\_\_\_\_

( ) PÓS-OPERATÓRIA-TRATAMENTO: \_\_\_\_\_

TEMPO DE CIRURGIA: \_\_\_\_\_ TEMPO DE ANESTESIA: \_\_\_\_\_

#### ANATOMIA PATOLÓGICA

SEGMENTO PROXIMAL : \_\_\_\_\_

SEGMENTO DISTAL: \_\_\_\_\_

#### EVOLUÇÃO PÓS-OPERATÓRIA

IMEDIATA: ( ) DISTENSÃO ABDOMINAL \_\_\_\_\_

( ) EVACUAÇÃO \_\_\_\_\_

( ) OBSTIPAÇÃO \_\_\_\_\_

( ) TOQUE RETAL \_\_\_\_\_

COMPLICAÇÕES TARDIAS: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

- 
- <sup>1</sup> Martucciolo G, Ceccherini I, Lerone M, Jasonni V. Pathogenesis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35:1017-25.
  - <sup>2</sup> Maksoud JG. Moléstia de Hirschsprung. In: Maksoud JG. *Cirurgia Pediátrica*. 1ª ed. Rio de Janeiro:Revinter; 1998. p. 778-94.
  - <sup>3</sup> Hirschsprung H. Stuhlträgheit neugeborener in folge von dilatation und hypertrophie des colons. *J Kinder* 1897;27:1-4.
  - <sup>4</sup> Tittel K. Über eine angeborene Missbildung des Dickdarmes. *Wein Klin Wochenscher*. 1901;14:903-6.
  - <sup>5</sup> Dalla Valle A. Contributa alle conoscenza della forma familiare del megacolon. *Pediatria (Napoli)*. 1924;28:740-1.
  - <sup>6</sup> Ehrenpreis T. Megacolon in the newborn: a clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis. *Acta Chir Scand* 1946;112:94.
  - <sup>7</sup> Romeo G, Ronchetto P, Yin L. Point mutations affecting the tyrosine kinase domain of the RET proto-oncogene in Hirschsprung patients. *Nature* 1994;367:377-8.
  - <sup>8</sup> Martucciello G, Favre A, Takahashi M, Jasonni V. Immunohistochemical localization of RET protein in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995;30:433-6.
  - <sup>9</sup> Molenaar JC. Pathogenetics aspects of Hirschsprung's disease. *Br J Surg* 1995;82:145-7.
  - <sup>10</sup> Badner JA, Sieber WK, Garver KL. A genetic study of Hirschsprung's disease. *Am J Hum Genet* 1990;46:568-80.
  - <sup>11</sup> Amiel J, Lyonnet S. Hirschsprung disease, associates syndromes, and genetics: a review. *J Med Genet* 2001;38:729-39.
  - <sup>12</sup> Bodian M, Carter CO. A family study of Hirschsprung's disease. *Ann Hum Genet* 1963;26:261-77.
  - <sup>13</sup> Kilcoyne RF, Taybe H. Conditions associated with congenital megacolon. *AJR* 1970;108:615-20.
  - <sup>14</sup> Okamoto E, Ueda T: Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1967;2:437-43.
  - <sup>15</sup> Smith B. Pre- and postnatal development of the ganglion cells of the rectum and its surgical implications. *J Pediatr Surg* 1968;3:386-91.
  - <sup>16</sup> Bolande RP. The neurocristopathies: a unifying concept of disease arising in neural crest maldevelopment. *Hum Pathol* 1973;5:409-29.

- 
- <sup>17</sup> Taraviras S, Pachnis V. Development of the mammalian enteric nervous system. *Curr Opin Genet Dev* 1999;9:321-27.
- <sup>18</sup> Smith B. Myenteric plexus in Hirschsprung's disease. *Gut* 1967;8:308-12.
- <sup>19</sup> Miller KE. A criança com constipação. In: Edwards DK, Hilton SW, editores. *Radiologia Pediátrica*. 2ª ed. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan; 1996. p. 209-21.
- <sup>20</sup> Godbole P, Stringer MD. Bilious Vomiting in the Newborn: How Often Is It Pathologic? *J Pediatr Surg* 2002;37:909-11.
- <sup>21</sup> Swenson O, Sherman JO, Fisher JH. Diagnosis of congenital megacolon: an analysis of 501 patients. *J Pediatr Surg* 1973;8:587-94.
- <sup>22</sup> Ikeda K, Goto S. Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients. *Ann Surg* 1984;199: 400-5.
- <sup>23</sup> Kleinhaus S, Bokey SJ, Sherman M. Hirschsprung's disease: A survey of the members of the surgical section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 1979;14:588-97.
- <sup>24</sup> Pochaczewsky R, Leonidas JC. The recto-sigmoid index – a measurement for the early diagnosis of Hirschsprung's disease. *AJR* 1975;123:770-7.
- <sup>25</sup> Lake BD, Puri P, Nixon HH. Hirschsprung's disease – an appraisal of histochemically demonstrated acetylcholinesterase activity in suction rectal biopsy specimens as an aid to diagnosis. *Arch Pathol Med* 1978;102:244-48.
- <sup>26</sup> Aronson I, Nixon HH. A clinical evaluation of anorectal pressure studies in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Gut* 1972;13:138-41.
- <sup>27</sup> Tanabe S, Shiokswa C, Yamada C. Manometric diagnosis of Hirschsprung's disease in the neonatal period. *J Pediatr Surg* 1984;19:285-8.
- <sup>28</sup> Noblett HR. A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 1969;4:406-8.
- <sup>29</sup> Brito IA, Maksoud JG. Evolution with the age the acetylcholinesterase activity in rectal suction biopsy in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1987;22:425-8.
- <sup>30</sup> Meunier P, Marechar JM, Mollare P. Accuracy of the manometric diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1978;13:411-5.
- <sup>31</sup> Langer J, Fitzgerald PG, Winthrop L, Srinathan SK, Foglia RP, Skinner MA. One-stage versus two-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease in the first year of life. *J Pediatr Surg* 1996;31:33-7.

- 
- <sup>32</sup> Pierro A, Fasoli L, Kiely M, Drake D, Spitz L. Staged pull-through for rectosigmoid Hirschsprung's disease is not safer than primary pull-through. *J Pediatr Surg* 1997;31(3):505-9.
- <sup>33</sup> Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon: an experimental study. *Surgery* 1948;24:212-20.
- <sup>34</sup> Duhamel B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* 1960, 35: 38-9.
- <sup>35</sup> Maritn LW, Alteimeir WA. Clinical experience with a new operation (modified Duhamel procedure) for Hirschsprung's disease. *Ann Surg* 1962;156:678-9.
- <sup>36</sup> State D. Segmental colon resection in the treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Am J Surg* 1963;105:93-9.
- <sup>37</sup> Soave F. Hirschsprung's disease: a new surgical technique. *Arch Dis Child* 1964;39:116-24.
- <sup>38</sup> Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964;56:116-24.
- <sup>39</sup> Curran TJ, Raffensperger JG. The feasibility of laparoscopic Swenson pull-through. *J Pediatr Surg* 1994;29(9):1273-5.
- <sup>40</sup> Rothenberg SS, Chang JHT. Laparoscopic pull-through procedures using the harmonic scapel in infants and children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1997;32(6):894-6.
- <sup>41</sup> de Lagausie P, Bruneau B, Besnard M, Jaby O, Airgrain Y. Definitive treatment of Hirschsprung's disease with a laparoscopic Duhamel pull-through procedure in childhood. *Surg Laparsc & Endosc* 1998;8:55-7.
- <sup>42</sup> Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995;30:1017-21.
- <sup>43</sup> De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6.
- <sup>44</sup> Teeraratkul S. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 2003;38:184-7.
- <sup>45</sup> De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2000;35:1630-2.
- <sup>46</sup> Langer JC, Seifert M, Minkes RK. One-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of the transanal and open approaches. *J Pediatr Surg* 2000;35:820-2.

- 
- <sup>47</sup> Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina – Divisão de pesquisa do estado de Santa Catarina. IBGE;1997.
- <sup>48</sup> Marcondes E, Machado DVM, Setian N, Carraza FR. Crescimento e desenvolvimento. In: Marcondes E. *Pediatria Básica*. 8ª ed. São Paulo: Sarvier; 1992. Vol. 1, p.48.
- <sup>49</sup> Neuhauser EBD, Swenson O, Pickett LK. New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics* 1949;2:201-4.
- <sup>50</sup> Rowe ML, Clatworthy HW. Rectal biopsy for megacolon. *Surg Gynec Obstet* 1968;126:121-3.
- <sup>51</sup> Swenson O. Congenital defects in the pelvic parasympathetic system. *Archs Dis Child* 1955;30:1-10.
- <sup>52</sup> Santos MC, Giacomantonio JM, Lau HY. Primary Swenson pull-through compared with multiple-stage pull-through in the neonate. *J Pediatr Surg* 1999;34:1079-81.
- <sup>53</sup> So HB, Schwartz DL, Becker JM, Daum F, Schneider KM. Endorectal pull-through without preliminary colostomy in neonates with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1980;15:470-1.
- <sup>54</sup> Ghinelli C, Del Rossi C. Treatment of Hirschsprung's disease without colostomy. *Pediatr Surg Int* 1993;8:27-30.
- <sup>55</sup> Ramesh JC, Ramanujam TM, Yik YI. Management of Hirschsprung's disease with reference to one-stage pull-through without colostomy. *J Pediatr Surg* 1999;34:1691-4.
- <sup>56</sup> Hoffman AD. A criança com diarreia. In: Edwards DK, Hilton SW, editores. *Radiologia Pediátrica*. 2ª ed. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan; 1996. p. 236-43.
- <sup>57</sup> Franks JD, Nixon HH. Cause of death in Hirschsprung's disease. Analysis and conclusion for therapy. *Prog Pediatr Surg* 1979;13:199-205.
- <sup>58</sup> Murthy GVS, Raine PAM. Preoperative enterocolitis is associated with poorer long-term bowel function after Soave-Boley endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2003;38:69-72.
- <sup>59</sup> Gao Y, Gongcai L, Zhang X. Primary transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: preliminary results in the initial 33 cases. *J Pediatr Surg* 2001;36:1816-9.
- <sup>60</sup> Fortuna RS, Weber TR, Tracy Jr TF. Critical analysis of operative treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 1996;131:52-5.

- 
- <sup>61</sup> Towne BH, Stocker JT, Thompson HE, Chang JT. Acquired aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1979;14:688.
- <sup>62</sup> Dimler M. "Acquired" Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1979;16:844-6.
- <sup>63</sup> Weinberg RJ, Klish WJ, Smalley JR, Colonel L, Brown M, Putnam TC. Acquired distal aganglionosis of the colon. *J Pediatr* 1982;09:406-9.
- <sup>64</sup> Dajani OM, Slim MS, Mansour A. Acquired hipoanglionosis after Soave endorectal pull-through procedure –a case report. *Z Kinderchir* 1986;41:248-9.
- <sup>65</sup> West KW, Grosfeld JL, Rescorla FJ, Vane DW. Acquired aganglionosis: a rare occurrence following pull-through procedures for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1990;25(1):104-9.
- <sup>66</sup> Cohen MC, Moore SW, Neveling U, Kaschula ROC. Acquired aganglionosis following surgery for Hirschsprung's disease: a report of five cases during a 33-year experience with pull-through procedures. *Histopathology* 1993;22:163-8.