



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE MEDICINA**

**DANIELA BEZERRA MACEDO
JUSSANDRA CARDOSO RODRIGUES**

**AVALIAÇÃO DA CIRURGIA ENDOANAL NA DOENÇA
DE HIRSCHSPRUNG: EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE
CIRURGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL FUNDAÇÃO
SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DO PARÁ**

**Belém
2009**

DANIELA BEZERRA MACEDO
JUSSANDRA CARDOSO RODRIGUES

**AVALIAÇÃO DA CIRURGIA ENDOANAL NA DOENÇA DE
HIRSCHSPRUNG: EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE CIRURGIA
PEDIÁTRICA DO HOSPITAL FUNDAÇÃO SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DO PARÁ**

Trabalho de Conclusão de Curso para
obtenção do Grau de Medicina Faculdade
de Medicina, Instituto de Ciências da
Saúde, Universidade Federal do Pará.

Orientador: Prof^o Manoel Eduardo Amoras
Gonçalves.

Co-Orientador: Thiago Leal Lima.

**Belém
2009**

DANIELA BEZERRA MACEDO
JUSSANDRA CARDOSO RODRIGUES

**AVALIAÇÃO DA CIRURGIA ENDOANAL NA DOENÇA DE
HIRSCHSPRUNG: EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE CIRURGIA
PEDIÁTRICA DO HOSPITAL FUNDAÇÃO SANTA CASA DE
MISERICÓRDIA DO PARÁ**

Trabalho de Conclusão de Curso para Obtenção de grau em Medicina pela Universidade Federal do Pará.

Banca Examinadora:

Orientador

Nome/Instituição

Nome/Instituição

Aprovado em: __/__/__

Conceito: _____

A minha família que sempre soube apoiar, ajudar e incentivar a realização dos meus sonhos e objetivos, por mais distantes e difíceis que fossem.

Daniela Bezerra Macedo

A Deus pela sua onipresença e à minha família que representa o maior incentivo para que eu busque meus sonhos.

Jussandra Cardoso Rodrigues

AGRADECIMENTOS

A Deus que sempre esteve presente de forma única, abençoando meus passos, colocando pessoas maravilhosas em meu caminho, dando força e paciência para passar pelas situações difíceis.

A minha mãe pelo amor incondicional, pelo exemplo, pela força e pelos conselhos.

Ao meu pai e irmãos (Caio, Junior e Kizz) por todo incentivo que sempre me deram e pelo amor e união sempre presentes.

Ao Tobias Rodrigues que sempre esteve presente para ajudar no que fosse necessário na realização desta monografia e que soube abdicar do meu tempo, de forma compreensiva, para a realização da mesma.

Ao Dr. Eduardo Amoras pela orientação deste trabalho.

A minha companheira de TCC e amiga Jussandra, obrigada pela paciência.

As amigas Suzanne e Carol que sempre estiveram presentes nessa caminhada.

A Marta e ao Borba a quem eu sempre recorria quando não tinha mais como resolver os problemas técnicos do TCC.

Daniela Bezerra Macedo

AGRADECIMENTOS

A Deus por plantar em minha alma a semente da fé no amor e a crença de que se pode conquistar todos os sonhos através da disciplina e da perseverança. Por me ensinar todos os dias que o amor edifica os homens e deve ser o objetivo maior na vida.

A minha amada mãe Maria Darcy, pelos sacrifícios de amor que tem feito em benefício da construção pessoal e profissional dos filhos. Pelo modelo que representa ao superar as dificuldades que a vida lhe proporcionou, primeiro durante a infância e depois com a viuvez, todas vencidas com esmero. Por ser minha gigante de um metro e quarenta.

Aos meus queridos irmãos Jovenildo, Josiene, Juliene, Jonix, Jondison e Jackson pelo apoio, críticas e compreensão. Nossos momentos juntos me proporcionam fôlego para continuar.

Aos meus sobrinhos Luísa e Daniel – luzes da minha vida – por me lembrarem de valorizar as pequenas alegrias do dia-a-dia e ao meu cunhado Mateus pelo auxílio em momentos de dificuldade.

Ao Professor Eduardo Amoras, pela orientação e ensinamentos e, ao Residente Thiago, por auxiliar na execução deste trabalho.

A Daniela, por ter dividido a tarefa de construção deste conhecimento e aos demais colegas de classe pelo convívio agradável durante o curso.

A Dona Vilma, Bibliotecária do ICS, pela valiosa atenção, paciência e desvelo em me assistir.

In memoriam de meu pai Joventino Pinto Rodrigues.

Jussandra Cardoso Rodrigues

RESUMO

A doença de Hirschsprung, desde a descoberta de sua etiopatogenia, requer a correção cirúrgica como tratamento definitivo. Várias técnicas foram desenvolvidas desde então com a finalidade de melhorar a qualidade de vida das crianças que apresentam tal anomalia. Esta pesquisa objetivou apresentar a experiência do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará com a técnica de Abaixamento Transanal Endorretal para tratamento da doença de Hirschsprung no período de janeiro de 2008 a janeiro de 2009. A pesquisa foi de natureza descritiva longitudinal. Os dados foram coletados nos prontuários de pacientes submetidos ao procedimento cirúrgico, fornecidos pelo Serviço de Arquivos Médicos e Estatísticos da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará, de acordo com uma ficha de protocolo específica. Houve predominância do sexo masculino (77% dos pacientes). A idade dos pacientes no momento do tratamento variou entre 7 e 121 dias, com média de 2 anos e 8 meses ($\pm 39,6$ meses). Do total de pacientes, 39% possuíam colostomia prévia e a enterocolite pré-operatória foi diagnosticada em 15,4%. O tempo de internação total variou entre 9 e 24 dias e o de pós-operatório variou entre 4 e 20 dias. O peso médio dos pacientes foi de $8 \pm 6,06$ kg e a média de duração da cirurgia foi de 92 minutos. A recuperação da função intestinal ocorreu em média $40 \pm 24,09$ horas e a alimentação oral iniciou $97 \pm 35,36$ horas após a cirurgia. A média de seguimento foi de $6 \pm 2,43$ meses. As complicações pós-operatórias ocorreram em 30,8% dos casos, variando em prolapso da mucosa retal (25%), distensão abdominal (25%) e infecção da ferida operatória (50%). No seguimento ocorreram complicações em 46,2% dos pacientes, variando em incontinência anal (33,3%), assadura perianal (33,3%), micose perianal (33,3%) e estenose anal (16,7%). Não foram registrados óbitos, doenças associadas e enterocolite pós-operatória. Os achados desta pesquisa incrementam as informações disponíveis na literatura sobre a utilização da técnica de Abaixamento Transanal Endorretal, embora ainda não permitam tecer comentários a cerca dos resultados funcionais em tão curto intervalo de seguimento.

Palavras-chave: doença de Hirschsprung; Abaixamento Transanal Endorretal; função intestinal.

ABSTRACT

Hirschsprung's disease, since the discovery of its etiopathogeny, requires surgical correction as definitive treatment. Several techniques have been developed since then in order to improve the quality of life of children with this anomaly. This study aimed to present the experience of the Pediatric Surgery Department of Hospital Santa Casa de Misericórdia do Pará with the technique of Transanal Endorectal Pull-Through for the treatment of Hirschsprung's disease between January 2008 and January 2009. The research was of the nature descriptive longitudinal. Data were collected from medical records of patients undergoing surgery, supplied by the Medical Archives and Statistics Service of the Santa Casa de Misericórdia do Pará, according to a specific protocol form. There was male predominance of 77% of patients. The age at treatment ranged from 7 to 121 days with an average of 2 years and 8 months (± 39.6 months). Of all patients 39% had colostomy prior and preoperative enterocolitis was diagnosed in 15.4%. The total length of hospitalization ranged from 9 to 24 days and after surgery ranged from 4 to 20 days. The average weight of patients was 8 ± 6.06 kg and average duration of surgery was 92 minutes. The recovery of the intestinal function ran on average 40 ± 24.09 hours and oral feeding started 97 ± 35.36 hours after surgery. The average follow-up was 6 ± 2.43 months. The postoperative complications occurred in 30.8% of cases varying in prolapse of the rectal mucosa (25%), abdominal distension (25%) and wound infection (50%). Further complications occurred in 46.2% of patients ranging in anal incontinence (33.3%), perianal rash (33.3%), perianal mycosis (33.3%) and anal stenosis (16.7%). There were no deaths, associated diseases and postoperative enterocolitis. Our findings enhance the information of available literature on the utilization of the technique of Transanal Endorectal Pull-Through, although not yet possible to comment about the functional results in such a short interval follow-up.

Key-words: Hirschsprung's disease; Transanal Endorectal Pull-Through; intestinal function.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	13
1.1 OBJETIVOS	14
1.1.1 Geral.....	14
1.1.2 Específicos.....	15
2 REVISÃO DA LITERATURA	16
2.1 CONCEITO E CLASSIFICAÇÃO.....	16
2.2 HISTÓRICO	16
2.3 ETIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA	17
2.4 EPIDEMIOLOGIA.....	20
2.5 DIAGNÓSTICO.....	21
2.6 TRATAMENTO.....	26
3 CASUÍSTICA E MÉTODOS	30
3.1 TIPO DE PESQUISA	30
3.2 LOCAL	30
3.3 CASUÍSTICA DE ESTUDO.....	30
3.4 COLETA DE DADOS.....	31
3.5 DESCRIÇÃO DO MANEJO PRÉ-OPERATÓRIO.....	33
3.6 DESCRIÇÃO DA TÉCNICA CIRÚRGICA.....	34
3.6.1 Mucosectomia Retal.....	34
3.6.2 Manguito Muscular	35
3.6.3 Mobilização do Cólon	36
3.6.4 Ressecção do Cólon e Anastomose	37
3.7 DESCRIÇÃO DO MANEJO PÓS-OPERATÓRIO.....	38
3.8 ASPECTOS ÉTICOS.....	38
3.9 ANÁLISE DE DADOS.....	39
4 RESULTADOS	41
5 DISCUSSÃO	53
6 CONCLUSÃO	65
REFERÊNCIAS	
APÊNDICES	
ANEXOS	

[...] e, se clamares por inteligência, e por entendimento alçares a voz, se buscares a sabedoria como a prata e como a tesouros escondidos a procurares, [...] Então, entenderás justiça, juízo e equidade, todas as boas veredas. Porquanto a sabedoria Entrará no teu coração, e o conhecimento será agradável à tua alma. [...]

Livro dos Provérbios

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Fig. 1 Enema opaco de uma paciente submetido à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal.	32
Fig. 2 Peça de biópsia de um paciente submetido à cirurgia de abaixamento transanal endorretal com utilização de técnica Imunohistoquímica com Enolase Neurônio Específica.	33
Fig. 3 Reparos acima da linha pectínea (canal anal) onde será realizada incisão circular e mucosectomia.	35
Fig. 4 Exposição do cólon e realização de biópsia de congelação	36
Fig. 5 Ressecção do segmento agangliônico e anastomose da mucosa anal com o cólon normogangliônico abaixado.	37
Fig. 6 Aspecto final após a cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal.	38
Fig. 7 Distribuição, por sexo, dos pacientes submetidos à cirurgia de de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.	43
Fig. 8 Distribuição, por faixa etária, dos pacientes com e sem colostomia prévia, submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.	44
Fig. 9 Distribuição percentual dos principais sintomas apresentados pelos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.	45
Fig. 10 Distribuição segundo presença ou ausência de colostomia prévia dos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.	46
Fig. 11 Incidência de enterocolite pré-operatória nos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.	47
Fig. 12 Incidência de complicações pós-operatórias nos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.	49
Fig. 13 Incidência de complicações no seguimento clínico de pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung	51

pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.

1 INTRODUÇÃO

A doença de Hirschsprung (DH) ou Megacólon Congênito é uma enfermidade caracterizada pela ausência de células ganglionares nos plexos mioentéricos e submucoso do intestino grosso, células de Cajal e gânglios simpáticos adrenérgicos e não adrenérgicos, resultando em uma anormalidade da motilidade intestinal (HITCH et al., 1996; PAZ et al., 2008; MARTUCCIELLO et al., 2008). É um problema clássico na cirurgia pediátrica. Swenson et al. (1973) afirma que esta entidade, devido a sua originalidade, sua clínica, descrições de necrópsias para a histoquímica e seus estudos funcionais, espelha o progresso de toda a prática médica.

Constitui uma anomalia grave que, se não diagnosticada e adequadamente tratada, freqüentemente leva o paciente ao óbito (DE LA TORRE; ORTEGA, 1998). Ela entra no diagnóstico diferencial de recém-nascidos com obstrução intestinal, bem como num problema perplexante em crianças, a constipação intratável (VIEIRA et al., 2000). Segundo Paz et al. (2008), esta doença faz parte dos transtornos conhecidos como disaganglionoses que inclui também a hipoganglionose e a displasia neuronal intestinal.

Embora existam referências de pacientes com megacólon congênito antes de 1886, foi Harald Hirschsprung, um pediatra dinamarquês, quem a primeiro descreveu como entidade clínica (VIEIRA et al., 2000).

A incidência desta entidade clínica varia segundo a etnia de 0,28 a 2,1 para cada nascido vivo, sendo mais rara em asiáticos e mais frequente na raça branca e em nascidos vivos de termo (PAZ et al., 2008). A doença pode estar associada a outros defeitos congênitos como síndrome de Down (mais frequente), de Smith-Lemli-Opitz, de Waardenburg, da hipoplasia cartilagem-cabelo e da hipoventilação congênita e anormalidades urogenitais e cardiovasculares (BEHRMAN et al., 2005).

O tratamento único e definitivo é a intervenção cirúrgica. Classicamente, o tratamento do recém-nascido e lactente jovem era feito por meio de colostomia descompressiva inicial e posterior abaixamento do cólon, sendo a técnica de Duhamel a

mais utilizada. A cirurgia era realizada em dois tempos, com os inconvenientes de uma derivação intestinal temporária (DE LA TORRE; ORTEGA, 1998).

As técnicas cirúrgicas para o tratamento da DH evoluíram nos últimos cinquenta anos, de acordo com as variações impostas pelos conceitos de etiopatogenia e pela necessidade de diminuição da mortalidade e melhora da qualidade de vida dos pacientes (SANTOS JÚNIOR, 2002; SWENSON, 2002; PAZ et al., 2008). Existem três procedimentos cirúrgicos clássicos na abordagem da doença, a saber: Swenson (1948) - retossigmoidectomia com colostomia primária, Soave (1964) - abaixamento endorretal com mucosectomia, e Duhamel (1956) - abaixamento transanal retrorretal (Ibid.).

A partir dos ensinamentos técnicos divulgados por De La Torre e Ortega, em 1998, pôde-se padronizar a Transanal Endorectal Resection and Pull-Through Technique (TERPT) ou, na tradução em português, técnica de abaixamento de cólon endorretal transanal que pode ser aplicada para qualquer idade, com anastomose cólon-anal direta, sem colostomia e sem abordagem abdominal. Esta técnica consiste no descolamento submucoso da parede retal, colectomia do seguimento agangliônico e abaixamento do cólon normogangliônico através do ânus. O período de íleo adinâmico no pós-operatório é mínimo. Esta técnica tem se tornado, indiscutivelmente, a cirurgia de escolha para pacientes com megacólon congênito de sigmóide e reto (Ibid.).

O Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (HFSCMPA) adotou a prática dessa técnica recentemente, em 2008. Assim, com o intuito de avaliar detalhadamente o emprego dessa técnica no Serviço, traçaremos no presente pesquisa a evolução dos pacientes submetidos à cirurgia endoanal de De La Torre e Ortega (1998).

1.1 OBJETIVOS

1.1.1 Geral

Avaliar os resultados da cirurgia endoanal descrita por De La Torre e Ortega (1998) em pacientes com Doença de Hirschsprung do HFSCMPA.

1.1.2 Específicos

- Identificar o perfil da doença de Hirschsprung apresentada pelos pacientes no pré-operatório;
- Avaliar a evolução peri-operatória dos pacientes;
- Descrever as alterações pós-operatórias e o seguimento dos pacientes submetidos à técnica cirúrgica proposta acima descrita.

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 CONCEITO E CLASSIFICAÇÃO

A DH é uma anomalia congênita do sistema nervoso entérico. Representa um tipo de suboclusão intestinal primária, caracterizada pela ausência de células ganglionares nos plexos mioentéricos ao longo do intestino distal (desenvolvimento neural ocorre no sentido crânio-caudal), o que resulta em obstrução funcional causada pela dismotilidade do segmento colônico doente e a falta de propagação dos movimentos peristálticos em direção ao cólon agangliônico, além de um relaxamento anormal ou ausente deste segmento e do esfíncter anal interno (DE LORIJN et al., 2007).

Têm sido descritas quatro formas da doença, a depender da localização e da extensão do segmento aganglionar: 1) longa ou clássica - o segmento estende-se do reto até o sigmóide (77%); 2) total - compromete todo o cólon e, às vezes, o íleo terminal (8%); 3) curta - aganglionose da porção distal do reto (12%); 4) ultracurta - aganglionose restrita ao esfíncter interno (3%) (SAITO et al., 2008; DE LORIJN et al., 2007) (**ANEXO A**).

2.2 HISTÓRICO

Desde o século XV há relatos de uma entidade que acometia crianças causando grave constipação intestinal. Frederick Ruysch, em 1691, após necrópsia de uma menina de 5 anos com constipação grave, referiu-se a uma doença em que não havia determinação de um agente causal (WELLS et al., 1996; SKABA, 2007). Em 1886, coube a Harold Hirschsprung publicar os casos de duas crianças que apresentavam quadro clínico de constipação intercalado com diarreia e que, ao morrerem, o cólon encontrava-se bastante distendido e o reto com calibre normal. Essa descrição deu ênfase apenas aos aspectos clínicos da doença que hoje é conhecida pelo seu nome (HITCH et al., 1996; SKABA, 2007).

Por muito tempo, a etiopatogenia permaneceu obscura e promoveu a formação de grupos que defendiam teorias distintas: o grupo formado por Hirschsprung acreditava em

uma origem congênita, outros dois grupos aventaram uma obstrução mecânica ou aumento do peristaltismo como causa da DH. E as formas de tratamento sustentavam-se fortemente nessas teorias com realização desde colopexias, simpatectomias até as colectomias. Dalla Vale, em 1924, foi o primeiro a estabelecer uma relação causa e efeito, entre a ausência de células ganglionares nos plexos nervosos intramurais – relatada por Tittel em 1901 – e a dilatação do segmento distal do intestino. Mas foi em 1948, que Orvar Swenson e Alexander Bill apresentaram o que seria a elucidação da fisiopatologia da Doença de Hirschsprung: o megacólon proximal resultava da ausência de peristalse do intestino distal. Estes, ainda neste ano, seriam os pioneiros na descrição de um tratamento definitivo para os portadores do megacólon congênito: a remoção do segmento agangliônico e a realização de uma anastomose cólon-anal (WELLS et al., 1996; SKABA, 2007).

Desde então, outras técnicas cirúrgicas foram desenvolvidas. Duhamel, em 1956, descreveu um procedimento que reduzia as complicações da dissecação do reto anterior e da interrupção da inervação simpática, enquanto que Soave, em 1964, propôs uma cirurgia preservando a inervação da pelve. Estes procedimentos sofreram inúmeras modificações e adaptações que os simplificaram e melhoraram o resultado final (Ibid.).

Nas últimas décadas, outras propostas cirúrgicas foram apresentadas à comunidade científica, com ênfase na mais recente que é a técnica desenvolvida por De La Torre e Ortega. A maior vantagem desta técnica é representada pela diminuição das complicações pós-operatórias, uma vez que elimina a necessidade de realização de laparotomia ou laparoscopia (DE LA TORRE; ORTEGA, 1998).

2.3 ETIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA

A DH caracteriza-se por ser uma anomalia do sistema nervoso entérico. É um distúrbio que tem caráter genético, herança não mendeliana, baixa penetrância, expressão variável de acordo com o tamanho do segmento agangliônico e provável envolvimento multigênico. O gene de maior correlação com a doença é o RET que está localizado no braço longo do cromossomo 10q, mas estudos mais recentes apontam a participação de múltiplos genes na modulação da expressão clínica da DH (AMIÉL et al., 2008). Desta forma, é

caracterizada como uma doença poligênica autossômica dominante de penetrância incompleta, na qual todo portador do gene alterado expressa a enfermidade e expressividade variável, já que guarda relação com o tamanho do segmento afetado (LUZ et al., 2008).

Segundo Luz et al. (2008), as alterações residiriam nos cromossomos 2, 10 e 13. A associação com a síndrome de Down sugere que o cromossomo 20 também possa estar afetado. Têm-se descrito até o momento nove genes afetados: RET, GDNF, NTN, ENDR-B, EDN3, ECE1, S0X10, SMADIP1 e ZFH1B. No entanto, as interações entre esses genes ainda não foram elucidadas. O mais pesquisado é o RET, um receptor com atividade tirosinoquinase, situado no braço longo do cromossomo 10, detectado em até 50% dos casos familiares e 20% dos esporádicos e relaciona-se mais intimamente com a doença de segmento longo. Mutações neste proto-oncogene foram identificadas em pacientes portadores de neoplasia endócrina múltipla tipo 2 (MEN 2) e DH, cuja implicação clínica é representada pelo risco da co-existência destas duas entidades em 5% dos pacientes com DH que possuíam mutações neste proto-oncogene. Entretanto, pesquisas mais recentes apontaram para a participação de múltiplos genes na modulação da expressão clínica da DH – como o EDNRB, EDN 3 e o ECE 1 (AMIEL et al., 2008, DE LORIJN et al., 2007; MARTUCCIELLO et al., 2000; MARTUCCIELLO, 1998; FERNANDEZ et al., 2008).

Embora a exata causa da aganglionose intestinal permaneça incerta, algumas teorias foram propostas para explicar o defeito de desenvolvimento: (1) não haveria migração dos neuroblastos para a porção do intestino afetada durante o período do desenvolvimento embrionário (os gânglios mioentéricos migram da crista neural em sentido caudal, iniciando-se próximo ao canal intestinal e acompanhando o nervo vago distalmente, a migração inicia-se na 6ª semana gestacional, atinge o cólon transversal na 8ª semana e o cólon distal por volta da 12ª semana); (2) os neuroblastos migram, no entanto, ocorre uma falha na maturação funcional do gânglio; ou, (3) as células se desenvolvem normalmente e, em algum momento começam a ser degradadas através de algum mecanismo desconhecido ou devido a um insulto isquêmico (WELLS et al., 1996; HITCH et al., 1996).

Seja por um problema devido a não migração de neuroblastos, falha de maturação ou degradação, há o comprometimento dos gânglios intramurais que representam o aparato neuro-regulador do intestino e os finais comuns de fibras simpáticas e parassimpáticas. Essa

ausência de células ganglionares favorece a atividade das fibras colinesterase-positivas presentes, cujo efeito final é um variado grau de incoordenação na contração do segmento agangliônico que pode se estender até o complexo muscular esfinteriano (SANTOS JÚNIOR, 2002).

Para Santos Júnior e Neto (2008), De Lorig et al. (2006) e Martucciello et al. (2000), o entendimento da fisiopatologia da DH pode ser feito através da compreensão sobre a inervação do reto e do canal anal, cuja motricidade é dependente do Sistema Nervoso Intrínseco (SNI) e Sistema Nervoso Extrínseco (SNE). O SNI é constituído pelos plexos situados na submucosa (Meissner e Henle) e na túnica muscular (Auerbach), reconhecendo-se ao nível desses plexos no reto a existência de neurônios relacionados diretamente com as células musculares lisas – neurônios excitadores (colinérgicos), inibidores (adrenérgicos) e neurônios excitadores e inibidores não adrenérgicos ou não colinérgicos, denominados de purinérgicos. De modo similar há participação do SNE, através de um comando simpático inibidor para o reto e excitador do esfíncter anal interno, bem como do parassimpático controlando a atividade propulsiva do reto e atuando de forma inibitória no Esfíncter Anal Interno (EAI) produzindo hipertonia deste.

Na moléstia de Hirschsprung, há ausência do SNI e, desse modo, a distensão do reto não provoca relaxamento do EAI. Com a diminuição ou ausência da atividade adrenérgica, os estímulos colinérgicos excitadores se sobrepõem. Na ausência dos neurônios efetores e inibidores, a musculatura lisa funciona com estrutura aganglionar em constante estado de contração sujeito às respostas excitadoras (SANTOS JÚNIOR, 2002; HITCH et al., 1996; WELLS et al, 1996).

Além desses aspectos de anomalia nervosa, há o papel das fibras purinérgicas desempenhando ação inibidora não adrenérgica e excitadora não colinérgica que parecem ser responsáveis pelo relaxamento do peristaltismo e do EAI. Essas fibras purinérgicas inibidoras não adrenérgicas estão ausentes na DH. Em contrapartida, a zona de transição, que pode ser área de displasia neuronal, contribui para com as alterações registradas na doença de Hirschsprung uma vez que, caracteriza-se, na maioria das vezes, pela atividade colinérgica diminuída implicando em peristaltismo pouco eficaz para vencer o espasmo da região aganglionar (SANTOS JÚNIOR, 2002; AMIEL et al., 2008; WELLS et al., 1996).

Outro segmento que contribui enormemente para os sinais e sintomas, na doença de Hirschsprung, é o EAI, que na perda do reflexo reto-anal exibe comportamento assincrônico com contrações espásticas ao invés de relaxamentos, quando o reto é distendido. O funcionamento harmônico do EAI requer integridade da inervação retal intrínseca e das fibras purinérgicas inibidoras, estruturas estas comprometidas nesta moléstia (SANTOS JÚNIOR, 2002; AMIEL et al., 2008).

Mas é importante considerar que pesquisas ainda estão em andamento, na busca por elucidar a etiopatogenia e, por conseqüência, a fisiopatologia desta moléstia incluindo a busca pelos principais neurotransmissores envolvidos no controle do esfíncter anal (SANTOS JÚNIOR, 2002).

2.4 EPIDEMIOLOGIA

A incidência da doença de Hirschsprung é estimada em 1/4000 a 1/5000 nascidos vivos, variando de acordo com os grupos étnicos, segundo Torfs (1998), (1.0, 1.5, 2.1, e 2.8 para cada 10.000 nascidos vivos entre hispânicos, caucasianos, afro-americanos e asiáticos, respectivamente). Acomete mais homens do que mulheres, em uma proporção de 4:1, sendo que a aganglionose de segmento curto é mais freqüente que a de segmento longo (80% e 20%, respectivamente). Essa freqüência eleva-se ainda mais quando se distribui a relação sexo masculino: sexo feminino quanto a comprometimento colônico curto (4.2-4.4) e longo (1.2-1.9) (TORFS, 1998; AMIEL et al., 2008).

Segundo Wells et al. (1996), em aproximadamente 8% dos casos, a doença de Hirschsprung está presente em outro membro da família. Esse componente familiar correlaciona-se de maneira mais pronunciada em pacientes com segmento agangliônico longo, quando comparado com aqueles de segmento curto. O risco de um irmão apresentar a DH é de 5%. Quando há parentes com a DH, o risco de se ter uma criança afetada é de aproximadamente 2%, quando aqueles têm a doença de segmento curto; no entanto, esse percentual pode elevar-se para 30% se o segmento agangliônico é longo. Paz et al. (2008), em uma revisão bibliográfica, encontrou uma incidência de aproximadamente 3,5% em irmãos, aumentando em segmentos longos da doença para até 20%.

No Brasil, Vieira et al. (2000), realizaram estudo com 29 crianças acometidas pela DH, encontrando um predomínio no sexo masculino de 80% e a idade do diagnóstico foi mais frequente na faixa entre 0 a 1 ano (72,5%). Em outra pesquisa, Bigélli et al. (2002) ao analisar 53 portadoras de megacólon congênito, encontrou uma prevalência no sexo masculino de 42 (79,25%) e 11 (20,75%) do sexo feminino e a idade de diagnóstico variou entre 25 dias e 8 meses. Esta relação de proporcionalidade do sexo diminui para 2:1 (♂:♀) quando o segmento afetado é longo (PAZ et al., 2008).

De forma isolada, a DH ocorre em 70% dos pacientes, em 12% dos casos associa-se à anormalidades cromossômicas. A trissomia do 21 é seu maior expoente, com uma frequência maior que 90%. Em 18%, encontram-se outras anomalias congênitas adicionais, reconhecendo-se, freqüentemente, neste último grupo, algumas síndromes monogênicas: malformações gastrointestinais, polidactilia, surdez, dilatação pupilar, pigmentação ocular, displasias ósseas, defeitos do septo cardíaco, anomalias crânio-faciais, anomalias do sistema genito-urinário e sistema nervoso central. Importantes síndromes estão associadas a quadros severos em alguns pacientes com a DH, a exemplo: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz, Cromossomo X Frágil, Síndrome de Goldberg-Shprintren, Síndrome de Kaufman-McKusic, Neoplasia Endócrina Múltipla tipo 2 (MEN2), Carcinoma Medular da Tireóide, Síndrome da Hipoventilação Central Congênita e a Síndrome de Waardenburg. (DE LORIEN et al., 2007; AMIEL et al., 2008; PAZ et al., 2008).

Uma revisão com 3852 pacientes com DH realizada por Paz et al. (2008), sugere a associação entre esta doença e o baixo peso ao nascer.

2.5 DIAGNÓSTICO

A apresentação clínica da DH varia de acordo com o tamanho do segmento agangliônico e a idade do paciente. Em noventa por cento dos casos de aganglionose os achados clínicos manifestam-se ainda no período neonatal (Swenson et al., 1973). Segundo Martucciello (2008), de 3,5 a 10% dos recém-nascidos com DH são prematuros ou são crianças com baixo peso e, em torno de 10% dos pacientes com DH, manifestarão tardiamente os sintomas, cujo diagnóstico deve ser precoce, para evitar complicações.

O diagnóstico do megacólon congênito deve ser suspeitado em presença de quadro clínico compatível, que, nos 6 primeiros meses de vida, invariavelmente, é representado por: atraso na eliminação de mecônio nas primeiras 48 horas, constipação intestinal, distensão abdominal, obstrução intestinal, diarréia, toque retal evidenciando diminuição do diâmetro do reto (espasmo retal), e à retirada do dedo, eliminação explosiva de fezes líquidas e gases, enterocolite e megacólon tóxico (BIGÉLLI et al., 2002; SAITO et al., 1996; MARTUCCIELLO, 2008).

Vieira et al. (2000), em sua pesquisa, discriminaram os principais sintomas de acordo com a faixa etária: 0 a 1 ano, 55 e 60% apresentavam como clínica distensão abdominal e obstrução intestinal respectivamente; de 1 a 5 anos a constipação foi o principal achado e, nas crianças maiores de 5 anos, em 100% dos casos a clínica predominante era fecaloma. Dos pacientes com DH, dois terços apresentam os sintomas nos primeiros três meses de vida e 80% dentro do primeiro ano de vida. Somente 10% dos pacientes exibem os sintomas entre 3 e 14 anos de idade e, em geral, são pacientes com aganglionose de segmento ultracurto (LUZ et al., 2008).

Segundo Santos Júnior (2002), há três características que marcam o diagnóstico clínico do megacólon congênito: uma obstrução intestinal neonatal baixa que necessita da realização de colostomia de alívio; recém-nascido com quadro clínico de obstruções recorrentes, aliviada pelo toque retal ou por clister de salina, e que, acaba impondo o tratamento cirúrgico; e, a apresentação dos sintomas efetivos mais tardiamente em pacientes que de início desenvolveram sintomas leves ou, raramente ausentes. Vale ressaltar a eliminação explosiva de fezes ao estímulo ou ao toque retal.

Martucciello (2008), todavia, menciona quatro apresentações, a saber: 1. obstrução intestinal neonatal; 2. constipação intestinal leve seguindo-se de quadro obstrutivo agudo; 3. constipação intestinal grave não associada a obstrução intestinal verdadeira (megacólon clássico); 4. enterocolite ou megacólon tóxico.

É importante enfatizar que, após o período neonatal, em muitas crianças, essa doença não é diagnosticada precocemente e os problemas apresentam-se tardiamente. Nesses casos, o

sintoma clínico mais predominante é a constipação. Baeza-Herrera et al. (2002) acrescentam ainda que borborigmos explosivos, halitose, hemorragia retal, hemorragia retal por compressão ureteral distal e hemorróidas são dados clínicos menos frequentes, no entanto devem ser considerados, especialmente quando estiverem associados à constipação.

A Enterocolite Associada à Doença de Hirschsprung (HAEC), pode se somar ao quadro clínico antes de estabelecido diagnóstico de DH, como também pode acometer os pacientes até dois anos, depois da abordagem cirúrgica. Inúmeras teorias foram aventadas com objetivo de explicar a fisiopatologia da HAEC. Bill e Chapmann, em 1962, foram os primeiros a sugerir uma relação entre a HAEC e uma obstrução mecânica parcial, que produziu isquemia e invasão bacteriana no segmento gangliônico dilatado. A hipersensibilidade a antígenos bacterianos, ocorrida na DH, influenciaria o desenvolvimento da HAEC. Para Thomas et al. (1989), as crianças com DH eram mais suscetíveis a infecções por *Clostridium difficile*. Já Moore et al. (2000), propôs a teoria de defeito na liberação de imunoglobulinas no colo agangliônico, seguindo o raciocínio de Teitelbaum et al. (1989), que já haviam demonstrado a deficiência na transferência de Imunoglobulina A pelas células da mucosa gastrointestinal em crianças com DH. Tais informações foram complementadas por Mattar et al. (2003) que descreveram uma redução significativa na produção de mucina em pacientes com DH, a qual resultaria em diminuição na barreira epitelial, promovendo condições potenciais para o desenvolvimento de HAEC.

Vale ressaltar que outras causas de obstrução intestinal devem ser consideradas em pacientes pediátricos com quadro clínico de distensão abdominal e falha na eliminação de mecônio, como por exemplo: íleo meconial (decorrente de fibrose cística), malformações intestinais como atresia colônica, má rotação intestinal e obstrução intestinal funcional resultante de infecções maternas, intoxicação materna e hipotireoidismo congênito. Além de anomalias do sistema nervoso entérico, como as hipoganglionoses e hiperganglionoses, displasia neuronal intestinal tipo B, e a imaturidade dos plexos mioentéricos e submucosos devem compor o diagnóstico diferencial. Estas anomalias produzem pseudo-obstrução intestinal crônica, cuja diferenciação da doença de Hirschsprung pode ser feita através do histopatológico (DE LORIJN et al., 2007). É importante considerar a existência de controvérsias concernentes as denominadas anomalias do SNE, pois a comunidade

acadêmica internacional, somente reconhece a DH como entidade clínico-patológica, excluindo desta categoria a displasia neuronal intestinal, a acalásia neurogênica do esfíncter anal interno e as hipoganglionoses (MARTUCCIELLO et al., 2002).

O diagnóstico clínico da doença de Hirschsprung permite a exclusão de algumas entidades, mas deve ser complementado com exames radiológicos, enema opaco, manometria anorretal e o padrão ouro representado pela biópsia com histopatológico e imuno-histoquímico, confirmando a doença (SANTOS JÚNIOR, 2002; MARTUCCIELLO, 2008).

A radiografia simples no período neonatal – feita nas posições antero-posterior e lateral – pode revelar uma distensão gasosa, eventualmente com níveis líquidos; já nas crianças maiores, pode-se demonstrar apenas a presença abundante de gases e fezes (SAITO et al., 2008; SANTOS JÚNIOR, 2002).

Seguindo-se a investigação e na ausência de anomalias anorretais, o enema opaco representa outra opção diagnóstica com sensibilidade e especificidade de 70 e 83% demonstrada em revisão sistemática por De Lorijn et al. (2006). Ao exame, interessa a região da Zona de Transição (ZT) entre o segmento aganglionar e o segmento normogangliônico, em que se buscará imagem como boca de funil (zona de transição) e o segmento proximal bastante dilatado (segmento normal). Em alguns casos pode-se observar a mucosa de padrão anormal sugestiva de enterocolite (SANTOS JÚNIOR, 2002; LORIEN et al., 2007). No Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, após realização de enema opaco, os pacientes são submetidos a limpeza intestinal com clister objetivando reduzir complicações. Além disso, um raio x simples de retardo, após 24h e 48h é solicitado na complementação diagnóstica.

Entretanto, o diagnóstico presuntivo de DH somente pode ser estabelecido através do enema opaco, se for demonstrada uma zona de transição entre o segmento normal – que se encontra dilatado – e o cólon agangliônico. Contudo, é preciso atentar ao fato de que não há zona de transição na DH de segmento curto e na aganglionose total (SAITO et al., 2008; SHANDLING, 2005; DIAMOND et al., 2007). De Lorijn et al. (2007), ao buscar a redução do número de indicações desnecessárias de biópsias retais, estudaram fatores preditivos para

falso-positivos ao exame do enema opaco. Como este exame considera a ZT como um importante marcador radiológico, na série destes, encontrou-se a ZT em 48% dos pacientes sem DH. Demonstraram, em análise univariada, a importância de fatores como sexo feminino, ausência de ZT, diâmetro aumentando do retossigmóide, retenção de contraste e microcólon associado a elevação do risco de falso-positivo para DH pelo enema opaco. Não obstante, o número de falso-negativos neste exame é muito elevado quando os pacientes são crianças e recém-nascidos em virtude da ZT ser facilmente distensível, o que leva muitos autores a não considerarem o enema opaco como um exame isoladamente suficiente para o diagnóstico da Doença de Hirschsprung (MARTUCCIELLO, 2008).

De acordo com a recomendação da Sociedade Norte-Americana de Gastroenterologia Pediátrica, na primeira fase de investigação das crianças com constipação crônica, deve ser descartado o diagnóstico de DH com o emprego da manometria anorretal (BARKER apud MORAIS et al., 2005). Este exame consiste na obtenção de um traçado representativo das pressões do reto e da região do esfíncter interno, objetivando a pesquisa do reflexo mioentérico. Nos pacientes com DH, a pressão não cai, ou há uma elevação paradoxal da pressão à distensão retal (MAKSOUUD et al., 1974).

A escolha da manometria anorretal, como método inicial de avaliação na suspeita de doença de Hirschsprung, é um ponto importante a ser considerado, pois, no Brasil, freqüentemente o enema opaco é o primeiro procedimento diagnóstico solicitado. A indicação deste procedimento é bem estabelecida nas formas de DH com segmento curto e, principalmente, ultra-curto, quando esse diagnóstico deve ser descartado pela demonstração do reflexo inibitório reto-anal, bem como, na investigação diagnóstica de recém-nascidos, incluindo pré-termos, com atraso da eliminação de mecônio e sintomas de obstrução intestinal baixa. (MORAIS et al., 2005). No entanto, Martucciello (2008) faz ressalvas ao uso da manometria, sobretudo, quando se considera lactentes com menos de 14 semanas nos quais o reflexo do esfíncter anal interno pode ser fisiologicamente rudimentar devido à imaturidade da inervação neste local.

Todavia a avaliação histológica e histoquímica é o passo mais importante no diagnóstico da DH e de outras aganglionoses. Desde 1969, quando Noblett descreveu a biópsia retal por sucção (a mais utilizada atualmente), essa avaliação ficou mais fácil, livre de

complicações e completamente indolor (SAITO et al., 1996). A biópsia de sucção retal deve ser realizada a não menos do que 2 cm da linha pectínea, a fim de evitar a área normal de hipoganglionose na borda anal. O material da biópsia deve conter uma amostra adequada da submucosa para pesquisa das células ganglionares. Pode-se corar o material da biópsia para acetilcolinesterase, o que facilita a interpretação do exame. Os pacientes com aganglionose demonstram um grande número de feixes nervosos hipertróficos que se coram positivamente para acetilcolinesterase, com ausência de células ganglionares. No entanto, avanços nas pesquisas bioquímicas projetaram novos métodos Imuno-histoquímicos mais confiáveis como a enolase neurônio-específica (enzima glicolítica encontrada nas linhagens de células neuronais) inclusive utilizada no Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA (MAKSOUUD et al., 1974; SANTOS JÚNIOR, 2002; STANLEY et al., 1984).

No entanto, a biópsia apresenta limitações relacionadas ao diagnóstico da DH de segmento ultracurto, uma vez que se pode estar diante de uma zona com ausência de neurônios sem significado clínico e patológico, por isso a importância da complementação com outros exames como os acima citados (SANTOS JÚNIOR, 2002). Martucciello (2008) propôs um algoritmo para auxiliar no manejo diagnóstico destes pacientes iniciando da suspeição clínica até exames de imagem e histopatológico (**ANEXO B**).

2.6 TRATAMENTO

Tradicionalmente o tratamento da DH implicava na realização de várias intervenções cirúrgicas. No primeiro momento do diagnóstico, realizava-se uma colostomia para descomprimir o colón e permitir o desenvolvimento normal da criança; no segundo tempo, fazia-se a ressecção do segmento agangliônico e o abaixamento do segmento normogangliônico (HITCH et al., 1996; SANTOS JÚNIOR, 2002).

Swenson e Bill, em 1948, foram os primeiros a propor um tratamento adequado para a DH. Após observações, concluíram que essa moléstia estava relacionada com distúrbios e alterações morfológicas do intestino grosso, decorrentes do mau funcionamento do segmento distal aganglionar, então divulgaram uma técnica cirúrgica que consistia na remoção do segmento doente e anastomose do cólon sadio com o reto terminal, logo acima do ânus. A

abordagem inicial implicava na recuperação das condições gerais de saúde da criança, caso fosse necessário, e na construção de uma colostomia proximal, pouco acima do segmento agangliônico. A primeira fase compreendia a ampla mobilização do cólon sigmóide e dissecação do reto até o assoalho muscular da pelve via abdominal, com o cuidado de se preservar os tecidos perirretais. A segunda fase era feita por via perineal, promovia-se a intussuscepção sigmóide-reto-anal, com eversão inclusive do canal anal, seccionava-se o reto imediatamente acima do canal anal, e se tracionava as partes retais proximais e o sigmóide para baixo até a marca que indicava presença de segmento inervado. Completada a anastomose colón-anal, o canal anal era revertido, levando-se esta anastomose para o interior da pelve (HITCH et al., 1996).

Essa técnica de Swenson era muito trabalhosa, causava uma dissecação pélvica radical e os resultados do tratamento incluíam várias complicações precoces e tardias, como a incontinência fecal e óbitos. Assim, Soave, em 1964, descreveu uma técnica mais trabalhosa que a de Swenson, mas que evitava as dissecações amplas da pelve. A técnica exigia a mucosectomia do segmento agangliônico do intestino, a abertura do cólon por sua parede muscular imediatamente acima do segmento estreito e a dissecação, no plano submucoso, até a junção cutâneo mucosa do canal anal. Em seguida, no tempo perineal, seccionava-se circunferencialmente a mucosa retal, 1cm imediatamente acima da linha pectínea, tracionando o intestino grosso proximal para baixo e para fora do ânus, objetivando expor a parte inervada. Um coto do cólon permanecia exteriorizado por 10 a 15 dias, depois se realizava a ressecção complementar e a anastomose colón-anal. Outro ponto negativo dessa técnica, era a exigência no pós-operatória de dilatações anais para evitar estenose (HITCH et al., 1996; SANTOS JÚNIOR, 2002; SAITO et al., 2008).

Considerando as dificuldades na execução das técnicas de Swenson e Soave, somadas aos resultados razoáveis, Duhamel (1956) descreveu uma técnica considerada mais elegante e de fácil realização. O objetivo da técnica segundo o próprio Duhamel era excluir o reto malformado e não ressecá-lo, evitando-se a dissecação pélvica. Para isso, promovia-se o abaixamento do cólon pelo espaço retro-retal, com a preservação do reto e de todo o tecido perirretal. Esta técnica sofreu várias modificações e seus passos principais são: descolamento delicado do reto, mobilização do cólon sigmóide, identificação da zona de transição e avaliação da extensão do segmento a ser seccionado, há em seguida secção e sutura do reto

acima da reflexão peritoneal o cólon, então, é abaixado pelo espaço retro retal e exteriorizado por orifício feito na parede posterior alta do canal anal, até que o segmento normalmente innervado alcance a borda anal onde é feita a anastomose cólon-anal. Mas apesar das modificações na técnica, há descrições de estase fecal no coto agangliônico e um tempo transitório colônico prolongado (SAITO et al., 2008; HITCH et al., 1996).

Ao longo dos últimos 10 anos, as técnicas cirúrgicas para o tratamento da DH modificaram-se, com variações impostas pelos conceitos a respeito da etiopatogenia e os conhecimentos de fisiopatologia da doença, assim como, pela necessidade de redução dos tempos cirúrgicos e das complicações pós-operatórias (SANTOS JÚNIOR, 2002).

Em 1998, De La Torre e Ortega, descreveram uma nova técnica, considerada minimamente invasiva, para tratamento da DH com apenas um tempo operatória e que não exigia laparotomia ou laparoscopia. Entre outubro de 1996 e julho de 1997, cinco crianças com idade de 24 dias a 21 meses, portadoras de aganglionose do reto ou do sigmóide distal, foram submetidas à cirurgia de abaixamento do cólon via transanal (TERPT). Essa técnica consiste na realização de uma mucosectomia transanal do reto, com exposição do canal anal, realizando uma incisão circunferencial 1cm acima da linha pectínea, a submucosa é tracionada para permitir a separação do plano muscular. Após isso, há mobilização do cólon, para identificar macroscopicamente a zona de transição, segue-se, com a realização de biópsias, para determinar o cólon normogangliônico. Finaliza-se o procedimento com a ressecção do segmento agangliônico e uma anastomose cólon-anal (DE LA TORRE; ORTEGA, 1998).

Essa técnica de De La Torre e Ortega apresentou algumas vantagens em relação às anteriores, entre as quais se inclui o fato de não haver manipulação da cavidade abdominal, reduzindo, dessa maneira, a formação de aderências ou contaminações. Além disso, os resultados estéticos são melhores e, por não danificar as estruturas pélvicas, pode não interferir na continência urinária e fecal. Há uma perda sanguínea mínima e o tempo do procedimento cirúrgico e do tempo de hospitalização é menor. No entanto, a TERPT tem indicação precisa na DH retal e de sigmóide distal, sendo sugerida uma laparoscopia complementar para liberar o cólon, caso o paciente apresente uma aganglionose mais proximal. Também obriga a necessidade da realização no intra-operatório de patologia de

congelamento e encontra seu uso limitado nos casos de pacientes que exibem dilatações do sigmóide para a passagem endoanal (Ibid.).

Em 2000, De La Torre e Ortega publicaram uma série de 10 casos tratados pela TERPT, e compararam com outras formas de abaixamento transanal, cujas variáveis consideradas eram: idade, duração da cirurgia, complicações pós-operatórias, resultados funcionais e perda sanguínea no intra-operatório. Houve uma média de 8% de perda sanguínea intra-operatória na TERPT em relação às outras abordagens (20,5%), também a duração do procedimento foi menor, 186 minutos, aquém da média de 278 minutos das demais. Devido a uma pequena casuística, somente a duração da cirurgia e a perda sanguínea foram estatisticamente significantes e favoráveis a TERPT, que validaram as vantagens desse procedimento.

A possibilidade de abordagem do paciente com DH, de forma minimamente invasiva, estimulou pesquisadores outros. Gao et al. (2001) relataram sua experiência com 34 crianças submetidas a abordagem transanal da DH com resultados semelhantes aos descritos por De La Torre e Ortega. O tempo médio de duração da cirurgia foi de 160 minutos e o volume sanguíneo perdido também foi pequeno (45mL em média). Também validaram as vantagens da cirurgia quanto ao tempo de permanência hospitalar e os custos desses pacientes.

No entanto, a TERPT é uma técnica recente e, por isso, apresenta ainda poucos dados na literatura que precisam ser complementados, sobretudo, quanto a seguimento clínico longo. A maioria dos estudos, inclusive os de De La Torre e Ortega foram feitos em um intervalo de tempo pequeno e ainda existem dúvidas quanto à possibilidade de complicações tardias relacionadas, principalmente, com a continência fecal e movimentos intestinais. Além disso, há a necessidade de patologia de congelamento no intra-operatório para definir o nível intestinal a ser anastomosado no canal anal, bem como a presença de dilatação intestinal volumosa que poderia limitar a passagem endoanal deste segmento a ser abaixado (WESTER; RINTALA, 2004).

3 CASUÍSTICA E MÉTODOS

3.1 TIPO DE PESQUISA

A pesquisa foi de natureza descritiva longitudinal.

3.2 LOCAL

Serviço de Cirurgia Pediátrica da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará.

3.3 CASUÍSTICA DE ESTUDO

O espaço amostral foi composto por 18 pacientes, durante o intervalo de 2008 a 2009, que tinham aganglionose de reto e sigmóide distal, embora quatro não tenham realizado a cirurgia a tempo. Analisou-se os prontuários de 14 pacientes pediátricos, com diagnóstico de doença de Hirschsprung, submetidos à cirurgia de abaixamento cólico transanal endorretal, segundo a técnica de De La Torre e Ortega Salgado, pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (HFSCMPA), em Belém, durante o período de 1º de janeiro de 2008 a 1º de janeiro de 2009.

Os critérios de inclusão na pesquisa foram:

- Ter sido submetido a TERPT;
- Ter realizado a cirurgia no intervalo de tempo definido para a pesquisa;
- Reavaliações ambulatoriais no pós-operatório;
- Preencher as variáveis estabelecidas em protocolo de pesquisa específico.

Os critérios de exclusão referiram-se:

- Não preenchimento dos critérios de inclusão;

- Retirada espontânea da participação na pesquisa por parte dos responsáveis legais.

Um paciente foi excluído da pesquisa por não ter preenchido todas as informações do protocolo de pesquisa.

3.4 COLETA DE DADOS

Os dados foram coletados nos prontuários fornecidos pelo Serviço de Arquivos Médicos e Estatísticos do HFSCMPA, de acordo com ficha de protocolo específica (**APÊNDICE A**) e através de telefonemas para familiares, após assinatura prévia de termo de consentimento livre e esclarecido (**APÊNDICE B**). As variáveis consideradas foram: manifestações clínicas, sexo, tempo de internação total, idade no momento da cirurgia, doenças associadas, tempo de duração da cirurgia, tempo de internação pós-operatório, presença de enterocolite pré ou pós-operatória, complicações no pós-operatório imediato, complicações no pós-operatório tardio e óbitos.

Sistematizou-se o diagnóstico da seguinte forma: após uma história clínica sugestiva e exame físico compatível com DH, segue-se a investigação diagnóstica com exames complementares. Todos os pacientes não colostomizados foram submetidos à enema opaco (**Fig. 1**) e biópsia retal (pré-operatória e intra-operatória). Os pacientes colostomizados previamente foram submetidos à biópsia da colostomia para confirmar a presença de células ganglionares neste segmento antes da cirurgia de abaixamento endoanal. A avaliação manométrica anal não foi incluída no estudo, por não fazer parte da rotina de manejo dos pacientes com doença de Hirschsprung deste Serviço.

Fig. 1 Enema opaco de uma paciente submetido à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal.

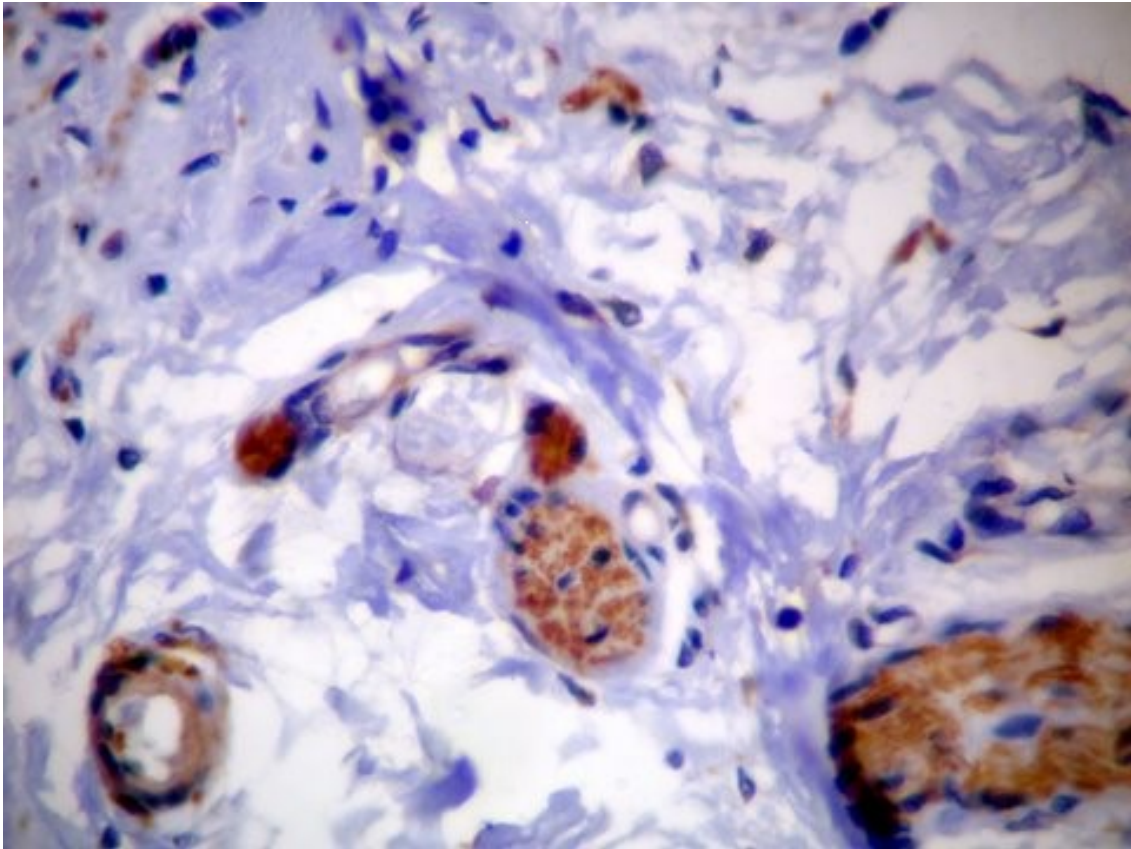


Fonte: Gonçalves (2009)¹.

A realização da biópsia retal foi de parede total e padronizou-se no mínimo duas amostras, máximo e ideal três (2, 4 e 6 cm ou 2, 5 e 8 cm da linha pectínea), sendo solicitado histopatológico com hematoxilina-eosina (H&E) e imunohistoquímica - enolase neurônio específica (**Fig. 2**).

¹ Fotos cedidas pelo Dr. Manoel Eduardo Amoras Gonçalves, professor da Universidade Federal do Pará e Cirurgião Pediátrico do HFSCMPA.

Fig. 2 Peça de biópsia de um paciente submetido à cirurgia de abaixamento transanal endorretal com utilização de técnica Imunohistoquímica com Enolase Neurônio Específica.



Fonte: Gonçalves (2009).

Para os pacientes submetidos à cirurgia de De La Torre e Ortega sem colostomia prévia utilizou-se a biópsia de congelação no intra-operatório como definidora do local de ressecção e anastomose.

Considerou-se na avaliação do seguimento clínico, apenas: enterocolite, obstrução intestinal, estenose anal com necessidade de dilatação anal em centro cirúrgico e outros relatos descritos em prontuário.

3.5 DESCRIÇÃO DO MANEJO PRÉ-OPERATÓRIO

Depois de aventado diagnóstico clínico de doença de Hirschsprung, seguiu-se a investigação radiológica e anatomopatológica: enema opaco e biópsia retal e da colostomia.

O preparo do cólon inicia 48h antes da cirurgia, com dieta líquido-pastosa e solução glicerinada a 5% 50mL/kg/dia de 6/6h. Após 24h, prescreve-se dieta líquida restrita, hidratação venosa segundo a regra de Holiday-Segard², solução glicerinada a 5% 50ml/kg/dia 6/6h (mesmo que até dez horas antes da cirurgia o cólon esteja sujo, a lavagem mecânica pode ser realizada seguidamente até obter a eliminação de líquido límpido, via retal e através da colostomia) e Manitol a 20% 25mL/kg/dia, diluído em suco de laranja, podendo ser também de limão ou uva, de acordo com a aceitação da criança, na proporção de 1:1 e ofertar de 3/3h.

A antibioticoprofilaxia inicia 30 minutos antes da cirurgia, com Metronidazol 7,5mg/kg 3 vezes ao dia e Cefazolina 50mg/kg/dia, dividido em 4 doses, mantendo-se por 48h no pós-operatório.

Nos casos de enterocolite pré-operatória ou pós-operatória, faz-se Amicacina 15mg/kg/dia de 12/12h e Metronidazol 7,5mg/kg/dose de 8/8h, por um período de 10 a 14 dias, dependendo da evolução clínica.

3.6 DESCRIÇÃO DA TÉCNICA CIRÚRGICA

A técnica cirúrgica segue o modelo descrito por De La Torre e Ortega em 1998:

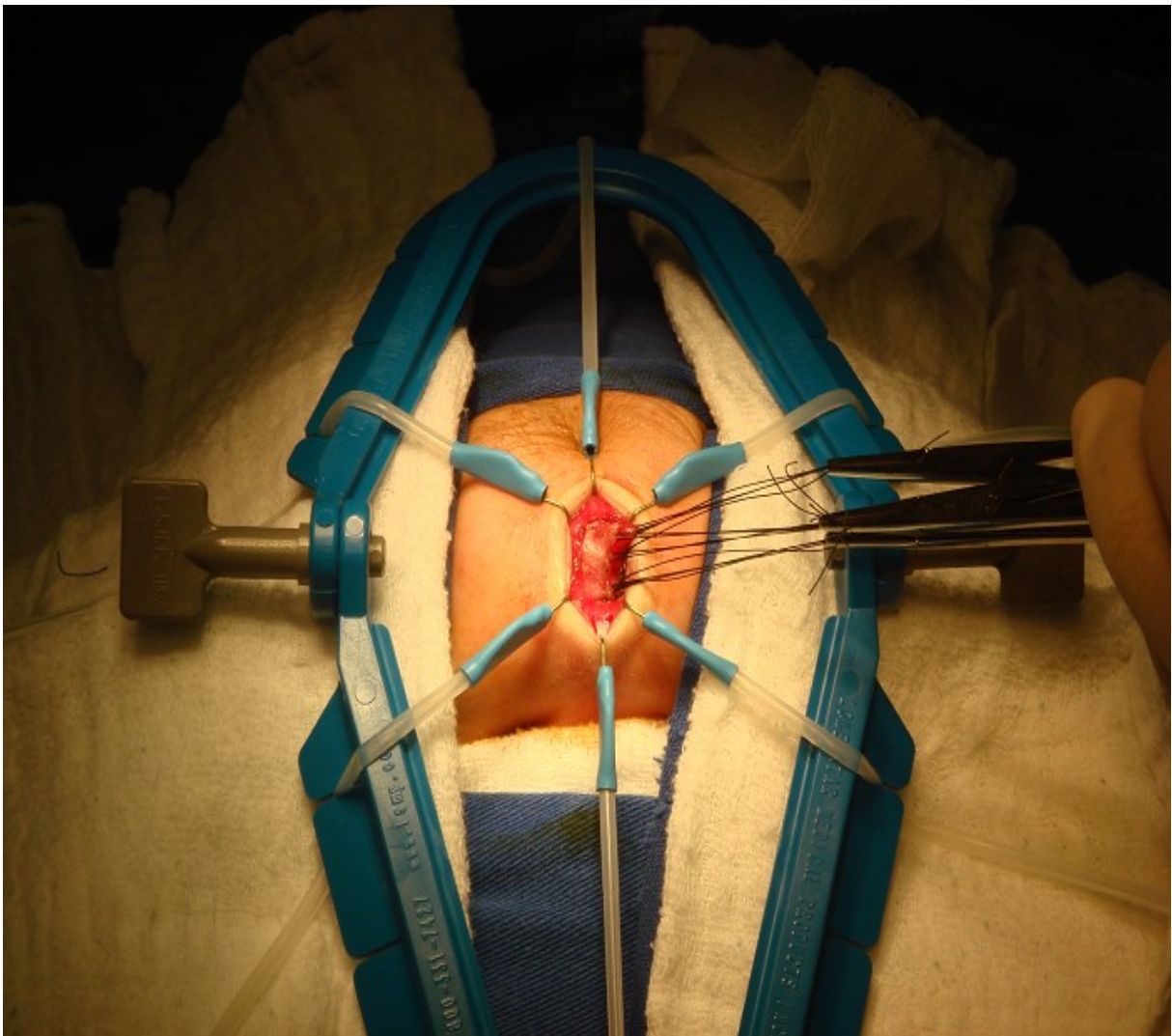
3.6.1 Mucosectomia Retal

Os pacientes foram submetidos anestesia inalatória, intubação orotraqueal, acesso venoso periférico e anestesia geral. Para a cirurgia os pacientes foram dispostos na posição de litotomia, com elevação da pelve e abdução dos quadris para exposição do ânus. Segue-se então assepsia, anti-sepsia e colocação do afastador estático na borda anal, expondo o canal

² Regra de Holiday-Segard: criança com até 10kg, fazer 1000 calorias/kg/dia; crianças de 10 a 20 kg, fazer 1000 calorias/kg/dia, mais 50 calorias para cada quilo acima de 10; e crianças com peso maior que 20kg, fazer 1500 calorias/kg/dia, mais 20 calorias para cada quilo acima de 20. Para cada 100 calorias a criança precisa de 100ml de água, 3 mEq de sódio (Na⁺), 2,5 mEq de potássio (K⁺) e 8g de glicose.

anal. Antes da mucosectomia retal, realiza-se uma incisão circunferencial na mucosa retal, um centímetro acima da linha pectínea semelhante ao disposto por Boley. Um plano submucoso é aberto, por dissecação romba, e com fio cirúrgico (seda 4-0) repara-se a mucosa, 0,5 cm acima da linha pectínea, que é separada da camada muscular. Tal plano submucoso é prolongado por 5 a 7 cm e permite a tração do segmento aganglionar a ser ressecado (**Fig. 3**).

Fig. 3 Reparos acima da linha pectínea (canal anal) onde será realizada incisão circular e mucosectomia.



Fonte: Gonçalves (2009).

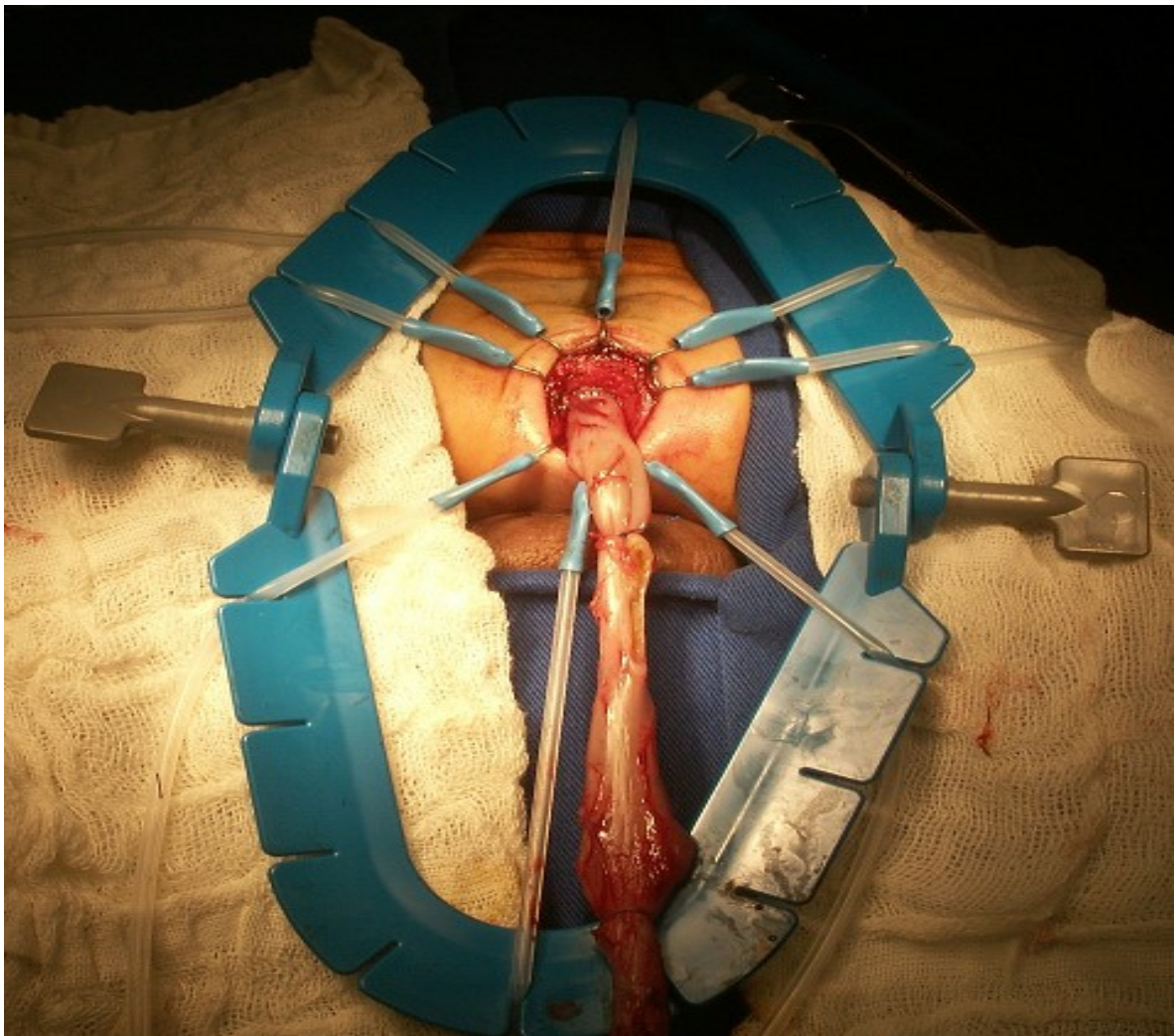
3.6.2 Manguito Muscular

Nesta etapa o cone muscular é preparado para que o cólon normogangliônico seja abaixado. Ajustante ao local da mucosectomia encerrada, completa-se a incisão muscular até atingir o tecido perirretal, o qual é dissecado e as fibras de músculo liso do reto são separadas visando expor e liberar o cone muscular.

3.6.3 Mobilização do Cólon

Após preparação e liberação do cone muscular, promove-se a ressecção do reto e exposição dos tecidos perirretais. Então os vasos mesentéricos são ligados e o cólon, após ser liberado, está apto ao abaixamento (**Fig. 4**).

Fig. 4 Exposição do cólon e realização de biópsia de congelação.



Fonte: Gonçalves (2009).

3.6.4 Ressecção do Cólon e Anastomose

Depois de reconhecido e liberado o cólon normogangliônico, procede-se a colectomia do segmento aganglionar e anastomose deste com a mucosa anal, utilizando-se fio absorvível (**Fig. 5**). Enfatiza-se, que o local de ressecção é definido pelas seriadas biópsias de congelamento no intra-operatório.

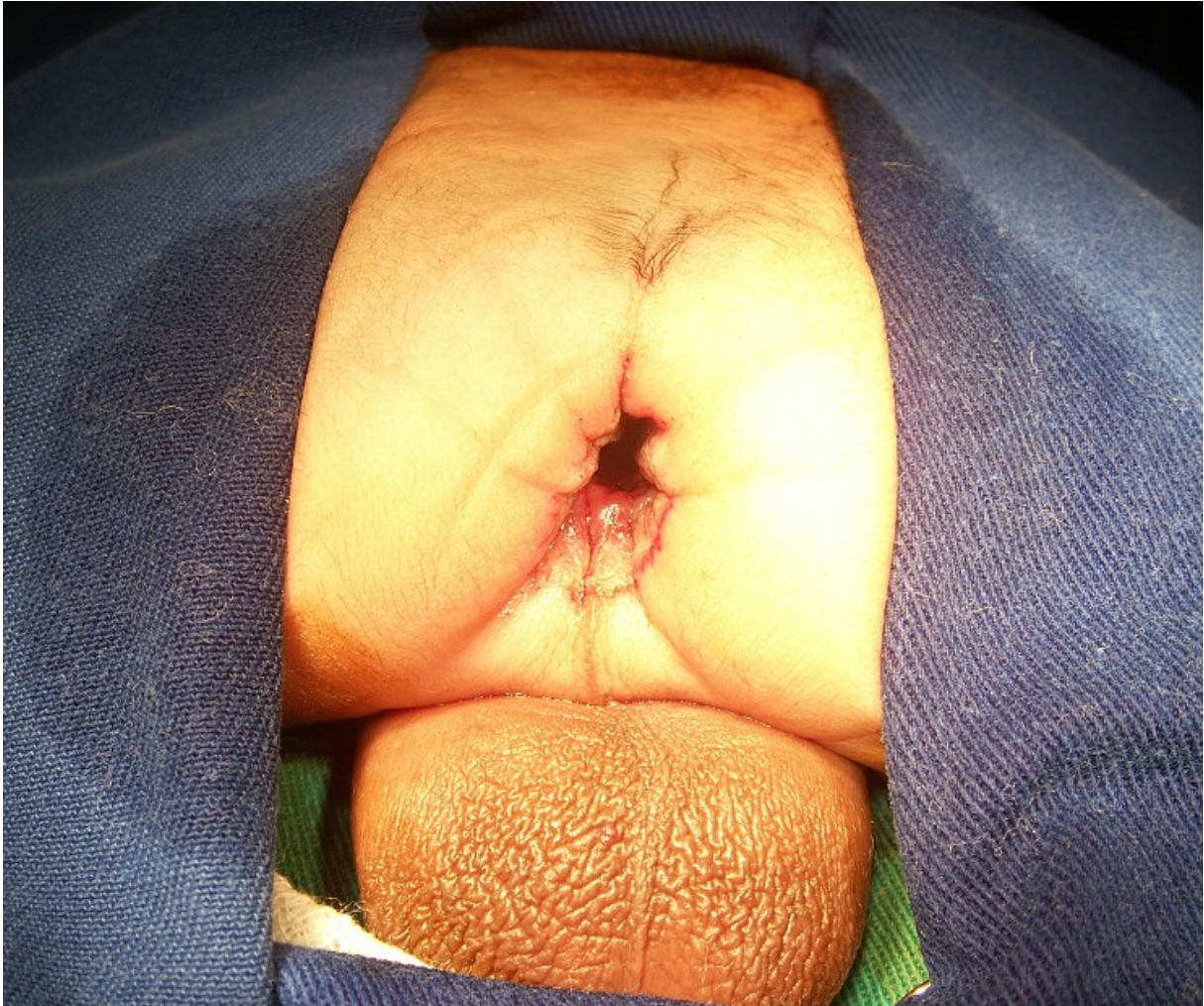
Fig. 5 Ressecção do segmento agangliônico e anastomose da mucosa anal com o cólon normogangliônico abaixado.



Fonte: Gonçalves (2009).

O aspecto final permite observar uma estética perfeita, sem quaisquer cicatrizes na margem anal (**Fig. 6**).

Fig. 6 Aspecto final após a cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal.



Fonte: Gonçalves (2009).

3.7 DESCRIÇÃO DO MANEJO PÓS-OPERATÓRIO

Os pacientes são mantidos em dieta zero até que o trânsito intestinal seja restabelecido, com caráter progressivo: líquidos claros, líquidos, pastosa e branda.

O manejo do cólon no pós-operatório ocorre através de orientação dietética e calibragem anorretal realizada através de toque retal, a partir da segunda semana de pós-operatório e treinamento familiar para esta prática.

3.8 ASPECTOS ÉTICOS

A participação nesta pesquisa vinculou-se a assinatura prévia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido por todos os responsáveis legais, após explicações quanto a natureza do trabalho.

A não inclusão na presente pesquisa por opção dos responsáveis legais de nenhum modo impediu os pacientes de serem submetidos ao tratamento proposto e ao seguimento clínico.

Este projeto foi apreciado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do Hospital Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará, sob número de protocolo: 041/09.

3.9 ANÁLISE DE DADOS

A variável faixa etária foi avaliada seguindo a classificação de Marcondes et al. 1992 (**Quadro 1**).

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

Fonte: Marcondes et al., 1992.

Quadro 1 – Classificação pediátrica segundo a faixa etária.

Os pacientes foram divididos em dois grupos:

GRUPO 1: com colostomia prévia

GRUPO 2: sem colostomia prévia

Para a construção dos bancos de dados e tabelas se utilizou os programas *Windows Excel*, versão 2007.

O tratamento estatístico dos dados obtidos foi realizado com o programa *Epi-info*, versão 6.0, o teste estatístico aplicado foi o teste G, cujo valor p , significativo considerado, é $p < 0,05$.

A produção textual foi realizada no *Microsoft Word*, versão 2003.

4 RESULTADOS

Os dados gerais encontrados nesta pesquisa estão descritos na Tabela 1.

Tabela 1 – Distribuição dos dados encontrados para as variáveis: sexo, idade na cirurgia, duração da cirurgia, tempo de internação total, tempo de internação pós-operatório, início da função intestinal, início da alimentação oral e complicações no pós-operatório imediato e tardio nos grupos colostomizados (grupo I) e não colostomizados (grupo II) dos pacientes submetidos à cirurgia de de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.

	GRUPO I	GRUPO II	Total	P	Desvio padrão
Idade na cirurgia					
Variação	16-20 meses	7 dias-120meses	7 dias 120 meses		
Média	2,8 meses	2,8meses	2,8 meses	0,967	39,3
Duração cirurgia					
Variação	60 -180 minutos	60-120 minutos	60-180 minutos		
Média	150 minutos	95 minutos	92 minutos	0,277	6,06
Tempo internação total					
Variação	9-24 dias	11-41 dias	9-41 dias		
Média	15	24	20	0,124	9,94
Tempo internação pós-operatório					
Variação	6-9 dias	4-20 dias	4-20 dias		
Média	7 dias	9 dias	8 dias	0,486	3,92
Peso na cirurgia					
Variação	9.2-14.3kg	2.09-22kg	2.09-22kg		
Média	11	5	8	0,092	6,06

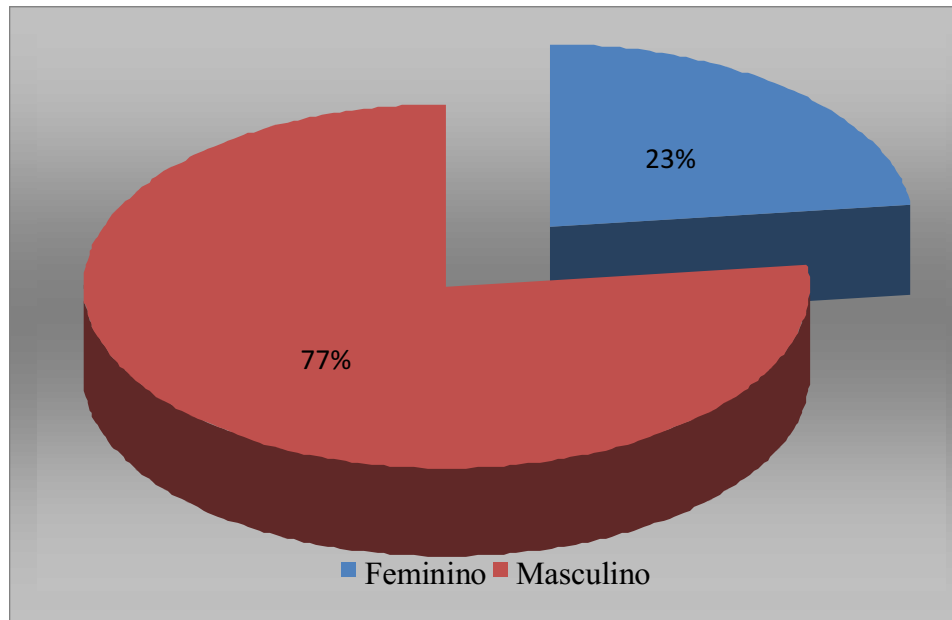
Tabela 1 – Distribuição dos dados encontrados para as variáveis: sexo, idade na cirurgia, duração da cirurgia, tempo de internação total, tempo de internação pós-operatório, início da função intestinal, início da alimentação oral e complicações no pós-operatório imediato e tardio nos grupos colostomizados (grupo I) e não colostomizados (grupo II) dos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009 (Continuação).

Início da função Intestinal					
Variação	24-96 horas	12-48 horas	12-96 horas		
Média	57 horas	29 horas	43 horas	0,031	24,09
Início da alimentação oral					
Variação	48-168 horas	48-144horas	48-168 horas		
Média	101 horas	93 horas	97 horas	0,716	35,33
Tempo de seguimento clínico					
Variação	2-8 meses	3-9 meses	2-9 meses		
Média	5	6	6	0,381	2,43
Complicações					
Pós-operatório imediato	3	1	4		
Pós-operatório tardio	2	4	6		

Fonte: Protocolo de pesquisa, 2009.

Houve predominância do sexo masculino em 77% da casuística estudada, com uma proporção de aproximadamente 3,3 meninos para 1 menina (**Fig. 7**).

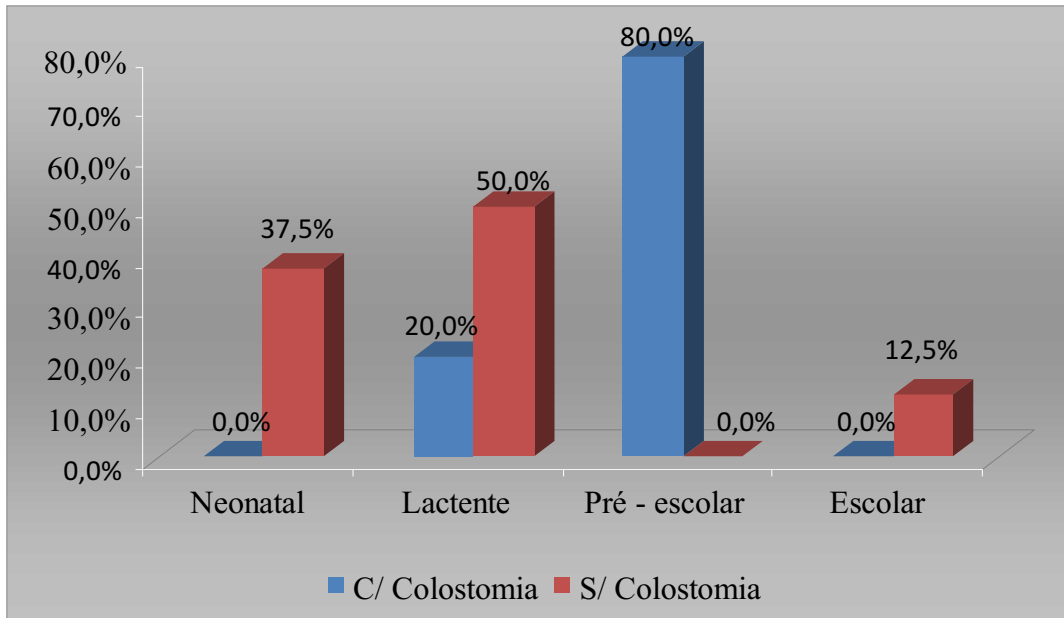
Fig. 7 Distribuição, por sexo, dos pacientes submetidos à cirurgia de de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.



Fonte: Protocolo de pesquisa, 2009

A idade dos pacientes no momento do tratamento definitivo variou entre 7 dias e 120 meses, com média de 2 anos e 8 meses (desvio padrão de 39,6 meses). Sendo 3 pacientes neonatos (0 a 28 dias), 5 lactentes (29 dias a 2 anos exclusive), 4 pré-escolares (2 anos a 7 anos exclusive) e 1 escolar (7 anos a 10 anos exclusive). A faixa etária de maior predominância nos pacientes do grupo I foi a pré-escolar (80%), enquanto que nos pacientes do grupo II, predominou o período neonatal (37,5%), e lactente (50%) (**Fig. 8**).

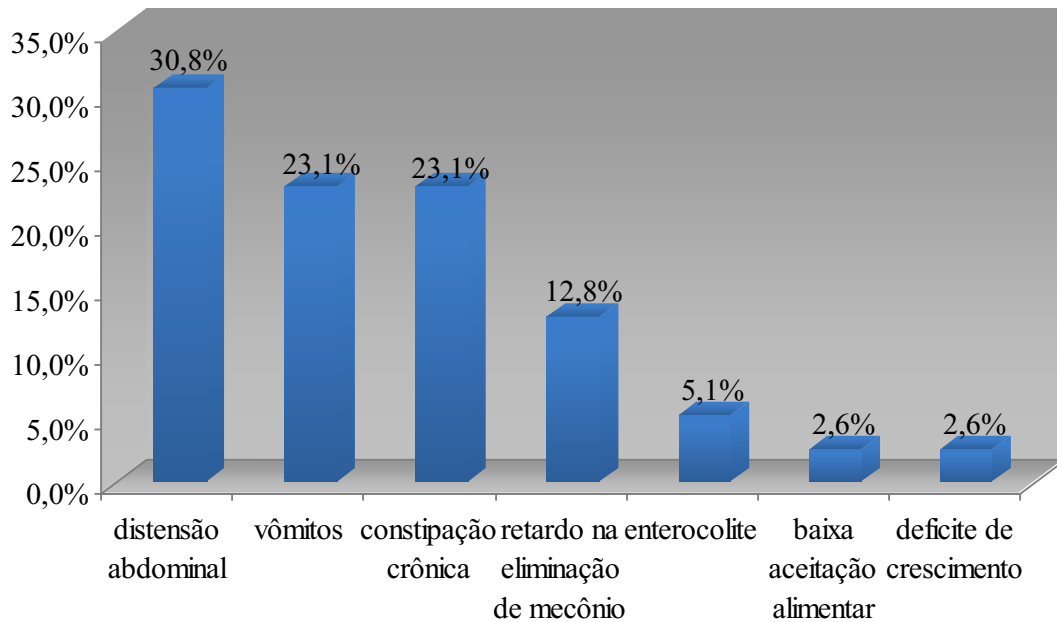
Fig. 8 Distribuição, por faixa etária, dos pacientes com e sem colostomia prévia, submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.



Fonte: Protocolo de pesquisa, 2009.

A apresentação clínica da DH na casuística obteve como sinais e sintomas distensão abdominal (12/13), vômitos (9/13), constipação crônica (9/13), retardo na eliminação de mecônio (6/13), enterocolite (2/13), baixa aceitação alimentar (1/13) e déficit de crescimento (1/13) (**Fig. 9**).

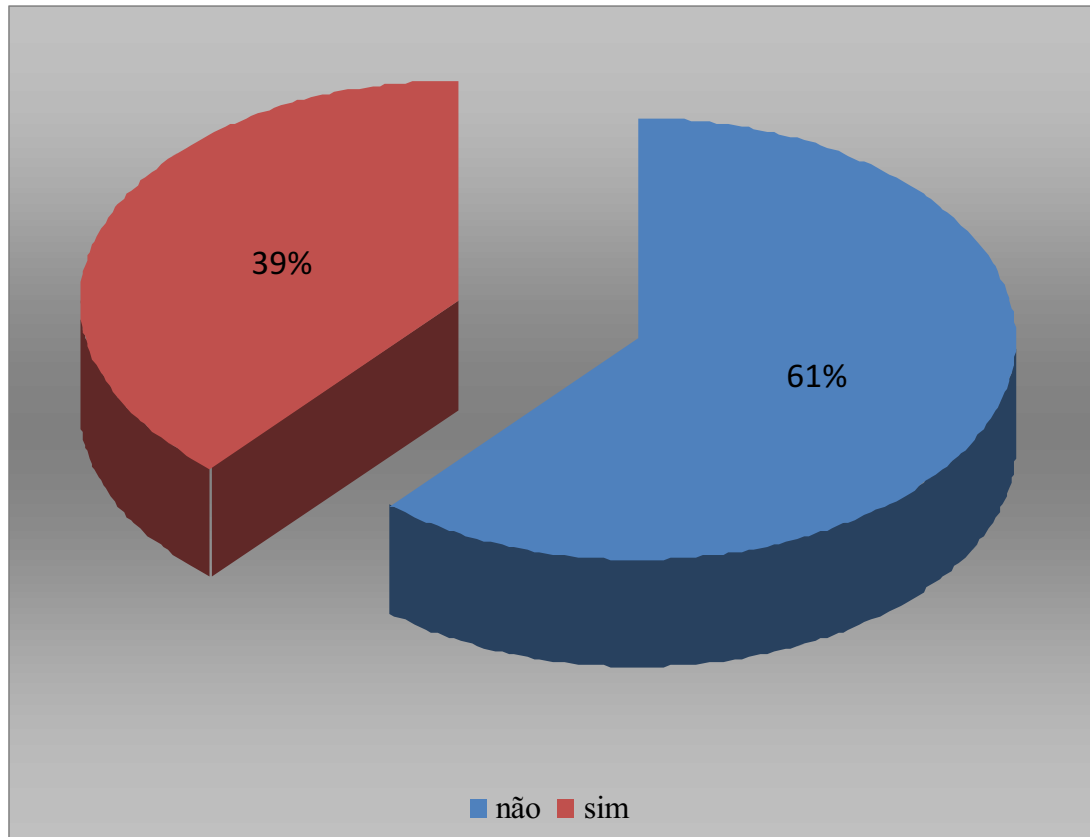
Fig. 9 Distribuição percentual dos principais sintomas apresentados pelos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.



Fonte: Protocolo de Pesquisa, 2009.

Nesta casuística, 61% (8/13) dos pacientes, submetidos à cirurgia, não possuíam colostomia prévia (**Fig. 10**). Sendo dividido em grupo I (com colostomia) e grupo II (sem colostomia).

Fig. 10 Distribuição segundo presença ou ausência de colostomia prévia dos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.

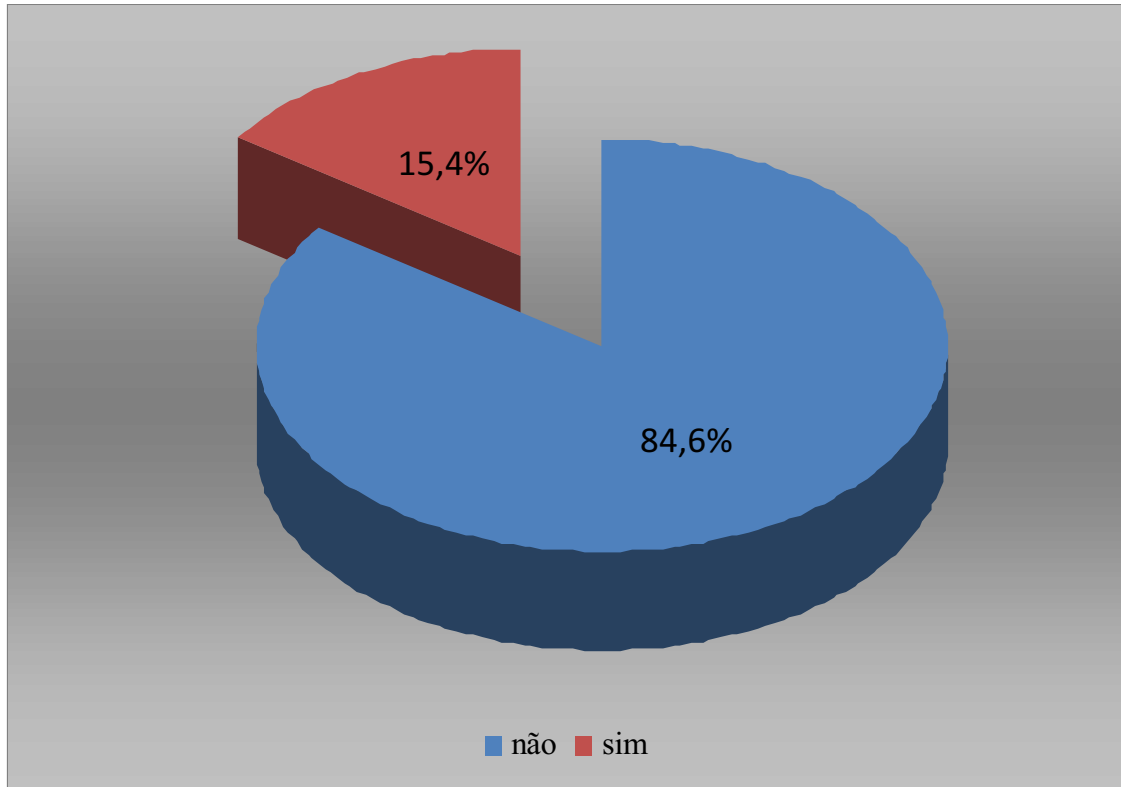


Fonte: Protocolo de pesquisa, 2009.

Nenhum paciente apresentou doenças associadas.

Foi diagnosticada enterocolite pré-operatória em apenas 2 pacientes (15,4%), sendo estes, do grupo II (**Fig. 11**).

Fig. 11 Incidência de enterocolite pré-operatória nos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.



Fonte: Protocolo de pesquisa, 2009.

O tempo de internação total variou de 9 a 41 dias, com média de $20 \pm 9,94$ dias ($p: 0,1243$). Nos pacientes do grupo I, a permanência hospitalar variou entre 9 e 24 dias, exibindo média de 15 dias, já no grupo II essa variação foi de 13 a 33 dias, com média de 24 dias.

O tempo de internação pós-cirurgia variou entre 4 e 20 dias, com uma média de $8 \pm 3,92$ dias ($p: 0,863$). A duração média da internação pós-cirurgia foi de 7 dias, entre o grupo I, e de 9 dias, no grupo II, variando de 6 a 9 dias no primeiro e de 4 a 20 dias no segundo grupo.

Em média o peso mensurado dos pacientes no dia da cirurgia era de $8\pm 6,06\text{kg}$ ($p: 0,0925$; a variação permaneceu entre 2,09 e 12,7kg); No grupo I, variou de 9,2 a 12,7Kg, com média de 11kg contrastando com os 5kg do grupo II (variação de 2.09 a 22kg).

A média de duração da cirurgia foi de 92 minutos (variação: 60 a 180 minutos; $p:0,277$), o procedimento foi mais longo nos pacientes do grupo I (média de 150 min) do que nos do grupo II (média de 95 min).

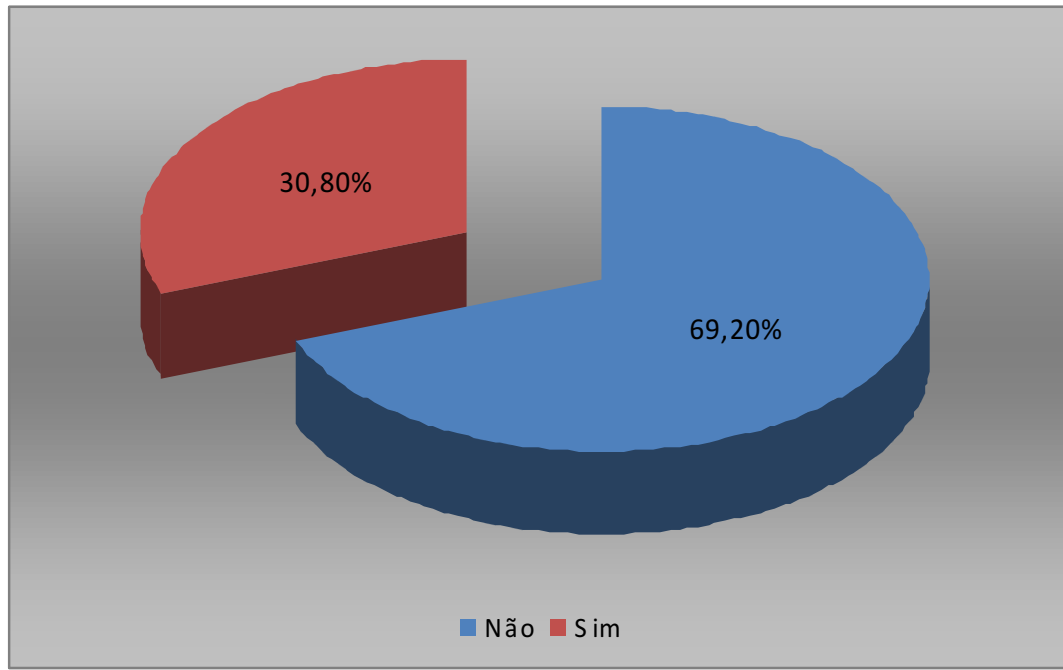
Os pacientes recuperavam a função intestinal em média $43\pm 24,09\text{h}$ após o procedimento com p significativo estatisticamente ($p: 0,0319$). Essa recuperação era mais precoce nos pacientes do grupo II (em média 29 horas depois da cirurgia), do que no grupo I (média de 57 horas).

A alimentação oral em média iniciava $97\pm 35,33$ horas após a cirurgia ($p: 0,7161$). Os pacientes do grupo I necessitavam de 101 horas para reintrodução da alimentação oral, enquanto que no grupo II, isto ocorreria 93 horas após a intervenção.

A média de seguimento foi de $6\pm 2,43$ meses (variação: 2 a 9 meses; $p: 0,381$). Os pacientes do grupo I realizaram seguimento de 5 meses (variação: 2 a 8 meses) e os do grupo II de 6 meses (variação: 3 a 9meses).

As complicações no pós-operatório estiveram presentes em 30,8% dos casos (**Fig. 12**), 4 pacientes, e estas foram: prolapso da mucosa retal (1/13), distensão abdominal (1/13) e infecção da ferida operatória (2/13). Destes pacientes, três eram do grupo I (**Tabela 2**).

Fig. 12 Incidência de complicações pós-operatórias nos pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.



Fonte: Protocolo de pesquisa, 2009.

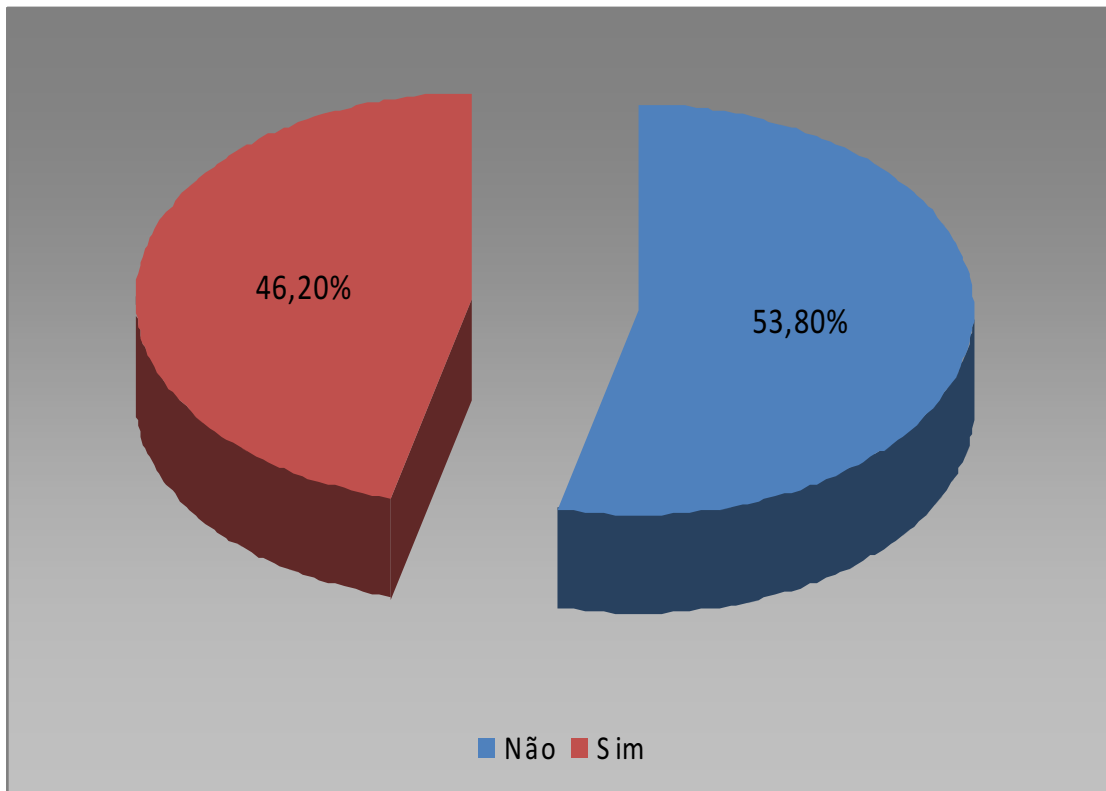
Tabela 2 – Distribuição das complicações pós-operatório precoce e seguimento clínico nos grupos de pacientes colostomizados (Grupo I) e não colostomizados (Grupo II) submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.

	GRUPO I	GRUPO II
Complicações Pré-operatório imediato		
Prolapso de mucosa retal	1	-
Infecção de ferida operatória	1	1
Distensão abdominal	1	-
Complicações Seguimento Clínico		
Assadura perianal	1	-
Estenose anal	-	1
Micose na região perianal	-	2
Incontinência fecal	-	1

Fonte: Protocolo de pesquisa, 2009.

Durante o período de seguimento clínico 6 pacientes (46,2%) (**Fig. 13**) apresentaram complicações de caráter variável: incontinência anal (2/13), assadura perianal (2/13), micose perianal (2/13) e estenose anal (1/13). Este último necessitou de 3 sessões de dilatação anal em bloco cirúrgico. Destes pacientes, 2 pertenciam ao grupo I e desenvolverem incontinência anal (1/2) e assadura da região perianal (2/2) (**Tabela 2**).

Fig. 13 Incidência de complicações no seguimento clínico de pacientes submetidos à cirurgia de Abaixamento Transanal Endorretal para a Doença de Hirschsprung pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA, entre janeiro de 2008 e janeiro de 2009.



Fonte: Protocolo de pesquisa, 2009.

Um paciente de 10 anos, não colostomizado e com anorretomiectomia prévia, evoluiu com incontinência fecal avaliada durante seguimento de 4 meses. Nesta situação, a conduta definida foi seguir protocolo de manejo clínico da incontinência fecal, segundo Levitt et al. (2009) e reavaliação posteriormente.

Não houveram casos de aganglionose de segmento curto e total.

No estudo em questão não houve casos de enterocolite no pós-operatório.

Óbitos não foram registrados durante o intervalo de seguimento.

5 DISCUSSÃO

A doença de Hirschsprung compreende a uma anomalia do sistema nervoso entérico, caracterizado pela ausência de células ganglionares nos plexos mioentérico e submucoso em variáveis porções do intestino distal (MARTUCCIELLO, 2000). É uma neurocristopatia simples, que despertou grande interesse em pesquisa e possibilitou avanços concernentes à investigação diagnóstica e terapêutica. Desde 1948, quando Swenson propôs um procedimento cirúrgico que respeitava a fisiopatologia da doença, inúmeras outras técnicas foram propostas e sendo “refinadas” – Duhamel 1956, Soave 1964, So 1980, Geogerson 1995 – até a mais difundida entre os cirurgiões pediátricos hoje e objeto de estudo deste trabalho – a TERPT.

Nesta série, ao analisar-se individualmente o sexo, houve uma predominância de 76,9% do sexo masculino em relação ao feminino, com uma proporção de aproximadamente 3,3 meninos para 1 menina; corroborando a literatura consultada, em que há predominância do sexo masculino de até 4:1 (TORFS,1998; AMIEL et al., 2008). Segundo Vieira et al. (2000), em estudo brasileiro com 29 pacientes, houve um predomínio de 80% do sexo masculino e Bigélli et al. (2002), com 52 casos, encontrou uma prevalência de 79,25% do mesmo sexo acima referido.

A presente pesquisa não encontrou anormalidades cromossômicas associadas em nenhum caso pesquisado. Este achado pode ser elucidado pela pequena casuística estudada; visto que, segundo a literatura consultada, 70% dos pacientes apresentam a forma da doença de Hirschsprung isolada, enquanto que em 12% podemos encontrar tais anormalidades que tem a trissomia do cromossomo 21 como seu maior expoente (90%) (DE LORIJN et al., 2007; AMIEL et al., 2008).

Segundo Swenson (2002), é possível suspeitar a presença de DH por critérios clínicos em neonatos se houver retardo na eliminação de mecônio (maior que 48 horas), presença de vômitos ou distensão abdominal. Em crianças mais velhas, os critérios clínicos para o diagnóstico incluem uma história de constipação severa desde o nascimento, retardo no crescimento, distensão abdominal e, muitas vezes, ampola retal vazia no examine retal

(SWENSON, 2002; LUZ et al., 2008). A constipação crônica e os repetidos episódios de enterocolite contribuem para o retardo no desenvolvimento do peso e da estatura, realçando o aspecto da distensão abdominal (SANTOS JÚNIOR, 2002). Segundo Campo (2008), 80-90% dos casos são diagnosticados no período neonatal e destes 90% apresentam retardo na eliminação de mecônio e 1/3 apresentam diarreia, indicando enterocolite. Afirma ainda que, vômitos biliosos, constipação e distensão abdominal são típicos. Bigélli et al. (2002) descreveu a sua experiência no manejo de 53 crianças com diagnóstico de DH. As principais manifestações clínicas encontradas foram: distensão abdominal (83%), constipação intestinal (73,6%), retardo na eliminação de mecônio (60,7%) e vômitos (43,4%). Nesta casuística, os achados clínicos estão em consonância com a literatura descrita: a distensão abdominal predominou em 12/13 (92,3%) dos casos, seguindo-se por vômitos 9/13 (69,2%), constipação 9/13 (69,2) e retardo na eliminação de mecônio 5/13 (38,5%).

Para o diagnóstico de DH, segundo Martucciello (2008), a suspeição clínica permanece sendo à base na investigação destes pacientes, acrescido da biópsia retal pré-operatória. No simpósio internacional sobre DH e neurocristopatias realizado em 2005, foi consenso entre os especialistas que o enema opaco não é essencial para a confirmação da DH, mas seu uso pode auxiliar a definir a extensão da aganglionose e o tipo de abordagem cirúrgica (transanal, laparoscópica ou aberta). Além disso, embora a manometria anorretal seja realizada em alguns centros, associada à biópsia retal e ao enema opaco, não há obrigatoriedade de torná-la um exame de rotina no manejo destes pacientes, seu uso estaria justificado apenas no diagnóstico diferencial com acalasia neurogênica do esfíncter anal interno (MARTUCCIELLO et al., 2005). Nesta casuística, o enema opaco e a biópsia retal foram realizados em todos os pacientes sem colostomia prévia em investigação para DH, seguindo protocolo diagnóstico do serviço; os pacientes colostomizados também necessitaram de nova biópsia de estoma objetivando confirmar a presença de células ganglionares neste. A manometria anorretal não foi empregada por não constituir exame na rotina diagnóstica da DH no Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA. Além disso, este não é ofertado pela instituição e a sua realização via Sistema Único de Saúde (SUS) prolongaria o tempo de espera dos pacientes para realização da cirurgia. O estudo imunohistoquímico das peças cirúrgicas foi solicitado para todos os pacientes, utilizando como marcador, a enolase neurônio específica. Vale ressaltar que ainda não existe consenso sobre qual técnica é mais fidedigna para o diagnóstico, pois os centros europeu e asiático ainda

têm preferência pela acetilcolinesterase (AChE), enquanto os norte-americanos priorizam o emprego da Hematoxilina-eosina (H&E) (MARTUCCIELLO et al., 2005).

Quanto à idade dos pacientes na cirurgia, segundo Swenson (2002), tem diminuído desde 1992, ocorrendo o tratamento efetivo nos primeiros meses de vida, sem colostomia prévia. Santos Júnior (2002), em uma revisão bibliográfica, relata que as recomendações mais clássicas impõem o tratamento definitivo no 10º ou 11º mês de vida, embora bons resultados tenham sido obtidos com a realização deste tipo de tratamento antes do 3º mês de vida. Por outro lado, Wester e Rintala (2004) sugerem que o estabelecimento de uma continuidade colônica precoce (período neonatal), através do abaixamento transanal endorretal primário, possa acentuar o desenvolvimento de uma continência normal, sendo tão factível e seguro quanto em crianças mais velhas ou naquelas com colostomia prévia, embora ocorra rash cutâneo no pós-operatório mais frequentemente e as dilatações anais sejam mais necessárias que em crianças mais velhas. Já De La Torre e Ortega (2000) sugerem que a idade no abaixamento endorretal não é estatisticamente significativa quando comparada à outras técnicas cirúrgicas. Além disso, segundo Teitelbaum e Cilley (1997) e De La Torre e Ortega (2000), a TERPT pode ser realizada em qualquer idade com resultados satisfatórios.

Este estudo obteve como média de idade na cirurgia 2 anos e 8 meses±39,6 meses, com variância de 7 dias a 10 anos de idade. Sendo 3 pacientes neonatos (0 a 28 dias), 5 lactentes (29 dias a 2 anos exclusive), 4 pré- escolares (2 anos a 7 anos exclusive) e 1 escolar (7 anos a 10 anos exclusive). Os pacientes submetidos à colostomia prévia tiveram uma predominância importante (80%) da faixa etária pré-escolar no momento da cirurgia, justificada pelo intervalo entre a construção do estoma e o tratamento definitivo, uma vez que estes pacientes eram candidatos, a princípio, à cirurgia de Duhamel e, a TERPT foi adaptada a estes. Por outro lado, nos que não possuíam colostomia prévia a faixa etária predominante foi a de lactente (50%), seguida pelo período neonatal (37,5%), similar aos valores descritos por Teeraratkul et al. (2003), cuja abordagem foi realizada em crianças com idade entre 1 mês e 6 meses. Tal autor relatou ainda a dificuldade do emprego da TERPT em crianças maiores, devido a condições como espessura aumentada do mesentério, mucosa inflamada, dilatação do colo por longo tempo e biópsia retal com maior aderência local.

É mister observar que houve um aumento da média total de idade em virtude da presença de um paciente na faixa etária de 10 anos, o qual produziu um aumento no desvio padrão do estudo. Portanto, a não homogeneidade desta casuística correlaciona-se ao fato da inclusão dos pacientes respeitar a demanda ao Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA no período determinado previamente.

Segundo Luz et al. (2008), há uma tendência mundial para a realização da correção da DH em um só tempo cirúrgico. A presença de colostomia prévia em 39% da casuística, adequando a técnica cirúrgica original aos mesmos, ocorreu devido a esses pacientes já estarem em tratamento no serviço de cirurgia pediátrica da HFSCMPA, tendo iniciado a técnica anteriormente usada no serviço (cirurgia de Duhamel), e frente à oportunidade de serem submetidos à uma abordagem mais promissora foram incluídos na pesquisa. Os pacientes do grupo II, sem colostomia, 61% da casuística, foram submetidos à técnica proposta original.

Embora muitos avanços tenham sido acrescidos no diagnóstico e manejo da DH, a HAEC permanece como importante causa de morbi-mortalidade e, principal causa de morte em crianças com DH. A HAEC ocorre em 2 a 40% dos casos, com mortalidade de 30%, elevando também tempo de hospitalização e custos de tratamento. Esta incidência apresenta uma grande variação de acordo com grupos cirúrgicos e critérios de diagnóstico clínico (PASTOR et al., 2009; HARICHARAN et al., 2009; MARTUCCIELLO, 2008; GAO et al., 2001). Segundo Murthy e Raine (2003) a ocorrência ou não de enterocolite pré-operatória é o fator mais importante no prognóstico funcional dos pacientes, após tratamento cirúrgico, por razões ainda não esclarecidas. A enterocolite pré-operatória foi observada em apenas 2 (15,4%) pacientes do presente estudo, sendo um neonato e um lactente e estes não possuíam colostomia prévia. Desta forma, o resultado esteve dentro do intervalo esperado para este estudo e a maior incidência em pacientes não colostomizados pode ser explicada pela menor manipulação clínica destes cólons.

Minford et al. (2004) encontraram maior incidência de enterocolite pós abaixamento transanal endorretal (35%) quando comparado a técnica de Duhamel (3%). Nesse estudo não se verificou casos de enterocolite pós-operatória e, apesar de corroborar os achados de De la Torre e Ortega (2000), dados na literatura descrevem a incidência HAEC até dois anos após a

cirurgia e, o intervalo de seguimento deste estudo foi curto (HARICHARAN et al., 2008; SWENSON et al., 1975).

Acrescente-se ainda o alerta para possíveis fatores de risco preditivos positivos ao desenvolvimento de HAEC, como a trissomia do 21, segmento agangliônico longo ou cirurgia em estágios (HARICHARAN et al., 2008). Kleinhaus et al. (1979) associou menor incidência de HAEC com utilização da técnica de Soave-Boley; e, De La Torre e Ortega (2000) ao comparar três técnicas distintas (abaixamento de colo tipo Soave, abaixamento à Soave-Boley e abaixamento transanal endorretal), demonstrou a não ocorrência de enterocolite no pós-operatório, apenas do grupo submetido a técnica destes autores, o que significaria maior eficácia do procedimento. Esta pesquisa apresentou uma casuística composta por pacientes colostomizados, cuja técnica descrita por De La Torre e Ortega (1998) foi adaptada, sem a necessidade de realização de laparotomia. Tais pacientes não foram admitidos a nível hospitalar no seguimento, no entanto, poderiam apresentar maior possibilidade de desenvolver HAEC no pós-operatório tardio.

Em relação ao tempo de internação total, Gao et al. (2001) relatou média de internação total de 12 dias para a técnica de abaixamento transanal endorretal. Wester e Rintala (2004), utilizando também a TERPT, não encontraram diferença no tempo de hospitalização entre grupos de neonatos e pacientes com colostomia prévia (5 dias para ambos). E Langer et al. (1996) sugeriram que o abaixamento transanal endorretal exhibe menor permanência hospitalar e custo, sem acréscimo de riscos aos pacientes. Nesta pesquisa, o tempo de internação total foi em média de 20 dias (variação de 9 a 41 dias); com média de 15 dias no grupo I e 24 dias no grupo II. Embora seja maior que os dados da literatura é preciso enfatizar que essa discrepância não está associada a complicações clínicas no período intra-hospitalar, mas relaciona-se a condições administrativas e sociais que permitiram criar uma heterogeneidade no tempo de permanência hospitalar – a exemplo, adiamento da cirurgia por ausência de patologista e reduzido número de leitos.

Quanto ao tempo de internação pós-operatório, Gao et al. (2001) descreveu média de 7 dias e Teeraratkul (2003), média de 6 a 7 dias nas crianças menores de 2 anos e 10 a 28 dias nas crianças mais velhas. Este estudo não divergiu dos dados citados, apresentando média de 8 dias de permanência hospitalar após abaixamento transanal endorretal. A

duração foi maior entre os pacientes sem colostomia (média, 9 dias) quando comparado aos com colostomia (média, 7dias), mas sem $p < 0,05$.

Em relação ao tempo de operação, Hadidi (2003) demonstrou que a abordagem transanal endorretal foi realizada com média de 90 minutos (variação de 75 a 150 minutos) e Tannuri et al. (2009) exibiu duração total da cirurgia de 120 minutos (variação de 45 a 180 minutos). Nesta série, obtiveram-se resultados similares, a média de duração da cirurgia foi de 92 minutos (variação 60 a 180 minutos); entre os pacientes colostomizados previamente, o procedimento prolongou-se (média 150 minutos, variação 60 a 180 minutos), considerando a necessidade de fechamento do estoma. Embora um paciente tenha sido submetido à anorretomiectomia prévia, este fato não colaborou para um aumento no tempo da cirurgia (90 minutos), mantendo-se os devidos cuidados na dissecação das estruturas a serem manipuladas.

Hadidi (2003) relatou em seu estudo um peso médio de 8kg entre os pacientes submetidos a técnica de De La Torre e Ortega. Nesta casuística, a média foi similar a encontrada por aquele ($8\pm 6,06\text{kg}$).

Segundo Tannuri et al. (2009), o tempo médio para início da alimentação era de 36 horas após a realização da cirurgia. Os pacientes deste estudo necessitavam de mais horas (média 97h) para reintroduzir alimentação; os pacientes do grupo I reiniciavam alimentação em média 101h depois da cirurgia, enquanto que os do grupo II, em média 93h ambos sem p significativo. Esses dados corroboram os valores encontrados por Wester e Rintala (2004), cujo tempo médio para alimentação oral encontrado nos pacientes com e sem colostomia foi de 96 e 72h, respectivamente.

Em 2002, Höllwarth et al. relataram, em seu estudo, início da função intestinal 24 a 48h do pós-operatório. De La Torre e Ortega (1998) descreveram o início da função intestinal em 24h. Esta casuística documentou recuperação da função intestinal entre os pacientes, em média 43h depois da intervenção, o que confirma os dados do autor acima citado. Os pacientes do grupo II exibiam evacuações mais precocemente (média, 29 horas) do que os do grupo I (média, 57h) com p significativo ($p = 0,03$).

No que tange às complicações pós-operatórias, De La Torre e Ortega (1998), em um estudo inicial da cirurgia de abaixamento transanal endorretal, com 5 casos, não encontraram complicações no pós-operatório. Em 2000, fazendo uma pesquisa comparativa de sua técnica operatória com outras 2 abordagens endorretais clássicas, estes autores reafirmaram a ausência de complicações pós-operatórias em detrimento à presença destas nas outras 2 técnicas utilizadas.

Pratap et al. (2007), em uma pesquisa retrospectiva com 46 pacientes submetidos ao abaixamento transanal endorretal, observou complicações pós-operatórias em 11% dos casos que foram divididas em fistula anastomótica (1,5%), abscesso de camadas intestinais (3%), espasmo esfinteriano (4,6%), aumento na frequência evacuatória (30%) e enterocolite (4,6%). O desenvolvimento habitual de complicações tanto imediatas como tardias faz com que o prognóstico da DH não seja de todo favorável. Entre as complicações imediatas mais frequentes, Luz et al. (2008) destaca as escoriações perianais, íleo prolongado, deiscência de sutura, obstrução intestinal e infecções, podem ocorrer também estenose anastomótica, obstrução e prolapso retal.

Nesta pesquisa obteve-se um percentual de 30,8% de complicações pós-operatórias (quatro pacientes) que variaram em prolapso da mucosa retal (1/13), distensão abdominal (1/13) e infecção da ferida operatória (2/13). Sendo que três pacientes possuíam colostomia prévia, o paciente que não tinha colostomia prévia apresentou, como complicação, infecção da ferida operatória. Estas complicações são previstas pela literatura consultada, podendo serem justificadas pela recente experiência com a técnica proposta e pelo risco inerente ao procedimento, sendo observadas nos primeiros pacientes submetidos ao procedimento e perfeitamente corrigidas nos casos posteriores. Quanto à distensão abdominal, Pratap et al. (2007) sugere que a mesma possa ser um sinal de espasmo esfinteriano.

Entre as complicações tardias, Luz et al. (2008) destaca a enterocolite necrotizante como contribuinte importante para a mortalidade da doença. Pratap et al. (2007) relata que as complicações tardias, que ocorreram dentro de 3 a 6 meses do follow-up, somaram 70% da casuística estudada sendo divididas em escoriações perianal (34%), aumento da frequência de evacuação (31%), estenose anal (4,6%) e enterocolite (3%) (**Quadro 2**). O follow-up da presente casuística variou de 2 a 9 meses, e se pôde observar complicações em

46,2% dos casos (seis pacientes) que variaram em incontinência anal (2/13), assadura perianal (2/13), micose perianal (2/13) e estenose anal (1/13) (necessitando de três sessões de dilatação anal em centro cirúrgico). Todos os pacientes tiveram movimentação intestinal normal.

Precoces	Tardias
Sangramento anastomose ou abscesso em local de ferida operatória	Obstrução Intestinal
Obstrução Intestinal	Constipação
Excoriação Perineal	Enterocolite
Complicações estoma	Incontinência
Infecção ferida operatória	Estenose
Deiscência de ferida	

Fonte: Pratap et al., 2007.

Quadro 2 - Complicações no pós-operatório da TERPT.

Alguns autores dividem as complicações em preveníveis (infecção, retração, deiscência, estenose, incontinência fecal), que não ocorrem quando se tem o domínio da técnica, parcialmente preveníveis (constipação pós-operatória) cuja prevalência poderia diminuir ao ressecar o cólon dilatado normogangliônico e as complicações não preveníveis, representadas pela enterocolite necrotizante (LUZ et al., 2008; PEÑA et al., 2007).

A incontinência anal (aumento da frequência de evacuação), segundo Pratap et al. (2007), pode ser atribuída à antiga obstrução que é aliviada pela realização da cirurgia endoanal, não existindo dados suficientes que atribuam esse aumento da frequência intestinal à alguma incontinência perioperatória e, com o tempo, essas crianças têm evoluído para um frequência evacuatória normal. Segundo Levitt et al. (2009), a incontinência fecal pós-operatória na DH é uma complicação devastadora e a preservação do canal anal é a característica chave em todas as técnicas designadas para tratar a aganglionose colônica. A literatura não é clara a cerca de qual procedimento para DH oferece melhores resultados de controle intestinal. Mas De La Torre e Ortega (1998), já na descrição da TERPT, relatou que a dissecação endorretal preserva o esfíncter anorretal, bem como o suprimento sanguíneo local e a inervação e, assim, a continência fecal e urinária não pode

ser afetada. Levitt et al. (2009) desenvolveu um algoritmo para o manejo da incontinência fecal pós-operatória na DH (ANEXO C).

O presente estudo entendeu a incontinência anal, observada na casuística, como descrito por Pratap et al. (2008) acima, pois sua intensidade diminuiu nos pacientes com o transcorrer do seguimento clínico e a incidência foi de 16,6% da casuística estudada. Da mesma forma, Gao et al. (2002) afirma que a frequência de evacuações declina gradualmente, especialmente nos primeiros 3 meses depois da cirurgia.

A assadura perianal é explicada pelo aumento da frequência evacuatória, embora menos pronunciada em alguns pacientes. Por outro lado, a micose perianal pode ser explicada pela imaturidade do sistema imunológico em crianças e pelo clima favorável a esses quadros.

Todos os pacientes foram submetidos a dilatações anais cuidadosas em ambulatório, com vela de Hegar devidamente calibrada, e os pais foram orientados a fazer tais dilatações em casa, nos primeiros meses de pós-operatório, até atingir o diâmetro anal ideal para a idade. Apenas dois pacientes necessitaram de dilatação anal em centro cirúrgico.

Com o abaixamento transanal endorretal, permanecem dúvidas se a manipulação do esfíncter anal interno durante a cirurgia provocaria dano à função de defecação. El-Sawaf et al. (2007) propuseram um escore para avaliar complicações a longo prazo de cirurgias empregadas para correção de DH. Compararam um grupo de pacientes submetidos à TERPT e um segundo grupo composto de outras cirurgias (Duhamel e Soave), considerara continência, padrão de defecação e enterocolite. O resultado encontrado foi que o grupo submetido a outro procedimento que não a TERPT apresentaram melhor escore de continência e correlacionaram este achado ao provável dano causado ao esfíncter anal interno durante a TERPT. Tal resultado foi consistente com os dados encontrados por Ho et al. (1998) e Vantets et al. (1997), o primeiro com estudo de 21 pacientes submetidos à reparação transanal de retocele e, o segundo, estudo com 40 pacientes randomizados para hemorroidectomia com ou sem uso de retratores anais. Em ambos os estudos, a pressão anal restante e a pressão de compressão pós-operatório (movimentos de massa) eram menores

quando comparado ao grupo controle. Uma possível causa para a pior continência fecal, relacionada à TERPT, está relacionada com a anastomose cólon-anal que produziria danos aos nervos sensoriais presentes acima da linha denteada. Esses nervos são responsáveis pela diferenciação entre sólido, líquido e gás, na ampola retal, possuindo papel fundamental no mecanismo de continência fecal.

Mas, ressalte-se que, os vários escores apresentados para avaliar complicações pós-cirúrgicas utilizam-se de critérios variados dependentes de informações dos cuidadores destes pacientes, os quais podem supervalorizar sintomas, bem como categorizá-los como quadro comum para a idade, criando dessa forma vieses que comprometem a veracidade dos estudos.

A avaliação da função intestinal, após o abaixamento transanal endorretal, abrangendo o seguimento clínico longo, desponta como objetivo maior entre os estudos desde a apresentação da técnica por De La Torre e Ortega em 1998 e, suscita os principais questionamentos sobre a efetividade da TERPT. Apesar das controvérsias, atualmente a TERPT representa a técnica mais adotada por cirurgiões pediátricos em virtude da segurança e dos bons resultados obtidos em vários estudos. De La Torre e Ortega (2000) relataram 90% de bom resultado funcional no abaixamento transanal endorretal. Tannuri et al. (2009) descreveram experiência do Serviço de Cirurgia Pediátrica da Universidade de São Paulo (USP) com 70,8% de continência fecal no grupo de pacientes submetidos à TERPT e apenas 58,6% nos submetidos à Duhamel – nos pacientes submetidos a TERPT não houve uso de retratores anais. Neste estudo, o período de seguimento curto associado à predominância da faixa etária lactente impossibilitou conclusões gerais referentes ao grau de continência fecal. Foi possível avaliar isoladamente um paciente de 10 anos de idade que evoluiu com incontinência fecal durante os 6 meses de seguimento clínico, cuja conduta determinada foi manejo clínico³.

Ainda no que se refere a resultados funcionais, Van Leeuwen et al. (2002) e Till et al. (2006), em seu estudo através da realização de manometria anorretal, indicam ainda haver pressão no esfíncter anal, 1 a 2 anos após a TERPT, sem a presença de dano

³ Segundo comunicado pessoal este paciente evoluiu com melhora do quadro de incontinência avaliado em última consulta.

fisiológico, não diferindo dos grupos de pacientes submetidos a laparotomia e destacaram também que a presença ou ausência de reflexo inibitório reto-anal não se correlacionava com a incidência de complicações como a constipação. Em estudo similar Kohno et al. (2007) exibiu reflexo anorretal normal em nove de dez pacientes submetidos a manometria anorretal após a TERT. Ambos concluíram que a abordagem transanal não resulta em mudanças na frequência de complicações.

Nars e Langer (2007) reconhecem a utilidade da TERPT e apontam modificações, como a mucosectomia curta, que, segundo dados, estaria associada a melhores resultados em um intervalo de tempo menor, principalmente porque reduziria a ocorrência de estenose e enterocolite.

Considerando a possível falha, associada aos procedimentos cirúrgicos já descritos e a grande projeção da biologia molecular, recentemente algumas correntes defendem o transplante de células tronco como tratamento adjuvante ou primário da DH. Células do sistema nervoso entérico foram transplantadas para o cólon agangliônico de ratos e, exibiram migração, proliferação e diferenciação adequadas, além da expressão de marcadores fenotípicos específicos de neurônios entéricos. Mas os estudos estão em fase experimental, existe uma grande dificuldade em produzir a DH em modelos de ratos e, até que se torne uma realidade sem riscos e acessível, principalmente à população de baixa renda, as abordagens invasivas permanecem como o tratamento mais viável (THEOCHARATOS e KENNYS, 2008; ALMOND et al., 2007).

Em artigo recente, De La Torre Mondragon (2008, p.144) declarou (Anexo C):

Mitos. Argumentar que una técnica es mejor, más fácil, que ofrece mejores resultados o tiene menos complicaciones que las otras. Las tres técnicas (y sus múltiples modificaciones) tienen los mismos resultados. El único requisito es que sean bien hechas. Un cirujano pediatra debe realizar la técnica que conozca y realice de la mejor manera cumpliendo con los tres principios del tratamiento quirúrgico. No es culpa de Swenson, de Duhamel o de Soave que haya complicaciones postoperatorias como estenosis, fistulas, dehiscencias, abscesos, incontinencia fecal o aganglionosis residual.

Essa assertiva torna claro que a melhor técnica para a Doença de Hirschsprung deve levar em consideração os melhores resultados possíveis, as condições para a sua realização –

que refletem uma interação paciente, serviço e profissional - e a habilidade do cirurgião. Também permite inferir que comparações entre diferentes abordagens cirúrgicas somente deverão ser aceitas quando os estudos não se restringirem apenas a comparações históricas de experiências de diversos serviços. Apenas um estudo randomizado e com tempo de seguimento longo possibilitaria definir um consenso sobre a técnica cirúrgica mais adequada, no entanto, nenhum comitê de ética aprovaria um estudo como este, haja vista considerar a prerrogativa dos direitos do paciente.

A despeito das controvérsias, é importante enfatizar o pioneirismo deste estudo no Estado do Pará, que carece ainda de informações concernentes sobre a prevalência da doença de Hirschsprung. O Serviço de Cirurgia Pediátrica do HFSCMPA possui uma longa experiência de atendimento de pacientes diagnosticados, com esta entidade não tendo sido realizado ainda levantamento de toda essa casuística.

Considerando que o conhecimento científico existe para permitir avanços que melhor correspondam aos anseios da população, o Serviço de Pediatria do HFSCMPA optou por iniciar, desde 2008, o tratamento cirúrgico da doença de Hirschsprung pela técnica de De La Torre e Ortega, apresentando nesta pesquisa seus dados preliminares.

6 CONCLUSÃO

As evidências indicam que a cirurgia de abaixamento transanal endorretal, descrita por De La Torre e Ortega em 1998, é uma opção de tratamento para a doença de Hirschsprung, com algumas vantagens claramente reconhecidas.

Os achados deste estudo incrementam as informações disponíveis na literatura sobre a utilização da TERPT, embora ainda não permitam tecer comentários a cerca dos resultados funcionais em tão curto intervalo de seguimento.

A avaliação manométrica retal, caso estivesse disponível na rotina do manejo dos pacientes com doença de Hirschsprung, poderia permitir uma melhor avaliação pressórica da musculatura anorretal, tanto no pré quanto no pós-operatório.

Alerta-se para ausência de estudo de levantamento dos casos de doença de Hirschsprung, diagnosticados e tratados pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará.

Acrescente-se ainda a necessidade de novas pesquisas cujo modelo metodológico de estudo possibilite sanar as controvérsias que norteiam a TERPT.

REFERÊNCIAS

- ALMOND, S; LINDLEY, RM; KENNY, SE; CONNELL, MG; EDGAR, DH. Characterisation and transplantation of enteric nervous system progenitor cells. **Gut**, v. 4, n.56, p.489-496, 2007.
- AMIEL, J; SPROAT-EMISON, E; GARCIA-BARCELO, M; LANTIERI, F; BURZYNSKY, G; BORREGO, S; PELET, A; ARNOLD, S; MIAO, X; GRISERI, P; BROOKS, AS; ANTINOLO, G; DE PONTUAL, L; CLEMENT-ZIZA, M; MUNNICH, A; KASCHUK, C; WEST, K-Y WONG, K; LYONNET, S; CHAKRAVARTI, A; K-H TAM, P; CECCHERINI, I; HOFSTRA, RMW; FERNANDEZ, R. Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: a review. **Journal of Medical Genetics**, n.45, p.1-14, 2008.
- BAEZA-HERRERA, C; PRADO, VH; GARCÍA-CABELLO, LM; CORTÉS-ROMERO, HH; SAJUÁN-FABIÁN, H. Hirschsprung em niños mayores de seis años. **Revista de Gastroenterología de México**, v.67, n.4, p. 241-244, 2002.
- BAKER, SS; LIPTAK, GS; COLLETTI, RB; CROFFIE, JM; DI LORENZO, C; ECTOR, W et al. Constipation in infants and children: Evaluation and treatment. A medical position statement of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. In: MORAIS , M.B; SDEPANIAN, V.L; TAHAN, S; GOSHIMA, S; SOARES, A.C.F; MOTTA, M.E.F; NETO, A.F. A Manometria Anorretal (Método do Balão) no Diagnóstico Diferencial da Doença De Hirschsprung. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 51, n.6, p.313-17, 2005.
- BEHRMAN, RE; KLIEGMAN, RM; JENSON, HB. Megacólon Agangliônico Congênito (Doença de Hirschsprung). In: NELSON. **Tratado de Pediatria**. 17ª edição. RJ: Editora Elsevier. P. 1321 – 1323, 2005.
- BIGÉLLI, RHM; FERNANDES, MIM; GALVÃO, LC; SAWAMURA, R. Estudo Retrospectivo de 53 crianças com Doença de Hirschsprung: Achados clínicos e laboratoriais. **Revista de Medicina**, Ribeirão Preto, v.35, p. 78-84, jan-mar, 2002.
- BILL, AH; CHAPMAN, ND. The enterocolitis of Hirschsprung's disease, its natural history and treatment. **American Journal of Surgery**, v.103, p.70-74, 1962.
- BOLEY, SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. **Surgery**, v.56, p.116-124, 1964.

CAMPO, J.E.U. Diagnóstico tardío de aganglionosis colónica y tratamiento primario sin colostomía. **Revista Peruana Pediatría**. v. 61, n. 2, p. 128-132, 2008.

DE LA TORRE-MONDRAGÓN, L; ORTEGA-SALGADO, JA. Transanal Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease. **Journal of Pediatric Surgery**, v.33, 1283-1286, 1998.

_____. Transanal Versus Open Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 35, n. 11, p. 1630-1632, 2000.

DE LA TORRE MONDRAGON, L. Enfermedad de Hirschsprung. Mitos y realidades a 120 años de su descripción. **Acta Pediátrica de México**, v.29, n.3; p.139-146, 2008.

DE LORIJN, F et al. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review. **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v.42, p. 496-505, 2006.

DE LORIJN,F; BOECKXSTAENS, GE; BENNING, MA. Symptomatology, pathophysiology, Diagnostic Work-up, and Treatment of Hirschsprung Disease in Infancy and Childhood. **Pediatric Gastroenterology**, n.9, p. 245-253, 2007.

DIAMOND, IR; CASADIEGO, G; TRAUBICI, J; LANGER, JC. The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive result. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 42, p. 792-795, 2007.

FERNANDEZ, RM; RUIZ-FERRER, M; LOPEZ-ALONSO, M; ANTIÑOLO, G; BORREGO, S. Polymorphisms in the genes encoding the 4 RET ligands, GDNF, NTN, ARTN, PSPN, and susceptibility to Hirschsprung disease. **Journal of Pediatric Surgery**, v.42, p.2042-2047, 2008.

GAO, Y; LI, G; XIANSHENG, Z; XU, Q; GUO, Z; ZHENG, B; LI, P; XI'AN, GL. Primary Transanal Rectosigmoidectomy for hirschsprung's Disease: Preliminary Results in the Initial 33 Cases. **Journal of Pediatric Surgery**, v.36, n.12, p. 1816-1819.

GEORGESON, KE, FUENFER MM, HARDIN WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. **Journal of Pediatric Surgery**, v.30, p.1017-1021, 1995.

HACKAM, DJ; FILLER, RM; PEARL, RH. Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung's disease: risk factors and financial impact. **Journal of Pediatric Surgery**, n.33, p.830-833, 1998.

HADIDI, A. Transanal Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease: Experience with 68 Patients. **Journal of Pediatric Surgery**, v.38, n.9, p. 1337-1340, 2003.

HARICHARAN, RN; SEO, JM; KELLY, DR; MROCZEK-MUSULMAN, EC; APRAHAMIAN, CJ MORGAN, TL; GEORGESON, KE; HARMON, CM; SAITO, JM; BARNHART, DC. Older age at diagnosis of Hirschsprung disease decreases risk of postoperative enterocolitis, but resection of additional ganglionated bowel does not. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 43, p.1115–1123, 2008.

HITCH, DC; CAMPOS, AC. Anomalias Congênitas do Intestino e do Ânus. In: Coelho, J. **Aparelho Digestivo – Clínica e Cirurgia**. 2ª edição. RJ: Editora Médica e Científica Ltda, v.1. p. 631-634,1996.

HO, Y; ANG, M; NYAM, D. Transanal approach to rectocele repair may compromise anal sphincter pressures. **Diseases of the Colon & Rectum**, n.41, p.45, 1998.

HÖLLWARTH, ME; RIVOSECCHI, M; SCHLEEF, J; DELUGGI, S; FASCHING, G; CERIATI, E; CIPRANDI, G; DEPEPPO, F. The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease – a multicenter experience. **Pediatric Surgery International**, n.18, p.344-348, 2002.

JIMÉNEZ-URUETA, PS; ALVARADO-GARCIA, R; GALLEGU-GRIJALVA, JE; MODRAGÓN-GARCIA, J. Manejo quirúrgico en un solo tiempo de la enfermedad de Hirschsprung en pacientes con o sin cirugía previa. **Cir Ciruj**, V.73, P.351-354, 2005.

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. **Journal of Pediatric Surgery**, n.14, p.588-597, 1979.

KOHNO, M; IKAWA, H; KONUMA, K; MASUYAMA, H; FUKUMOTO, H; MORIMURA, E. Is high amplitude propagated contraction present after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease? **Pediatric Surgery International**, v.23, p.981-986, 2007.

LANGER, J; FITZGERALD, PG; WINTHROP, L; SRINATHAN, SK; FOGLIA, RP,SKINNER, MA. One-stage versus Two-stage Soave pull-throug for Hirschsprung's disease in the first year of life. **Journal of Pediatric Surgery**, n.31, p.33-37, 1996.

LEVITT, MA et al. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. **Journal of Pediatric Surgery**, vol. 44, p. 271-277, 2009.

MAKSOU, JG; BRITO, IA; VELHOTE, MCP; AMARAL, LA; SILVA, NA; PINTO, VC. MÉTODOS DIAGNÓSTICOS AUXILIARES NO MEGACOLO AGANGLIONAR: PESQUISA DE FIBRAS COLINÉRGICAS E MANOMETRIA ANORRETAL. **Pediatrics**, v. 1, p. 326-332, 1979.

MARTUCCIELLO G. Hirschsprung's disease as a neurocristopathy. **Pediatric Surgery International**, v.12, p.2-10, 1997 (Review).

_____. Hirschsprung' Disease, One of the Most Difficult Diagnoses in Pediatric Surgery: A Review of the Problems from Clinical Practice to the Bench. **European Journal of Pediatric Surgery**, v.18, p. 140-149. 2008.

MARTUCCIELLO, G; CECCHERINI, I; LERONE, M; JASONNI, V. Pathogenesis of Hirschsprung's Disease. **Journal of Pediatric Surgery**, v.35, n.7, jul, 2000.

MARTUCCIELLO, G; PRATO, AP; PURI, P; HOLSCHNEIDER, AM; MEIER-RUGE, W; JASONNI, V; TOVAR, JÁ; GROSFELD, JL. Controversies concerning diagnostic guidelines for anomalies of the enteric nervous system: A report from the fourth International Symposium on Hirschsprung's disease and related neurocristopathies. **Journal of Pediatric Surgery**, n.40, p. 1527–1531, 2005.

MATTAR AF, CORAN AG, TEITELBAUM DH. MUC-2 mucin production in Hirschsprung's disease: possible association with enterocolitis development. **Journal of Pediatric Surgery**, v.38, p.417-421, 2003.

MINFORD, JL; RAM, A; TURNOCK, RR; LAMONT, GL; KENNY, SE; RINTALA, RJ; LLOYD; BAILLIE, CT. Comparison of Functional Outcomes of Duhamel and Transanal Endorectal Coloanal Anastomosis for Hirschsprung's Disease. **Journal of Pediatric Surgery**, v.39, n.2, p.161-165, fev, 2004.

MOORE SW, JOHNSON G, SCHNEIDER JW. Elevated tissue immunoglobulins in Hirschsprung's disease—indication of early immunologic response. **European Journal of Pediatric Surgery**, v.10, p.106-110, 2000.

MORAIS, MB; SDEPANIAN, VL; TAHAN, S; GOSHIMA, S; SOARES, ACF; MOTTA, MEF; NETO, AF. A Manometria Anorretal (Método do Balão) no Diagnóstico Diferencial da Doença De Hirschsprung. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 51, n.6, p.313-17, 2005.

- MURTHY, GVS; RAINE, PAM. Preoperative enterocolitis is associated with poorer long-term bowel function after Soave-Boley endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. **Journal Pediatric Surgery**, n.38, p.69-72, 2003.
- NARS, A; LANGER, JC. Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 42, p. 36-40, 2007.
- PASTOR, AC; OSMAN, F; TEITELBAUM, DH; CATY, MG; LANGER, JC. Development of a standardized definition for Hirschsprung's-associated enterocolitis: a Delphi analysis. **Journal of Pediatric Surgery**.44,p.251-256, 2009.
- PAZ, AM; GONZALO, A; GLORIA, RC. Revisión: Enfermedad de Hirschsprung. **Rev Ped Elec**, v. 5, n. 1, 2008.
- PEÑA, A; ELICEVIK, M; LEVITT, MA. Reoperations in Hirschsprung disease. **Journal of Pediatric Surgery**, v.42, p. 1008-1014, 2007.
- PRATAP, A.; GUPTA, D.K.; SHAKYA, V.C.; ADHIKARY, S.; TAWARI, A.; SHRESTHA, P.; PANDEY, S.R.;YADAV, R.K. Analysis of problems, complications, avoidance and management with transanal pull-through for Hirschsprung disease. **Journal of Pediatric Surgery**, v.42, p.1869-1876, 2007
- SAITO, JT; NETO, UF. Doença de Hirschsprung. **The Eletronic Journal of Pediatric Gastroenterology, Nutrition and Liver Diseases**. Disponível em: www.e-gastroped.com.br. Acesso: 11/07/2008.
- SANTOS JÚNIOR, JCM. Megacólon - Parte I: Doença de Hirschsprung. **Revista Brasileira de Coloproctologia**, v.3, p. 196-209, 2002.
- SHANDLING, B. **Megacólon Congênito**. In: BEHRMAN, RE; KLIEGMAN, RM. Tratado de Pediatria. 14ª Edição, v.2, p. 839-841.
- SKABA, R. Historic milestones of Hirschsprung's disease (commemorating the 90th anniversary of Professor Harald Hirschsprung's death). **Journal of Pediatric Surgery**, v.42, 240-251, 2007.
- SOAVE, F. Hirschsprung's disease: a new surgical technique. **Archives Disease in Childhood**, v.39, p.116-124, 1964.

SWENSON O, SHERMAN JO, FISHER JH. Diagnosis of congenital megacolon: an analysis of 501 patients. **Journal of Pediatric Surgery**, v.8, p.587-594, 1973.

SWENSON, O et al. The treatment and postoperative complications of congenital megacolon: a 25 year follow-up. **Annals of Surgery**, n.182, p.266-273, 1985.

SWENSON, O. Hirschsprung Disease: A Review. **Pediatrics**, v. 109, p. 914-918, 2002.

TANNURI, ACA; TANNURI, U; ROMÃO, RLP. Transanal endorectal pull-through in children with Hirschsprung's disease—technical refinements and comparison of results with the Duhamel procedure. **Journal of Pediatric Surgery**, n.44, p.787-772, 2009.

TEERARATKUL, S. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. **Journal of Pediatric Surgery**, n.38, p.184-187, 2003.

TEITELBAUM, DH; CANIANO, DA; QUALMAN, SJ. The pathophysiology of Hirschsprung's-associated enterocolitis: importance of histologic correlates. **Journal of Pediatric Surgery**, v.24, p. 1271-1277, 1989.

TEITELBAUM, DH; CILLEY, RE, SHERMAN, NJ et al. A Decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes. **Annals of Surgery**, n.232, p. 372-380. 2000.

THEOCHARATOS, S; KENNY, SE. Hirschsprung's disease: Current management and prospects for transplantation of enteric nervous system progenitor cells. **Early Human Development** , n. 84, p.801-804, 2008.

THOMAS, DF et al. Enterocolitis in Hirschsprung's disease: a controlled study of the etiologic role of Clostridium difficile. **Journal of Pediatric Surgery**, v.21, p.22-25, 1986.

TILL, H; HEIRINCH, M; SCHUSTER, T SCHWEINITZ, DV. Is The anorectal sphincter damaed during a transanal endorectal pull-through (TERPT) for Hirschsprung's disease: A 3-dimensional, vector manometric investigation. **European Journal of Pediatric Surgery**, v.16, p.188-191, 2006.

TORFS, C.P. An epidemiological study of Hirschsprung disease in a multiracial California population. In: AMIEL, J; SPROAT-EMISON, E; GARCIA-BARCELO, M; LANTIERI, F; BURZYNSKY, G; BORREGO, S; PELET, A; ARNOLD, S; MIAO, X; GRISERI, P; BROOKS, A.S; ANTINOLO, G; DE PONTUAL, L; CLEMENT-ZIZA, M; MUNNICH, A; KASCHUK, C; WEST, K-Y WONG, K; LYONNET, S; CHAKRAVARTI, A; K-H TAM, P;

CECCHERINI, I; HOFSTRA, R.M.W; FERNANDEZ, R. Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: a review. **Journal of Medical Genetics**, v.45, p.1-14, 2008.

VAN LEEUWEN, K; GEIGER, JD; BARNETT, JL; CORAN, AG; TEITELBAU, DH. Stooling and manometric findings after primary pull-through in Hirschsprung's disease: perineal versus abdominal approaches. **Journal of Pediatric Surgery**, v.37, p. 1321-1325, 2002.

VANTETS, W; KUIJPERS, J; TRAN, K. Influence of Parks' anal retractor on anal sphincter pressures. **Disease of the Colon & Rectum**, v.41, p.1042, 1997.

VIEIRA, RP; VIDAL, MAN; MOURA, JS; XAVIER JR, SD; NETO, JRT; MOTTA, AF; LIMA, FJF. Abordagem Cirúrgica do Megacólon Congênito Estudo Retrospectivo. **Revista Brasileira de Coloproctologia**, v.20, n.1, p. 49-53, jan-mar, 2000.

WELLS, S.A, SKINNER, M.A. Hirschsprung's Disease. **Current Problem in Surgery**, v. XXXIII, n. 5, may, 1996.

_____ ; OLSSON, Y; OLSEN, L. Expression of bcl-2 in Enteric Neurons in Normal Human Bowel and Hirschsprung Disease. **Archives of Pathology Laboratory Medicine**, v. 123, dec, 1999.

WESTER, T; RINTALA, RJ. Early Outcome of Transanal Endorectal Pull-Through with a Short Muscle Cuff During the Neonatal Period. **Journal Pediatric Surgery**, v.39, n.2, p. 157-160, 2004.

WILSON-STOREY D, SCOBIE WG. Impaired gastrointestinal mucosal defense in HD: a clue to pathogenesis of enterocolitis. **Journal of Pediatric Surgery**, v.24, p.462-464, 1989.

ZHANG, SC; BAI, YZ; WANG, W; WANG, WL. Stooling patterns and colonic motility after transanal one-stage pull-through operation for Hirschsprung's disease in children. **Journal of Pediatric Surgery**, n.40, p.1766-1772, 2005.

APÊNDICES

APÊNDICE A – PROTOCOLO DE PESQUISA

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE FACULDADE DE MEDICINA

PROTOCOLO DE PESQUISA

I – IDENTIFICAÇÃO

Registro: _____
 Data de Nascimento: _____
 Data da Admissão: ___/___/___

I I- PRÉ-OPERATÓRIO:

Manifestações clínicas: () Retardo na eliminação de mecônio () Constipação crônica
 () Déficit no crescimento () Enterocolite () Distensão abdominal () Vômitos
 () Baixa aceitação alimentar () Outros _____

Exames:

() Toque retal : _____
 () Biópsia retal: _____
 () Enema baritado: _____

Obs: _____

II – INTRA-OPERATÓRIO:

Data da cirurgia: ___/___/___
 Idade na cirurgia: _____ Peso: _____
 Tempo de duração da cirurgia: _____

III – PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO:

Início da função intestinal (hs): _____ Início da alimentação oral: _____
 Presença de RHA: _____
 Complicações: _____
 Data da Alta: ___/___/___.

IV – PÓS-OPERATÓRIO TARDIO:

Tempo de Seguimento Clínico (meses): _____
 () Enterocolite () Obstrução intestinal
 () Dilatação anal (foi submetido?)
 Observação: _____

APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
 INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
 CURSO DE MEDICINA
 TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO
 (Baseado na Resolução N° 196 de 10/10/1996 do Conselho Nacional de Saúde)

PESQUISA: AVALIAÇÃO DA CIRURGIA ENDOANAL NA DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG

Prezado Sr(a):

Você foi selecionado para participar da pesquisa sobre a “**AVALIAÇÃO DA CIRURGIA ENDOANAL NA DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG**”. Esta pesquisa está sendo realizada por alunos do curso de medicina da Universidade Federal do Pará, como Trabalho de Conclusão de Curso, e tem como objetivo descrever o perfil da doença de Hirschsprung e avaliar a evolução per-operatória dos pacientes submetidas a cirurgia de De La Torre e Mondragón.

Com esse estudo, se buscará acrescentar novos conhecimentos a cerca dessa cirurgia apresentada, recentemente, a comunidade científica exibindo vantagens incontestáveis para os pacientes portadores de megacólon congênito.

Sua participação é de suma importância e consistirá na coleta de material disponível em prontuário. O formulário não é identificável e em nenhuma hipótese serão divulgados dados que permitam a sua identificação. Os dados serão analisados em conjunto, guardando assim o absoluto sigilo das informações pessoais. Queremos também deixar claro que sua participação é de seu livre-arbítrio, não havendo pagamento pela mesma. A sua participação nesta pesquisa é voluntária. Também lhe é garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento podendo deixar de participar do estudo, sem qualquer prejuízo.

Após a conclusão da coleta de dados, os mesmos serão analisados e será elaborado um trabalho pelos autores da pesquisa, ao qual será feita a divulgação para os trabalhadores envolvidos, e para o meio acadêmico e científico.

(Pesquisador responsável)

CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO:

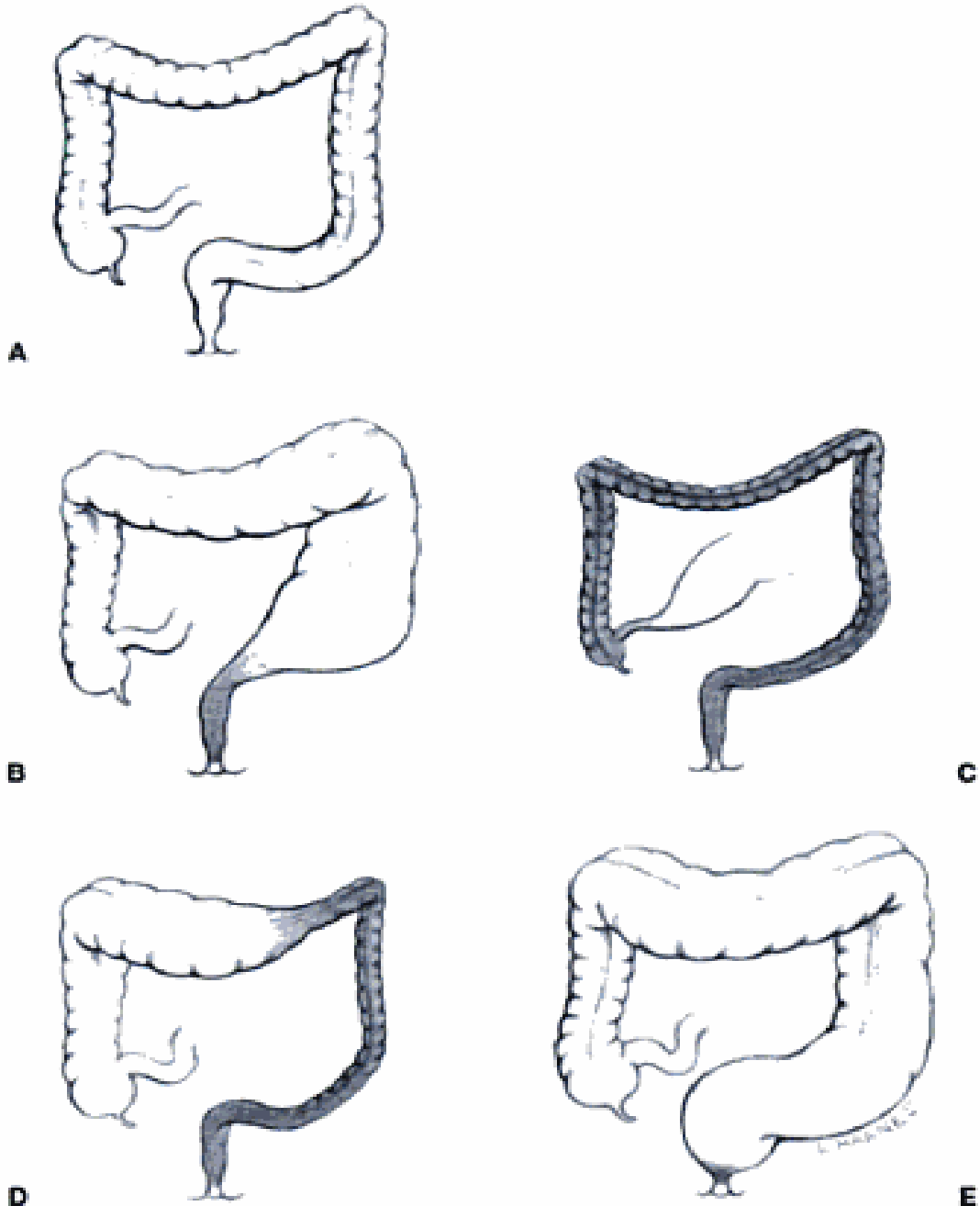
Declaro que li as informações acima sobre a pesquisa e que me sinto perfeitamente esclarecido sobre o conteúdo da mesma, assim como seus riscos e benefícios. Declaro ainda que por minha livre vontade, aceito participar da pesquisa cooperando com as informações contidas no formulário.

Belém, ____ / ____ / ____.

Assinatura do responsável.

ANEXOS

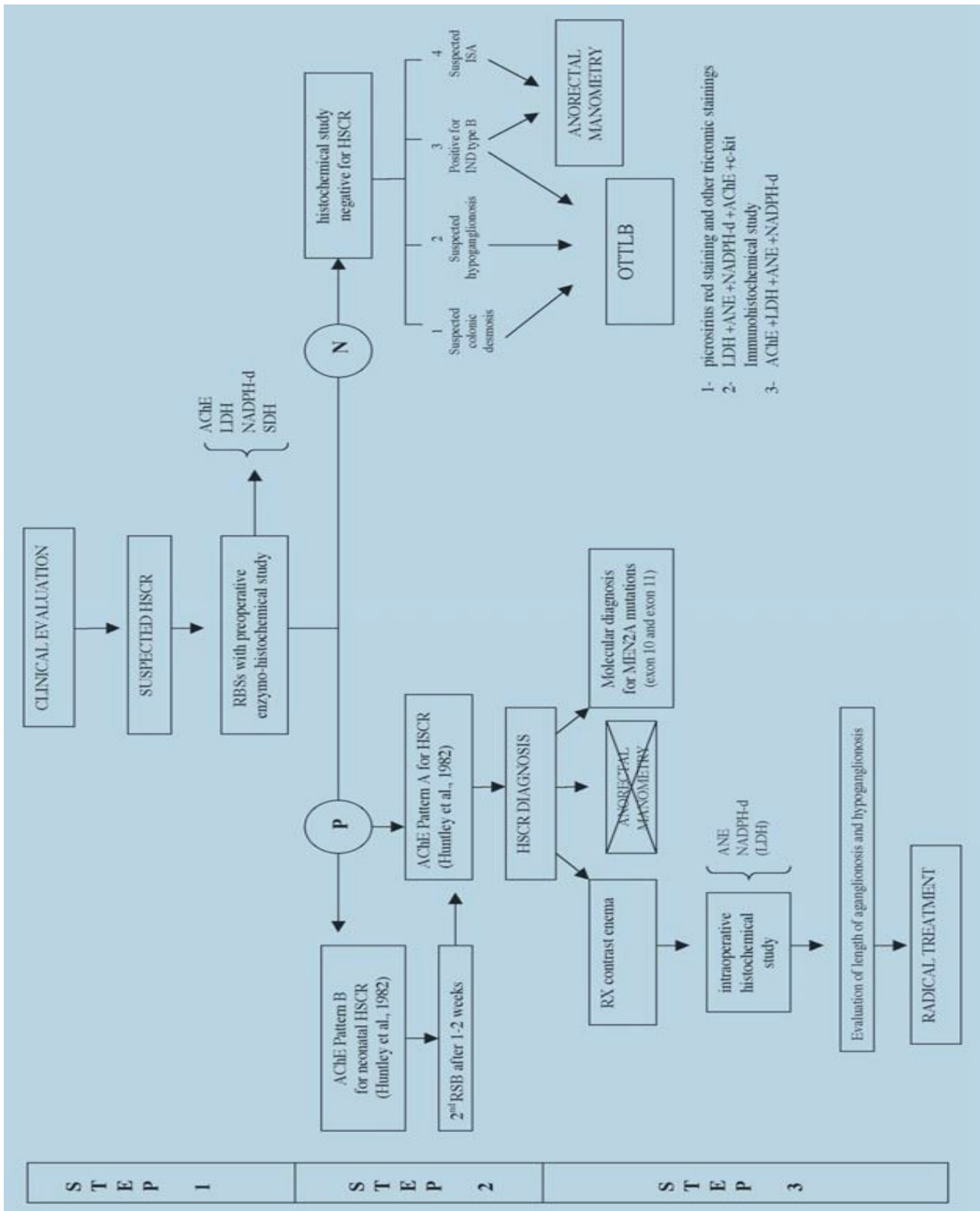
ANEXO A – CLASSIFICAÇÃO DAS FORMAS DE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG SEGUNDO LOCALIZAÇÃO E EXTENSÃO DO SEGMENTO INTESTINAL ACOMETIDO.



A: Normal; B: curta ou segmento distal do reto; C: aganglionose total; D: longa ou clássica; E: ultra-curta.

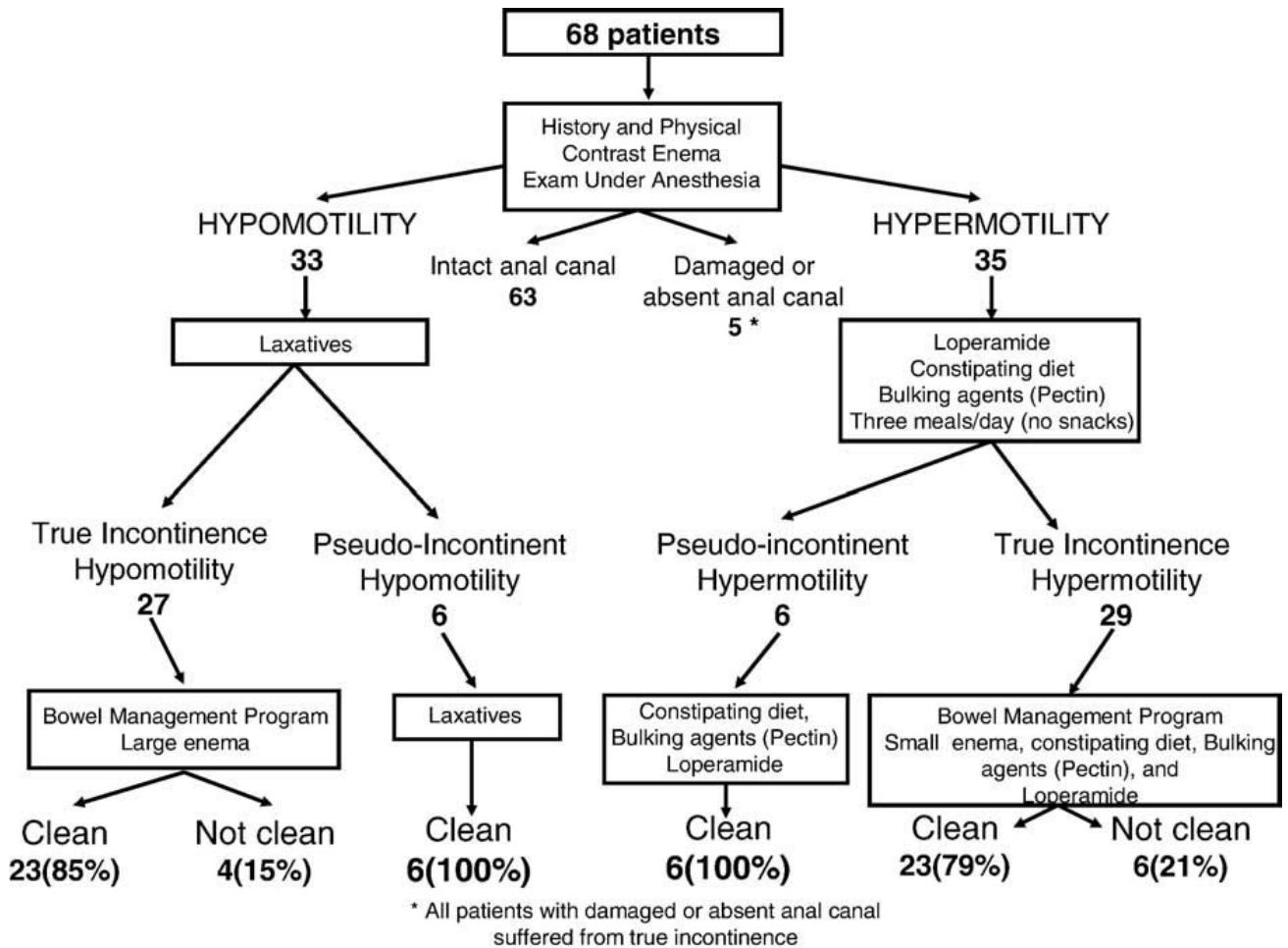
CORMAN, ML. Colon & Rectal Surgery. 15 ed. EUA: Lippincott Williams & Wilkins, 2005. p. 557.

ANEXO B - ALGORITMO DE DIAGNÓSTICO DA DOENÇA DE HIRSCHSRUNG



Fonte: MARTUCCIELLO, G. Hirschsprung's Disease, One of the Most Difficult Diagnoses in Pediatric Surgery: A Review of the Problems from Clinical Practice to the Bench. **Eur J Pediatr Surg**, v.18: 146, 2008.

ANEXO C – ALGORITMO DE DIAGNÓSTICO E MANEJO DA INCONTINÊNCIA FECAL.



LEVITT, MA et al. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. *Journal of Pediatric Surgery*, v.44, p.275, 2009.