

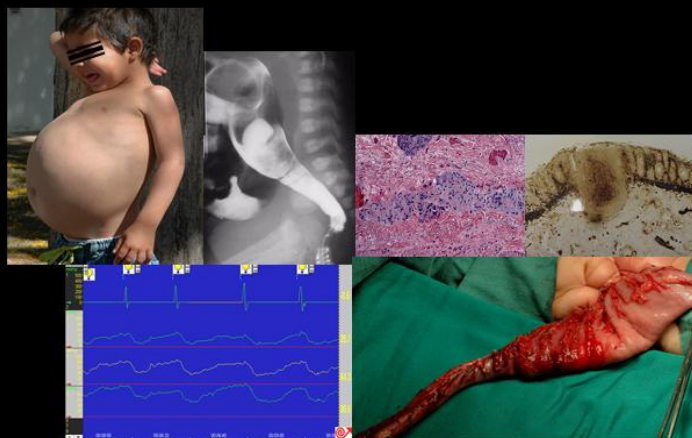
---

Bonifácio Katsunori Takegawa

---

# Abaixamento Endoanal do Cólon no Tratamento da Moléstia de Hirschsprung Avaliação Clínica e Manométrica

Tese apresentada à  
Faculdade de Medicina de Botucatu-Unesp,  
para obtenção do título de doutor  
em Bases Gerais da Cirurgia



---

Botucatu 2010

Bonifácio Katsunori Takegawa

*Abaixamento Endoanal do Cólon no  
Tratamento da Moléstia de Hirschsprung  
Avaliação Clínica e Manométrica*

Tese apresentada à  
Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp,  
para obtenção do título de doutor  
em Bases Gerais da Cirurgia

Orientadora: Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Maria Aparecida Coelho de Arruda Henry

Botucatu 2010

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA SEÇÃO DE AQUIS.  
E TRAT. DA INFORMAÇÃO  
DIVISÃO TÉCNICA DE BIBLIOTECA E DOCUMENTAÇÃO -  
CAMPUS DE BOTUCATU - UNESP  
BIBLIOTECÁRIA RESPONSÁVEL: *ROSEMEIRE APARECIDA  
VICENTE*

Takegawa, Bonifácio Katsunori.

Abaixamento endoanal do cólon no tratamento da moléstia de Hirschsprung : avaliação clínica e manométrica / Bonifácio Katsunori Takegawa. – Botucatu, 2010

Tese (doutorado) – Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista, 2010.

Orientador: Prof<sup>ª</sup>. Dr<sup>ª</sup>. Maria Aparecida Coelho de Arruda Henry  
Assunto CAPES: 40102009

1. Criança - Cirurgia. 2. Colon (anatomia) – Doenças.

Palavras-chave: Aganglionosis; Cirurgia pediátrica; Criança; Manometria anorretal; Moléstia de Hirschsprung.

# Dedicatória

À minha esposa Terezinha,  
meus filhos Lucca, Liara, Paula e Bruno que foram compreensivos  
durante minha ausência na elaboração desta tese.  
Aos meus pais e irmãos que me ajudaram em toda minha formação.  
As crianças com megacólon congênito que me proporcionaram  
experiência e serviram de inspiração.

# Agradecimento Especial

À Profa<sup>a</sup>. Maria Aparecida Coelho De Arruda Henry

Que conseguiu dar  
a formatação final desta tese; com sua competência,  
sabedoria, paciência e orientadora admirável.

# Agradecimentos

Ao final da conclusão deste trabalho foi necessária a colaboração de pessoas entusiásticas e de vários profissionais. Meu agradecimento sincero:

Ao Prof<sup>o</sup> Arion Caio Paulino (in memoriam), com quem aprendi enfrentar as grandes catástrofes cirúrgicas pediátricas com soluções brilhantes.

Aos amigos e companheiros da Cirurgia Pediátrica, Érika V. Paiva Ortolan, Antônio Marcos Rodrigues, Rozemeire Garcia Marques Del Nero, Thaís França Bustamante, José Lúcio Martins Machado e a todos os Residentes que acreditaram na possível arte de inovar as técnicas cirúrgicas.

Aos funcionários do Laboratório de Manometria, Amando de Assis Laperuta, Daniela Sorrine da Silva e Vera Lúcia da Silva Martins, pelo auxílio constante nos exames manométricos.

À Prof<sup>a</sup> Maria Aparecida Marchesan Rodrigues, pela interpretação e revisão das lâminas.

Aos funcionários do Laboratório de Técnica Cirúrgica e Cirurgia Experimental da Faculdade de Medicina de Botucatu pelo auxílio no desenvolvimento inicial da cirurgia em animais.

Aos docentes, médicos e funcionários do Centro Cirúrgico da Faculdade de Medicina de Botucatu, responsáveis pelo impecável intra-operatório.

Aos docentes, médicos e funcionários da Uti Neonatal, Pediátrica, enfermaria de Pediatria da Faculdade de Medicina de Botucatu, onde receberam os cuidados imediatos até a alta hospitalar.

As enfermeiras do Ambulatório de Cirurgia Pediátrica da Faculdade de Medicina de Botucatu, no atendimento constante das crianças operadas.

À Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Lídia Raquel de Carvalho, do Departamento de Bioestatística, do Instituto de Biociências de Botucatu, no tratamento estatístico.

Aos docentes e médicos do Depto Cirurgia e Ortopedia, pelo incentivo constante em minha carreira acadêmica.

Aos funcionários do Departamento de Cirurgia e Ortopedia, em especial ao Douglas de Jesus J. Pinto, pelo auxílio na digitação.

Às bibliotecárias do Campus de Botucatu e, em especial Rasemary Vicente Aparecida, pela revisão bibliográfica.

# Epígrafe

Resection of the aganglionic colon with a pull-through anastomosis is a difficult operation. Yet, if a well trained surgeon has an opportunity to observe the technical details of the operation and then perseveres, good results can be obtained.

By Orvar Swenson -1975

## RESUMO

Takegawa BK. Abaixamento endoanal do cólon no tratamento da moléstia de Hirschsprung. Avaliação clínica e manométrica [Thesis - Doutorado]. Botucatu: Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista; 2010.

O abaixamento endoanal do cólon (AEC) introduzido em 1998 por De la Torre & Ortega tem tornado obsoleta as cirurgias realizadas em dois ou mais tempos, na correção da moléstia de Hirschsprung (MD). Esta técnica é preconizada principalmente em recém-nascido e lactente. O objetivo deste trabalho é descrever nossa casuística demonstrando os aspectos clínicos, cirúrgicos, complicações, seguimento e medida manométrica do canal anorretal no pré e pós-operatório. Foi um estudo retrospectivo de 6 anos (2001 a 2007) onde foram estudadas 36 crianças com MD operados pela AEC. Os dados clínicos, cirúrgicos e seguimento ambulatorial foram coletados dos prontuários médicos. Foram 36 crianças (26 meninos e 10 meninas). A mediana da idade por ocasião do diagnóstico foi de 36 dias (1 a 2507 dias). Enema opaco revelou zona de transição em 32 pacientes. A manometria demonstrou ausência de reflexo retoesfincteriano em 35 pacientes. A biópsia retal por sucção em 16 pacientes, coradas com acetilcolinesterase confirmou a doença em 12 e em 4 mostrou padrão equívoco. No pré-operatório a média de pressão de repouso foi de  $72,8 \pm 26,3$  mmHg sem diferença

estatística com grupo controle ( $74,5 \pm 25,2$  mmHg). Na manometria pós-operatória a média foi de  $69,7 \pm 24,6$  mmHg, sem diferença estatística, quando comparada com o pré-operatório. A mediana de idade na cirurgia foi de 154 dias (3 a 2.855 dias). O tempo médio de cirurgia foi de 200,1 minutos (55 a 310 minutos). A média de comprimento ressecado foi de 28,4 cm (11 a 48 cm). Houve 2 pacientes com necessidade de conversão para laparotomia. O tempo médio de internação foi de  $6,6 \pm 2,1$  dias (2 a 48 dias). Evacuação entre as primeiras 48 horas ocorreu em 35 pacientes. Introdução da dieta nas primeiras 48 horas de pós-operatório foi em 35 pacientes. Realizou-se a dilatação anal em 14 pacientes por estenose anal. O controle esfinteriano foi observado em 25 pacientes maiores de 3 anos. A enterocolite foi observada em 11 pacientes, constipação em 4 e incontinência fecal em 2. Este estudo permitiu concluir que o AEC tem menor tempo de internação, menor custo hospitalar, melhores resultados cosméticos. A manometria anorretal não sofreu alteração tanto no pré como no pós-operatório, desmistificando a teoria de que um tempo prolongado de tração do complexo esfinteriano leva a incontinência fecal.

Palavras-chave: Aganglionosis; Cirurgia pediátrica; Criança; Manometria anorretal; Moléstia de Hirschsprung

## **SUMMARY**

Takegawa BK. Endoanal colon pull-through procedure for treatment of Hirschsprung's Disease: clinical and manometric evaluation [Thesis - Doctoral]. Botucatu: Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista; 2010.

The endoanal colon pull-through (ECP) procedure introduced by De la Torre & Ortega in 1998 has caused surgeries performed at two or more times to become obsolete for Hirschsprung's Disease (HD) correction. This technique is mainly recommended for newborns and infants. The present study aimed at describing our patients, showing clinical and surgical aspects, complications, follow-up and the manometric measurement of the anorectal canal in the pre- and postoperative periods. It was a 6-year retrospective study (2001 a 2007) in which 36 children (26 boys and 10 girls) with HD operated by ECP were evaluated. The clinical, surgical and outpatient follow-up data were collected from the children's medical charts. Their age median on the occasion of diagnosis was of 36 days (1 to 2,507 days). Opaque enema showed a transition zone in 32 patients, and manometry revealed the absence of rectosphincteric reflex in 35 patients. Suction rectal biopsy in 16 patients, as stained by acetylcholinesterase, confirmed the disease in 12 and showed an equivocal standard in 4 patients. In the preoperative period, the at rest pressure mean was of  $72.8 \pm 26.3$  mmHg without a statistical

difference in relation to the control group ( $74.5 \pm 25.2$  mmHg). In postoperative manometry, the mean was of  $69.7 \pm 24.6$  mmHg, without statistical difference as compared to that of the preoperative period. The age median at the time of surgery was of 154 days (3 to 2.855 days). The mean surgery duration was of 200.1 minutes (55 to 310 minutes). The mean resected length was of 28.4 cm (11 to 48 cm). Two patients needed to be converted to laparotomy. The mean hospitalization period was of  $6.6 \pm 2.1$  days (2 to 48 days). Bowel voiding in the first 48 hours occurred in 35 patients. Diet introduction in the first postoperative hours occurred in patients. Anal dilation was performed by anal stenosis in 14 patients. Sphincteric control was observed in 25 patients older than 3 years, and enterocolitis was found in 11 patients, constipation in 4 and fecal incontinence in 2. This study allowed for the conclusion that ECP provides shorter hospitalization periods, lower hospital costs and better cosmetic results. Anorectal manometry did not suffer any alterations in the pre- or postoperative periods, thus demystifying the theory that prolonged traction of the sphincter complex leads to fecal incontinence.

**Key words:** Aganglionosis; Pediatric Surgery; Children; Anorectal Manometry; Hirschsprung's Disease.

## SUMÁRIO

Resumo

Abstract

1. Introdução.....	14
1.1. Revisão das técnicas cirúrgicas.....	16
2. Objetivo.....	26
3. Casuística e método.....	27
3.1. Casuística.....	27
3.2. Demografia.....	27
3.3. Manometria como auxílio diagnóstico.....	28
3.4. Manometria anorretal do grupo controle.....	30
3.5. Radiologia.....	31
3.6. Enema opaco.....	31
3.7. Biópsia retal.....	32
3.8. Cirurgia endoanal.....	33
3.9. Evolução no pós-operatório imediato.....	36
3.10. Análise histológica das peças ressecadas.....	36
3.11. Manometria no pós-operatório.....	36
3.12. Seguimento ambulatorial.....	37
3.13. Metodologia estatística.....	37
4. Resultados.....	45
4.1. Casuística.....	45
4.2. Apresentação clínica.....	46
4.3. Radiografia.....	48
4.3.1. Enema opaco.....	48
4.4. Manometria anorretal do grupo controle.....	49
4.4.1. Manometria anorretal no pré-operatório.....	50
4.4.2. Manometria anorretal no pós-operatório.....	50
4.5. Biópsia retal pré-operatório.....	51
4.6. Preparo de cólon.....	52
4.7. Antibioticoterapia.....	52
4.8. Peso dos pacientes no momento cirúrgico.....	53
4.9. Idade dos pacientes no momento cirúrgico.....	53
4.10. Procedimento cirúrgico.....	53
4.10.1. Comprimento da mucosectomia.....	54
4.10.2. Tempo de cirurgia.....	54

4.10.2.1. Tempo de cirurgia, conforme o peso.....	54
4.10.2.2. Tempo de cirurgia, conforme a idade.....	54
4.10.3. Extensão da ressecção.....	54
4.10.3.1. Extensão da ressecção, conforme o peso.....	55
4.10.3.2. Extensão da ressecção, conforme a idade.....	55
4.10.4. Incisão do manguito muscular.....	55
4.10.5. Transfusão sanguínea.....	55
4.10.6. Biópsia intra-operatória.....	56
4.10.7. Conversão para laparotomia.....	56
4.11. Evolução do pós-operatório.....	57
4.11.1. Complicação pós-operatória imediata.....	57
4.11.2. Introdução da dieta no pós-operatório.....	57
4.11.3. Evacuação no pós-operatório.....	58
4.11.4. Tempo de internação.....	58
4.12. Acompanhamento ambulatorial.....	58
4.12.1. Dermatite perineal.....	58
4.12.2. Número de evacuações.....	58
4.12.3. Consistência das fezes.....	59
4.12.4. Controle esfinteriano.....	59
4.12.5. Estenose do canal anorretal.....	59
4.12.6. Estenose anal com e sem incisão do manguito muscular.....	60
4.12.7. Enterocolite.....	60
4.12.8. Constipação intestinal.....	61
4.12.9. Incontinência fecal.....	61
4.12.10. Reoperações após abaixamento endoanal.....	61
4.12.11. Análise histológica da peça ressecada.....	62
4.12.12. Comparação dos resultados entre menores e maiores de 1 ano de idade.....	63
5. Discussão.....	73
5.1. Casuística.....	73
5.2. Cirurgias do tratamento da moléstia de Hirschsprung.....	73
5.2.1. Abaixamento colônico em um tempo cirúrgico.....	74
5.2.2. Abaixamento por videolaparoscopia.....	75
5.2.3. Abaixamento endoanal.....	76
5.3. Preparo de cólon.....	78
5.4. Posicionamento do paciente.....	78
5.5. Comprimento ressecado.....	79

5.6. Incisão do manguito muscular.....	79
5.7. Tempo de cirurgia.....	81
5.8. Transfusão sanguínea.....	81
5.9. Biópsia intra-operatória.....	81
5.10. Conversão para laparotomia.....	82
5.11. Complicação intra-operatória.....	82
5.12. Introdução da dieta no pós-operatório.....	83
5.13. Evacuação no pós-operatório imediato.....	83
5.14. Controle miccional.....	84
5.15. Tempo de internação.....	84
5.16. Reoperações.....	85
5.17. Mortalidade.....	86
5.18. Enterocolite no pré e pós-operatório.....	86
5.19. Constipação intestinal no pós-operatório.....	89
5.20. Incontinência fecal após abaixamento endoanal.....	91
5.21. Estenose.....	97
5.22. Manometria anorretal como auxílio diagnóstico.....	98
5.22.1. Manometria anorretal no grupo controle.....	99
5.22.3. Manometria anorretal no pós-operatório.....	99
6. Conclusão.....	103
Apêndice.....	105
Referências.....	118

## 1 INTRODUÇÃO \*

A moléstia de Hirschsprung é um defeito congênito no desenvolvimento do sistema nervoso entérico, caracterizado pela ausência das células ganglionares nos plexos mioentéricos e submucosos na parte distal do trato gastrointestinal. Esta ausência celular na inervação entérica é conhecida também como megacólon congênito e aganglionose intestinal. A aganglionose distal impede a peristalse tendo consequência um quadro de obstrução intestinal e constipação intestinal grave.

Esta doença tem distribuição universal, com uma incidência de 1 em 5.000 nascimentos (Passarge, 1967), uma leve predominância no sexo masculino de 4:1 (Orr et al., 1983; Badner et al., 1990) e sem preferência racial.

Em 1691, Frederich Ruysch citado por Teitelbaum & Coran, 2006 relatou o óbito de um menino com cinco anos por obstrução intestinal provocado pela dilatação congênita do cólon.

Após dois séculos, em 1886, Harald Hirschsprung (Hirschsprung, 1887) apresentou o achado de necropsia de duas crianças com constipação intestinal desde o nascimento. Ele demonstrou a presença de um cólon muito dilatado, sem evidência de obstrução mecânica que explicasse as alterações clínico-patológicas.

\* Projeto aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina de Botucatu-Unesp, registro 1533/2004-CEP, de 15 de abril de 2004.

A partir desta apresentação foram descritos vários relatos semelhantes desta doença por Mya, 1894; Tittel, 1901 e Finney, 1908, citados por Sieber (1986). Entretanto, neste período não havia o conhecimento da etiologia que levasse a distensão colônica nestas crianças. Alguns pesquisadores (Tittel 1901; Dalla-Valle 1920; Ishikawa 1923) tentaram elucidar este enigma do megacólon, porém sem sucesso.

Durante este período, o tratamento da moléstia de Hirschsprung consistia em condutas clínicas usadas na constipação crônica, tais como drogas laxantes, lavagem intestinal, massagem abdominal e dieta com fibras (Ladd & Gross, 1941).

Quanto à terapêutica cirúrgica havia uma variedade de opções técnicas tais como simpatectomia, paracentese intestinal, laparotomia exploradora como auxílio diagnóstico, cecostomia ou apendicecostomia, colotomia, colostomia, coloplicatura, colopexia, enteroanastomose sem ressecção intestinal.

Treves em 1898 realizou a amputação do cólon esquerdo e reto, anastomosando o ângulo esplênico na região anal com resultados excelentes em 2 casos de moléstia de Hirschsprung. Este procedimento passou a ser a melhor opção cirúrgica na época, porém sem o conhecimento da etiopatogenia da doença.

Sessenta anos após o relato de Hirschprung, os patologistas Whitehouse & Kernohan (1938) e Zuelzer & Wilson (1948) confirmaram o substrato anatomopatológico da doença, demonstrando ausência das células ganglionares nos plexos de Meissner e Auerbach na porção distal do trato gastrointestinal.

### **1.1 Revisão das técnicas cirúrgicas**

Swenson & Bill (1948) foram os pioneiros no tratamento cirúrgico da moléstia de Hirschsprung. Realizaram a ressecção da área agangliônica e anastomosaram o cólon normal na região do esfíncter anal de forma término-terminal. Todos os pacientes eram submetidos a colostomia descompressiva inicialmente. A técnica do abaixamento colônico era realizada pela via abdomino-perineal.

Swenson (1948) relata que a dissecação pélvica é extremamente difícil, demorada e tediosa para evitar a lesão das terminações nervosas pélvicas. Alguns trabalhos demonstraram níveis elevados de incontinência fecal e estenose com tal técnica (Rescorla et al., 1992; Coran, 2004; Langer, 2004). Para eliminar estas complicações a técnica original foi modificada, preconizando anastomose do cólon à região do esfíncter anal de forma oblíqua (Teitelbaum & Coran, 2006).

Pela técnica de Swenson era proibitivo realizar a correção definitiva no período neonatal e lactente, pois ocorria

uma elevada mortalidade decorrente de enterocolite e sepsis antes de realizar a colostomia nos recém-nascidos e lactentes em um curto período de tempo. (Swenson, 1973) No primeiro paciente operado por Swenson foi realizada colostomia e com seis anos de idade ressecção do segmento agangliônico com anastomose coloanal.

Em 1956, Bernard Duhamel na França realizou abaixamento do cólon pela via retro-retal. Nesta nova operação a colostomia perineal ficava presa por duas pinças de Kocher entre o cólon abaixado e a parede retal posterior. A dissecação na região pélvica era mínima, preservando toda parede retal anterior e lateral. Desta maneira ficava preservada a inervação sensitiva do arco reflexo, como a urgência evacuatória

Além desta vantagem, esta técnica preservava a inervação do sistema ejaculatório masculino. Esta operação foi utilizada com sucesso em recém-nascidos sem colostomia prévia.

Por outro lado, estes pacientes mantinham-se acamados durante duas semanas. Havia uma dificuldade enorme na higienização da região perineal, devido à presença das pinças fixadas entre a parede do cólon e reto. Após duas semanas era feita a amputação do coto colônico com anastomose retocolônica.

Neste procedimento de Duhamel os pacientes eram submetidos em três tempos cirúrgicos, conseqüentemente

necessitando de maior número de internações, longo período de hospitalização e maior custo hospitalar.

Nesta época no Brasil, Haddad et al. em 1964 modificaram a técnica de Duhamel, eliminando a utilização das pinças de Kocher, deixando a colostomia perineal fixado por meio de pontos de sutura entre o cólon e a borda anal. Esta modificação trouxe maior conforto aos doentes, possibilitando uma melhor higiene, deambulação precoce e tornando o procedimento menos doloroso.

Em 1968, Steichen et al. utilizaram grampeador na confecção da anastomose latero-lateral entre o reto e cólon abaixado, cujo intuito foi facilitar a ressecção do septo colorretal. Esta nova ferramenta facilitou a cirurgia, com redução do tempo cirúrgico e internação hospitalar.

Soave (1964) descreveu uma nova técnica cirúrgica para o tratamento da moléstia de Hirschsprung, operando seus pacientes no Instituto G. Gaslini, Itália. Soave baseou na técnica do tratamento da retocolite ulcerativa e polipose colônica preconizada por Ravitch & Sabiston (1947) e do megacólon chagásico no Brasil por Raia (1955) e Simonsen et al. (1960).

Soave realizou a mucosectomia do canal anorretal por via abdominoperineal. A passagem do cólon gangliônico pelo canal anorretal desprovido da camada mucosa alcançava a parte perineal com a fixação do cólon abaixado neste novo canal,

mantendo uma colostomia perineal durante 15 a 20 dias. Após este período, a colostomia perineal era amputada e realizada a anastomose coloanal.

Nesta época, Soave já havia praticado este procedimento em 26 pacientes sem colostomia abdominal prévia, sendo 9 lactentes de 2 a 6 meses de idade. Entretanto esta nova técnica necessitava de longa permanência hospitalar e dois procedimentos cirúrgicos.

Em 1985, Soave reconheceu publicamente que Yancey et al.(1952) já haviam publicado a técnica de mucosectomia abdominoperineal em um paciente com a moléstia de Hirschsprung, após realizar a cirurgia em animais.

Em 1964, Boley modificou a técnica de Soave, realizando a anastomose coloanal primariamente. Com isto, evitava colostomia perineal e a amputação do coto colônico perineal num segundo tempo cirúrgico. Esta novidade diminuiu o tempo de internação, um segundo ato anestésico, além de reduzir o custo hospitalar.

Passadas várias décadas, as técnicas originais de Swenson, Duhamel e Soave tornaram as principais formas de tratamento cirúrgico da moléstia de Hirschsprung com pequenas modificações. Para realizar o abaixamento colônico era consenso realizar a colostomia no momento do diagnóstico. A idade

preconizada para o abaixamento do cólon era aproximadamente de 12 meses ou ao redor de 10 kg de peso, até início da década de 80.

Um novo avanço no tratamento cirúrgico foi proposto por So et al. em 1980. Eles realizaram o abaixamento colônico pela técnica de Soave tanto no período neonatal assim como em lactente sem colostomia prévia. Os resultados tardios desta nova abordagem demonstraram ausência de enterocolite e o hábito intestinal permanecia normal; além deste procedimento ser bem tolerado nos recém nascidos (So et al., 1985).

Esta inovação do tratamento cirúrgico na moléstia de Hirschsprung proporcionou diminuir os atos anestésicos e internações hospitalares, além da diminuição dos custos no manuseio do paciente colostomizado.

Em 1993, Georgeson et al. realizaram abaixamento do cólon pela técnica de Soave por via videolaparoscópica em um tempo cirúrgico. Esta novidade proporcionou a recuperação precoce do trânsito intestinal, menor dor no pós-operatório e melhor resultado estético, devido à ausência de grandes incisões cirúrgicas. Esta nova via de acesso permitiu realizar o procedimento desde recém nascidos com três dias de vida até em crianças maiores.

No final da década de 90, De la Torre & Ortega (1998) inovaram a técnica de Soave pela via exclusivamente endoanal. Tal procedimento não necessitava de laparotomia ou uso de

videolaparoscopia para realizar o abaixamento de cólon. Este novo procedimento foi utilizado em recém-nascidos e lactentes.

Esta nova modalidade cirúrgica proporcionou aos pacientes enormes vantagens, tais como: menor tempo de internação, alimentação precoce, ausência de cicatriz na parede abdominal e conseqüentemente um menor custo hospitalar. Nos últimos anos, esta técnica tem sido praticada em vários centros médicos de todos os continentes (Langer et al., 2003; Hadidi, 2003; Elhalaby et al. 2004; Li et al., 2006; Till et al., 2006; Khono et al., 2007; Aslanabadi et al., 2008; Obermayr et al., 2009, Jester et al., 2009).

As 4 técnicas cirúrgicas no tratamento da moléstia de Hirschsprung são apresentadas na figura 1.

Do exposto acima sobre o tratamento cirúrgico da moléstia de Hirschsprung, vimos que várias modificações foram realizadas nas técnicas de abaixamento colônico. Portanto, independente da cirurgia utilizada, várias complicações são descritas no pós-operatório destes procedimentos sendo a enterocolite, a constipação e a incontinência fecal as mais frequentes. Estas complicações dependem mais da habilidade do cirurgião e comorbidades do que da técnica utilizada.

A enterocolite da moléstia de Hirschsprung é caracterizada pela eliminação de fezes líquidas explosivas, as

vezes mucosanguinolentas, distensão abdominal, febre, dor abdominal em cólica e letargia (Carneiro et al., 1992).

Esta complicação foi descrita pela primeira vez por Bill & Chapman em 1962.

A enterocolite pode apresentar-se desde um quadro leve de infecção intestinal até levar o óbito dos pacientes com moléstia de Hirschsprung.

Elhalaby et al. (1995) classificaram a enterocolite em três graus. O grau I é caracterizado por diarréia explosiva leve, distensão abdominal leve a moderada, sem manifestação clínica sistêmica. No grau II o paciente apresenta diarréia explosiva moderada, distensão abdominal moderada a grave associada com manifestação clínica sistêmica de leve a moderada. O grau III é caracterizado por diarréia explosiva, distensão abdominal, sinais clínicos iminentes de choque.

A enterocolite pode ocorrer antes do diagnóstico, com colostomia e após o abaixamento colônico. Apesar dos avanços no tratamento da moléstia de Hirschsprung, a etiologia, a fisiopatologia e a prevenção da enterocolite são poucas conhecidas e são motivos de intensa investigação clínica. (Vieten & Spiecer, 2004)

A constipação intestinal é uma das principais complicações após o abaixamento de cólon na moléstia de Hirschsprung. A recidiva da constipação pode-se manifestar

algumas semanas, meses ou anos após cirurgia. (Teitelbaum & Coran, 2003).

A incidência de constipação no pós-operatório varia de 6 a 34% (Tariq et al., 1991; Rescorla et al., 1992; Marty et al., 1995; Yanchar & Soucy, 1999; Saleh et al., 2004).

As causas da recidiva da constipação são atribuídas à ressecção incompleta, ou seja, abaixamento de cólon agangliônico ou zona de transição hipogangliônica; associação com displasia neuronal intestinal do cólon distal abaixado, aganglionose adquirida, estenose e ao tipo de cirurgia realizada.

A incontinência fecal é um sintoma que aparece após o abaixamento do cólon. A incidência de incontinência fecal varia de 3 a 74% em diferentes casuísticas (Heij et al., 1995; Moore et al., 1996; Lu & Chen, 1998; Yanchar & Soucy, 1999; Bai et al., 2002).

Existem três explicações para a criança apresentar esta complicação: função esfinteriana anormal, sensibilidade anormal do canal anal e incontinência com escape fecal pelo transbordamento de fezes decorrente da constipação intestinal. (Langer, 2004).

A função anormal do esfíncter anal é consequência da anorretomiectomia ou esfincterectomia. Tal procedimento é indicado nos pacientes que persistem com constipação após o abaixamento (Abbas Banani & Forootan, 1994).

A sensibilidade anormal do complexo esfíncteriano ocorre porque as crianças não identificam ou não percebem que a ampola retal está repleta de fezes, decorrente de uma lesão no epitélio de transição mucocutânea da região anal ou uma anastomose coloanal abaixo da linha pectínea. Estas duas lesões não permitem que a criança consiga diferenciar entre gases, líquidos ou fezes pastosas.

A incontinência fecal por escape fecal é devido à presença de constipação intestinal pós-abaxamento (Langer, 2004) ou por uma hipomotilidade colônica (Lewitt et al., 2009).

Desde a primeira técnica cirúrgica preconizada por Swenson & Bill (1948) foram introduzidos vários avanços no tratamento cirúrgico da moléstia de Hirschsprung.

Recentemente a técnica de abaxamento somente pela via endoanal (De la Torre & Ortega, 1998) tem sido utilizada em vários serviços de Cirurgia Pediátrica no mundo.

Existem poucos trabalhos publicados no Brasil sobre esta técnica inovadora (Tannuri et al., 2009), além do que poucos estudos têm avaliado o seguimento a médio e longo prazo das crianças submetidas a este procedimento.

Este estudo, realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp, teve por objetivo avaliar os aspectos clínicos e manométricos das crianças operadas por esta técnica, com ênfase no seguimento a médio e longo prazo.

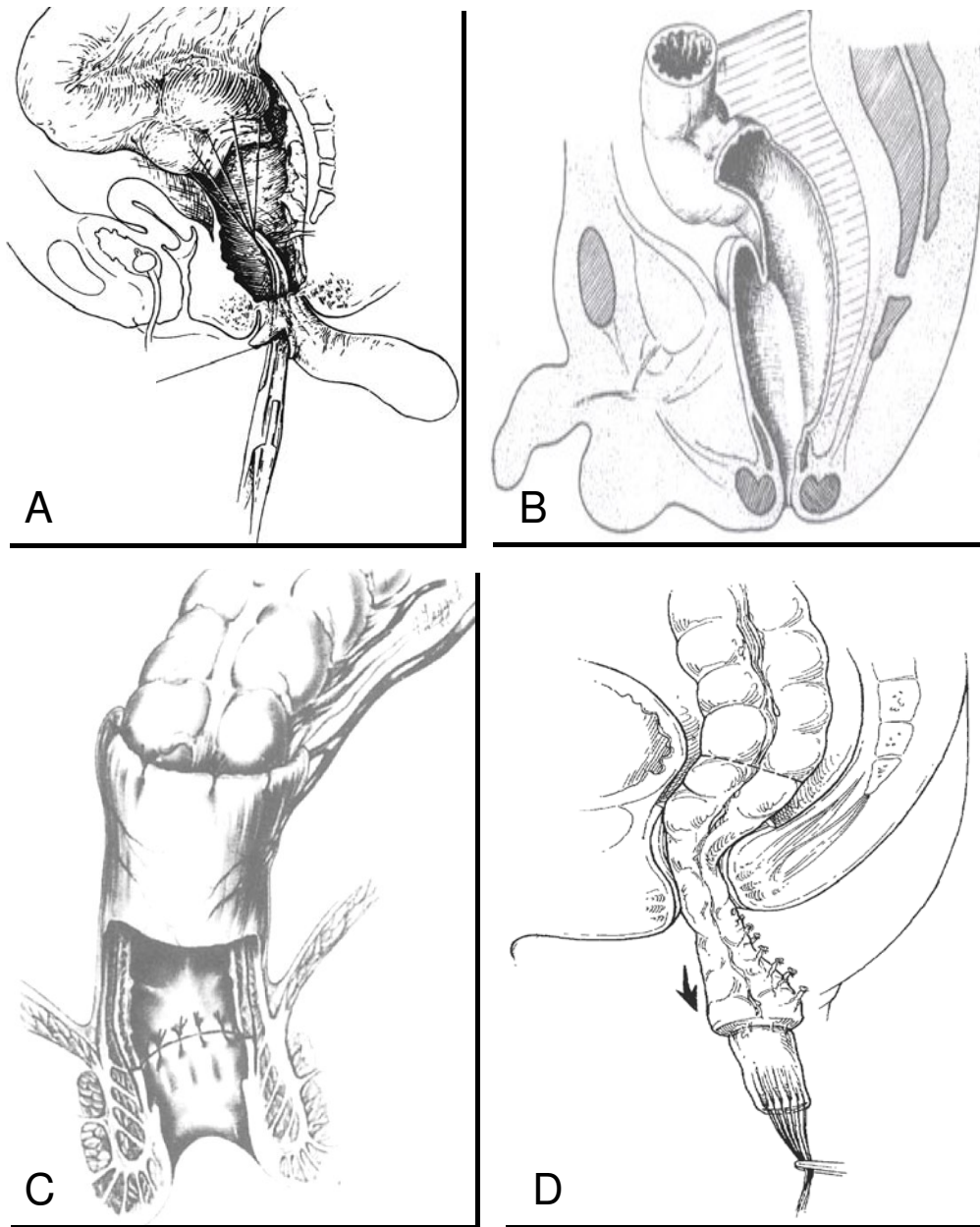


Figura 1. Técnicas empregadas no tratamento da moléstia de Hirschsprung. A, Swenson (1948). B, Duhamel (1956). C, Soave (1964). D, De la Torre & Ortega (1998).

## 2 OBJETIVO

1 Avaliar os resultados cirúrgicos do abaixamento de cólon endoanal, analisando suas complicações e correlação com os resultados manométricos.

### **3 CASUÍSTICA E MÉTODO**

#### **3.1 Casuística**

Foram estudadas 36 crianças consecutivas, portadoras da moléstia de Hirschsprung e operadas pela disciplina de Cirurgia Pediátrica da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp, no período de julho de 2001 a julho de 2007.

O estudo teve caráter retrospectivo, com coletas de dados dos prontuários das crianças atendidas no período referido acima.

O diagnóstico foi confirmado pela história clínica, manometria anorretal, enema opaco e biópsia retal.

A cirurgia realizada foi o abaixamento de cólon pela via endoanal em todos os pacientes.

#### **3.2 Demografia**

A faixa etária no momento da admissão hospitalar variou de 3 dias de vida até 7anos e 8 meses. Foram 10 pacientes do sexo feminino e 26 do masculino. A tabela 1 do apêndice apresenta a distribuição dos pacientes quanto à idade e o sexo.

Os dados coletados do prontuário foram: sexo, idade gestacional ao nascimento, peso ao nascimento, sinais e sintomas clínicos, exames radiológicos, manometria anorretal, biópsia retal, extensão da aganglionose, tempo de cirurgia, complicação intra-

operatória, início da evacuação, introdução da dieta no pós-operatório, uso de antibiótico, acompanhamento ambulatorial, complicações no pós-operatório (anexo 1 do apêndice).

### **3.3 Manometria como auxílio diagnóstico**

No indivíduo normal, a distensão da ampola retal produz o relaxamento do esfíncter anal interno, conhecido como reflexo retoesfincteriano ou reflexo inibitório retoanal, pesquisado pela manometria anorretal.

Em 1964, Callaghan & Nixon relataram que os pacientes com moléstia de Hirschsprung não demonstravam este reflexo retoesfincteriano quando submetidos à pesquisa na manometria anorretal

Foi realizada manometria anorretal no pré-operatório como investigação diagnóstica em 35 pacientes (97,2%).

Este método diagnóstico foi executado no Laboratório de Motilidade Gastrointestinal da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp. Os exames manométricos foram realizados por um examinador.

Os pacientes foram preparados com lavagem retal no dia anterior ao exame. A posição adotada durante o exame foi o decúbito lateral esquerdo com o membro inferior direito fletido em 90°. Não houve a necessidade de utilizar sedação ou anestesia em nenhum paciente.

O cateter utilizado era de polivinil com oito canais de perfusão com água bidestilada (Synectis Medical, Stockolm, Sweden). Este cateter possui diâmetro externo de 4,5 mm e interno de 0,8 mm. No seu interior contém 8 cateteres exteriorizando na extremidade distal com 5 mm de distância entre eles, para a perfusão de água.

A taxa de infusão de água foi padronizada em 0,5 ml/minuto. O cateter foi conectado a uma bomba de infusão (Arndorfer, Milwaukee, Wi) e as pressões eram registradas no polígrafo (PC Polygraf-Synectis Medical, Stockolm, Sweden) por meio de 8 transdutores de pressões.

Na ponta do cateter era fixado um balão de látex com o objetivo de insuflar a ampola retal.

O sinal elétrico gerado pelo transdutor de pressão é convertido para forma digital e visualizado na tela do computador gerado por um software (Synectcs, Polygram-lower GI-tract, version 6.4).

Após explicação do exame aos pais e pacientes, o cateter era introduzido suavemente no canal anorretal previamente lubrificado com gel de vaselina sem anestésico. Com o cateter no interior da ampola retal, este era tracionado lentamente para fora com o intuito de localizar a zona de alta pressão ou região do esfíncter anal. Neste local de alta pressão o cateter foi mantido durante todo o estudo manométrico.

O balão retal foi insuflado a partir de 5 ml de ar para recém-nascido até 20 ml de ar na pesquisa do reflexo retoesfincteriano. Por outro lado, na criança maior a insuflação do balão retal iniciava-se com 10 ml de ar atingindo valores até 150 a 200 ml de ar na pesquisa do reflexo retoesfincteriano.

O traçado obtido pela manometria anorretal demonstra a ausência do reflexo retoesfincteriano nos portadores de moléstia de Hirschsprung (figura 2).

Pelo registro manométrico foi medida a pressão de repouso do esfíncter anal (figura 3).

### **3.4 Manometria do grupo controle**

Os exames manométricos de crianças normais serviram como grupo controle. Estes dados foram obtidos dos pacientes pediátricos submetidos a manometria anorretal no Laboratório de Motilidade Gastrointestinal da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp.

Foram selecionados 39 pacientes portadores de constipação intestinal crônica, cujo exame manométrico demonstrou a presença de reflexo retoesfincteriano.

Este grupo controle constou de 15 crianças do sexo feminino e 24 masculino. A média de idade foi de 2.097,3 dias (300 a 3.800 dias)

### 3.5 Radiologia

A radiografia simples do abdômen foi realizada em todos os pacientes. Neste exame foram observados a presença de alças de intestino delgado e cólon com nível hidroaéreo, fecaloma ou perfuração intestinal (figura 4).

### 3.6 Enema opaco

O enema opaco foi realizado conforme a técnica de Neuhauser em nossa casuística (Swenson et al., 1949).

Este exame realizado com a técnica adequada consegue demonstrar com alto grau de confiabilidade o diagnóstico da moléstia de Hirschsprung.

Por esta técnica os pacientes não devem ser submetidos à lavagem ou toque retal previamente. Uma sonda retal é introduzida a 2 cm da borda anal com um marcador radiopaco na sonda. A seguir o material radiopaco (sulfato de bário) é injetado lentamente na sonda com uma seringa e são adquiridas radiografias na posição de perfil para observar a zona de transição.

Este exame foi realizado no pré-operatório em 34 pacientes (94,4%) para elucidação diagnóstica. Em dois pacientes com colostomia prévia, realizou o enema opaco com o intuito de verificar a extensão da aganglionose.

Nos portadores da moléstia de Hirschsprung o enema opaco revela o canal anal e reto estreito ou de calibre normal seguido de uma zona de transição em forma de cone e a porção proximal do cólon muito dilatado (figura 5).

### **3.7 Biópsia retal**

A moléstia de Hirschsprung foi confirmada com absoluta certeza em amostra de biópsia retal, caracterizada pela ausência da célula ganglionar no plexo submucoso e ou mioentérico no pré-operatório.

Em 18 pacientes (50%) foi realizada biópsia retal por pinça de sucção em regime ambulatorial, sem utilizar anestesia geral ou sedação.

Para obtenção da biópsia retal foi utilizada a pinça de Noblett modificado (Noblett, 1969). As amostras, cujo diâmetro era de 3 a 7 mm, foram colocadas em papel filtro umedecido com solução fisiológica e enviadas imediatamente ao Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp.

As lâminas foram coradas pela hematoxilina-eosina e pela técnica histoquímica da atividade da acetilcolinesterase, empregando o método de Karnovsky & Roots (1964).

A análise histológica deste método permitiu visualizar atividade aumentada da acetilcolinesterase no segmento agangliônico corando as fibras nervosas em marron escuro. No

cólon gangliônico a atividade enzimática da acetilcolinesterase praticamente está ausente ou uma atividade mínima da enzima na camada submucosa, lâmina própria e outras camadas musculares da parede intestinal.

Além da coloração histoquímica foi realizada a coloração convencional (HE), na pesquisa da célula ganglionar.

### **3.8 Cirurgia endoanal**

Trinta e seis pacientes foram operados pela técnica descrita em 1998 por De la Torre & Ortega que consistiu no abaixamento do cólon pela via endoanal.

Em dois pacientes foram necessários realizar a laparotomia por via Pfannenstiel. O primeiro paciente apresentou o cólon sigmóide extremamente dilatado dificultando a ligadura dos vasos mesentéricos.

A segunda criança tratava-se de um recém-nascido com 3 dias de vida. Durante a liberação do retossigmóide houve a saída de líquido amarelado da cavidade abdominal, fato que sugeriu a suspeita de perfuração intestinal e na laparotomia demonstrou tratar-se de líquido ascítico.

O abaixamento de cólon pela via endoanal foi realizado com preparo de cólon prévio, passagem de sonda uretral e antibioticoterapia profilática.

O preparo do cólon foi realizado no dia da cirurgia no centro cirúrgico após anestesia geral (figura 6). Foi utilizado soro fisiológico morno até a saída de líquido claro sem resíduo fecal. Após este preparo foi administrado antibiótico profilático (amicacina e metronidazol) por via endovenosa.

A posição do paciente utilizada foi a de litotomia. O preparo do campo cirúrgico consistiu toda região abdominoperineal (figura 7).

Em todos os pacientes foi passado sonda uretral, cujo objetivo foi proteger lesão das vias urinárias no intra-operatório.

Inicialmente a exposição do canal anal foi realizada por meio de seis a oito pontos de mononylon . Este reparo englobava toda junção musculocutânea da borda anal fixando à pele. Alguns pacientes utilizaram-se o afastador anal (Lone Star Medical Products Inc.), com isto a linha pectínea ficava visivelmente exteriorizada. (figura 8).

A região da submucosa foi infiltrada com solução de adrenalina, cuja diluição foi de 1:200.000, para facilitar a correta incisão circular no plano da mucosa anal acima da linha pectínea e evitar o sangramento local (figura 8).

Esta incisão foi feita entre 0,5 a 1 cm da linha pectínea, dependendo da idade do paciente.

Após a incisão circular da camada mucosa com bisturi elétrico, a mucosa distal foi reparada com vários pontos de

reparos com algodão ou mononylon, com o objetivo de tracionar toda a circunferência da mucosa anal (figura 9).

A dissecação do plano submucoso foi iniciada com auxílio de uma espátula em uma extensão de 4 a 10 cm, dependendo da idade do paciente (figura 10).

Com toda a mucosa liberada da camada muscular anorretal realizou-se uma incisão circular do manguito muscular (figura 11).

A dissecação e liberação do reto foram realizadas por meio de ligaduras e ou hemostasia com bisturi elétrico de todos os vasos mesentéricos, liberando a zona de transição até alcançar a zona gangliônica (figura 12).

Esta mudança do diâmetro e diferenças da espessura da parede colônica entre a zona agangliônica e de transição pode ser facilmente palpada e visualizada macroscopicamente (figura 13).

Neste momento retirou-se um fragmento de parede colônica para biópsia de congelação para pesquisa de célula ganglionar. Confirmada a presença de célula ganglionar na extremidade proximal do cólon foi ressecada a porção distal e realizada a anastomose coloanal em plano único com fio absorvível (figura 14).

### **3.9 Evolução do pós-operatório imediato**

Foi anotada a evolução clínica diária, caracterizando a primeira evacuação, introdução da dieta, complicações e alta hospitalar.

### **3.10 Análise histopatológica das peças ressecadas**

Após o término da cirurgia as peças ressecadas foram incubadas em solução de formol e enviadas ao Departamento de Patologia. Os laudos foram emitidos pelo Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp.

As peças cirúrgicas foram coradas pela hematoxilina-eosina. Sempre foram estudadas três porções do segmento ressecado, denominadas de proximal, média e distal (figura 15).

### **3.11 Manometria no pós-operatória**

A manometria anorretal foi realizada nos 36 pacientes no pós-operatório, onde foram pesquisados o reflexo retoesfincteriano e a pressão de repouso do canal anorretal, sempre pelo mesmo examinador.

### **3.12 Seguimento ambulatorial**

Todos os pacientes foram acompanhados no ambulatório de Cirurgia Pediátrica da Faculdade de Medicina de Botucatu pelos docentes e médicos residentes.

Foram obtidos os dados das anotações dos prontuários como: exame físico, hábito intestinal, características das fezes, estenose do canal anorretal, dilatações anais, uso de medicamentos, grau de constipação, episódios de enterocolite e incontinência fecal.

### **3.13 Metodologia estatística**

Para as variáveis quantitativas cujo objetivo era comparar 2 grupos, foi utilizado o teste t de Student para populações independentes, sendo que para mais de 2 grupos foi utilizada a análise de variância, seguida do teste de Tukey para comparações múltiplas entre as médias.

Para as variáveis qualitativas e comparação das proporções foi utilizado o teste do qui-quadrado.

O nível de significância utilizado foi de 5%.

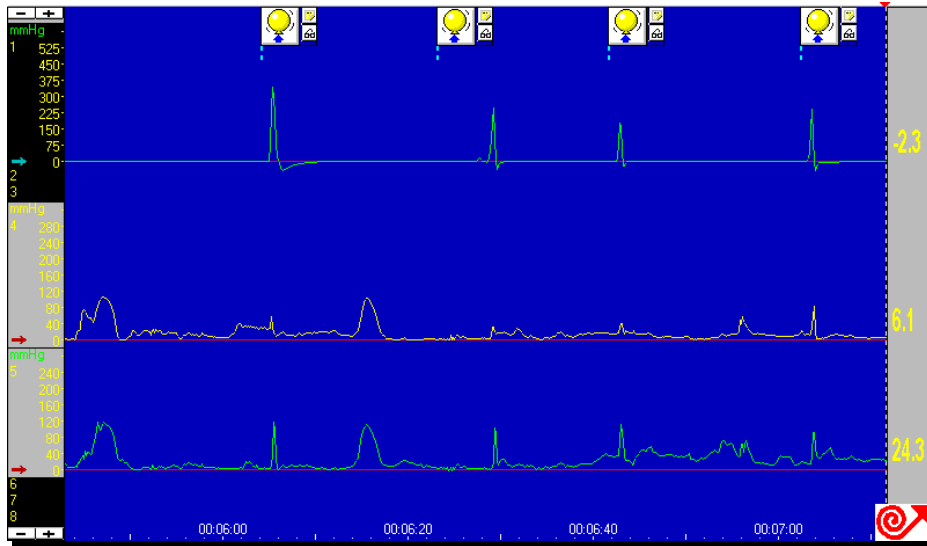


Figura 2. Manometria anorretal com ausência do reflexo retoesfincteriano.

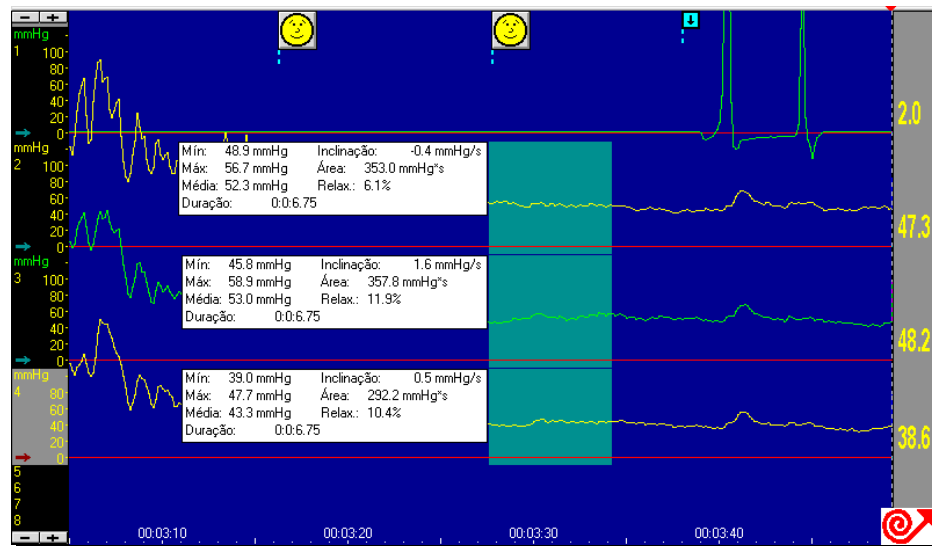


Figura 3. Medida da pressão de repouso do esfíncter anal.

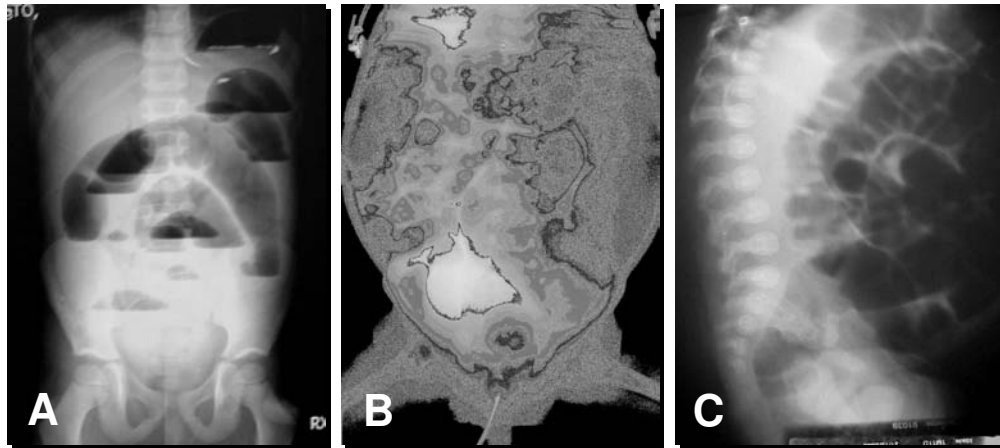


Figura 4. Radiografia abdominal. A, Ortostático. B, Decúbito ventral. C, Perfil.



Figura 5. Enema opaco realizado pela técnica de Neuhauser.

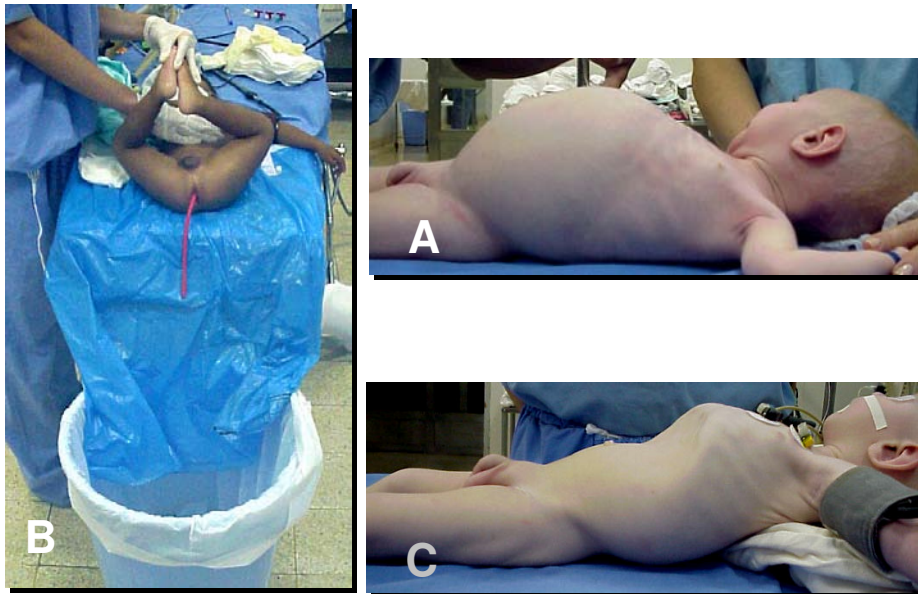


Figura 6. Preparo de cólon no centro cirúrgico. A, Antes do preparo. B, Técnica de lavagem retal. C, Após preparo do cólon.

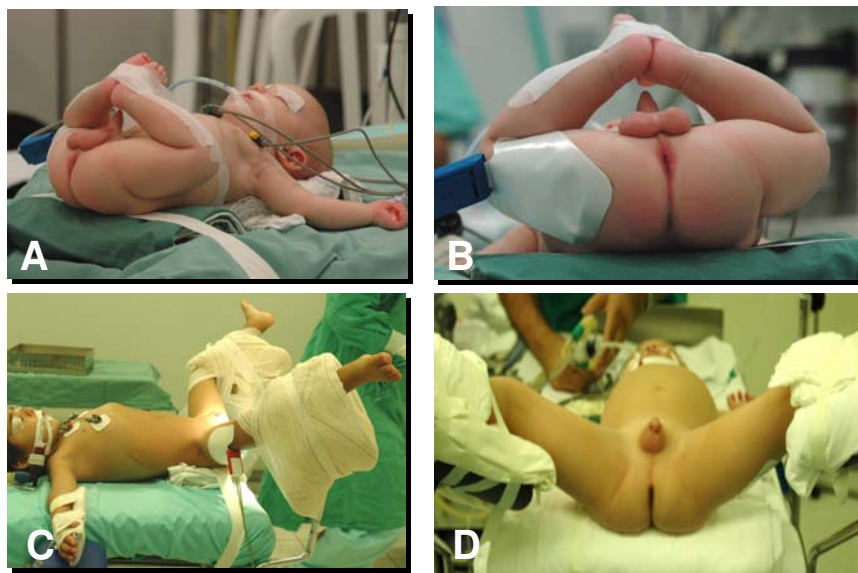


Figura 7. Posicionamento cirúrgico. A e B, RN e lactentes. C e D, Crianças maiores de 2 anos.

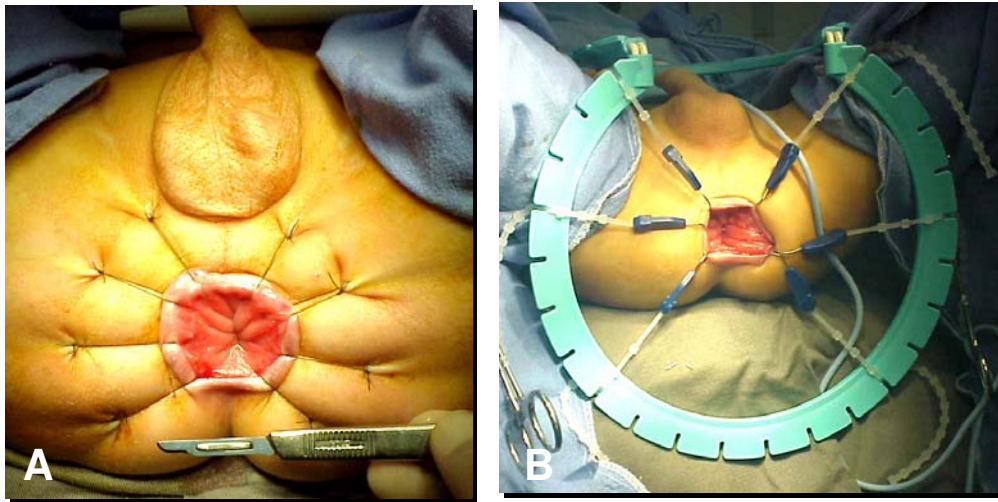


Figura 8. Exposição do canal anal. A, Pontos de mononylon. B, Fixador de Loney Star.

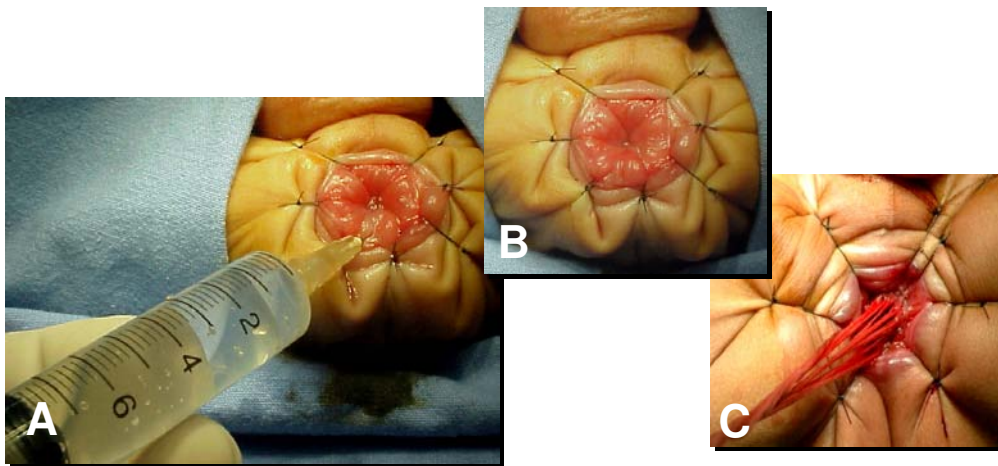


Figura 9. Preparo da mucosectomia. A, Infiltração com solução de adrenalina. B, Mucosa acima da linha pectínea infiltrada com solução. C, Pontos de reparo na mucosa.

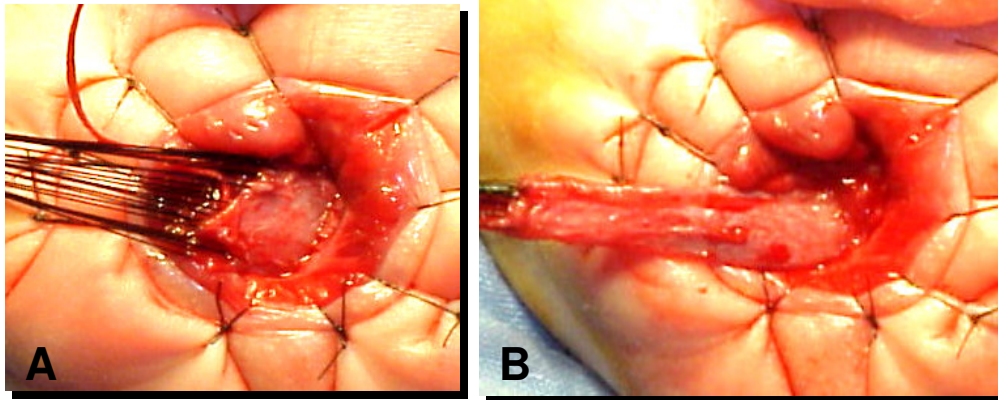


Figura 10. Mucosectomia. A, Início da mucosectomia a 0.5 cm da linha pectínea. B, Extensão de 5 cm da mucosectomia.

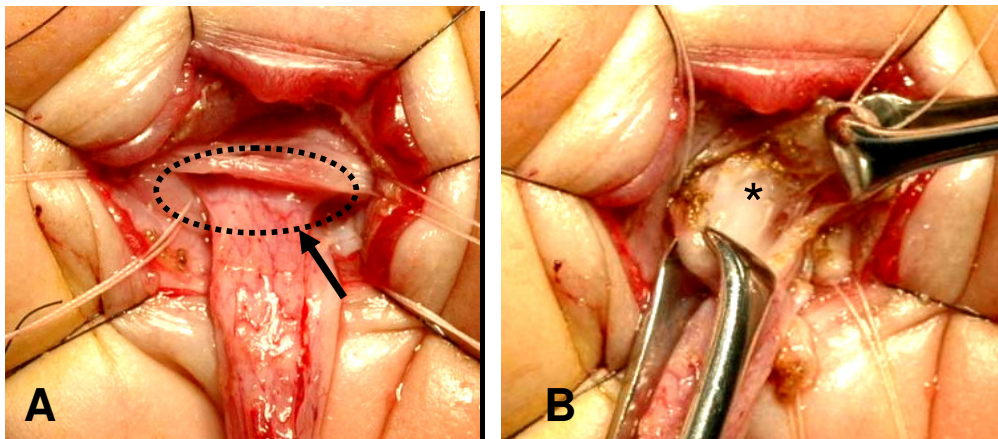


Figura 11. Manguito muscular. A, Área demarcada para incisão circular do manguito (seta). B, Manguito incisado com visualização da camada serosa do cólon (\*).

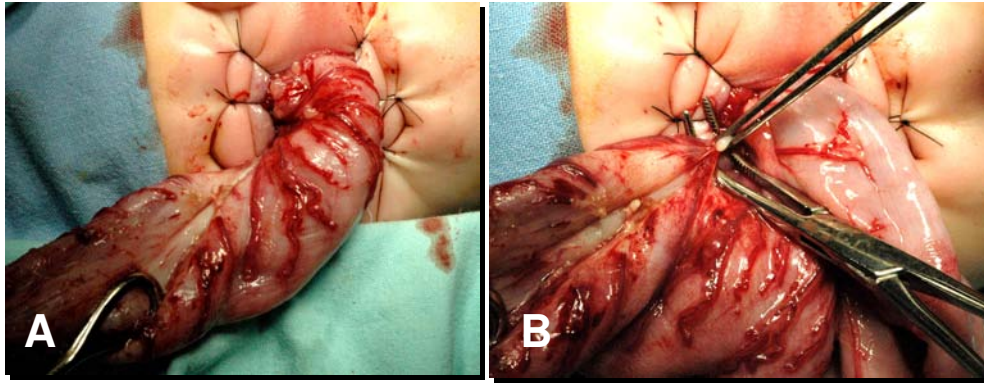


Figura 12. A, Cólon exteriorizado. B, Hemostasia dos vasos mesentéricos com bisturi elétrico.

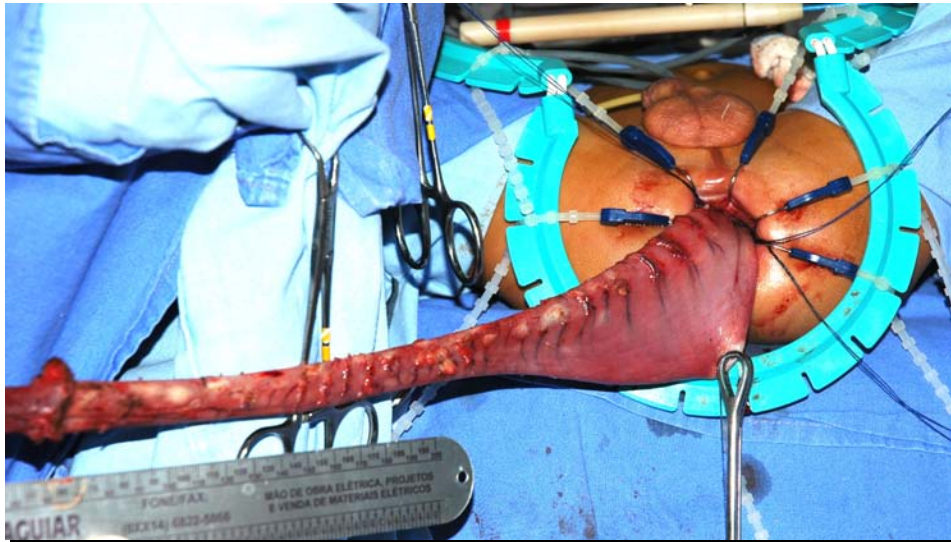


Figura 13. Visão macroscópica da zona agangliônica e transição.

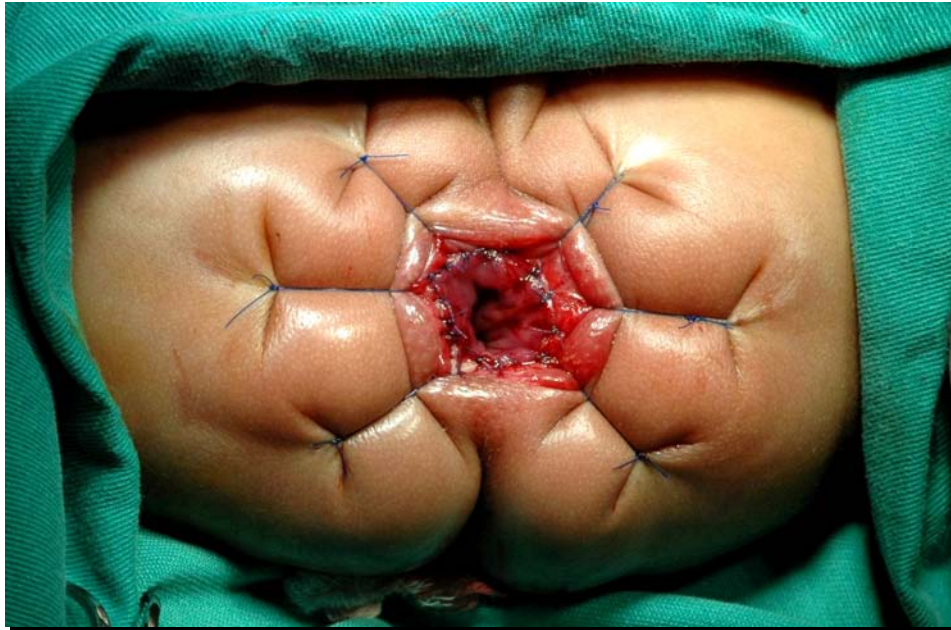


Figura 14. Anastomose coloanal a 0,5 cm da linha pectínea..

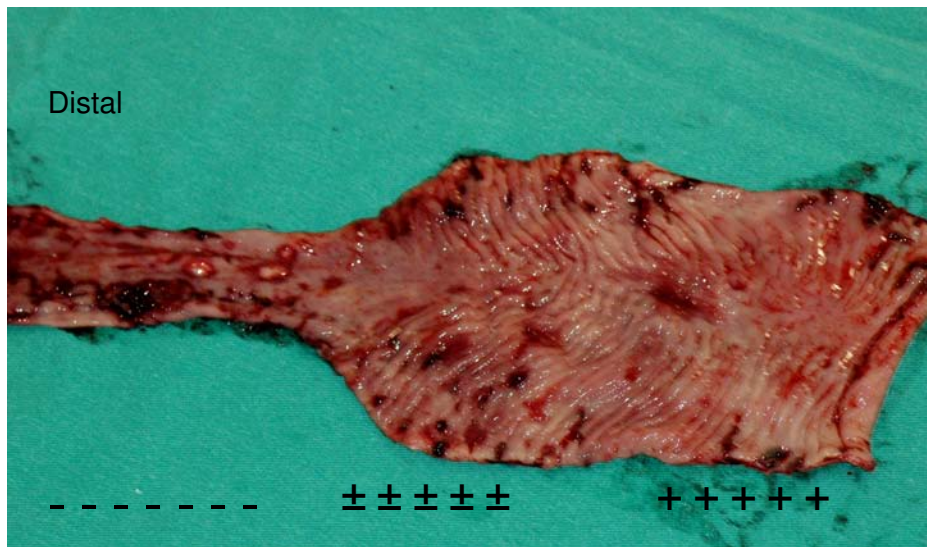


Figura 15. Peça cirúrgica aberta com região agangliônica (-),  
transição (±) e normogangliônica (+).

## 4 RESULTADOS

### 4.1 Casuística

Neste estudo retrospectivo foi constituído de 36 pacientes com moléstia de Hirschsprung operados pela técnica de abaixamento do cólon endoanal, no período de julho de 2001 a julho de 2007, pela disciplina de Cirurgia Pediátrica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp.

A coleta dos dados foi obtida pela análise dos prontuários médicos anotados em uma ficha de protocolo.

Critério de inclusão: todos pacientes provenientes do ambulatório, pronto socorro e UTI neonatal da Faculdade de Medicina de Botucatu em ordem cronológica do diagnóstico de moléstia de Hirschsprung. Neste estudo não foi excluído nenhum paciente.

Em nossa casuística 26 pacientes (72%) eram do sexo masculino e 10 do feminino (28%). Sendo que a relação entre os sexos foi de 2,6:1 em favor do sexo masculino.

Apenas um paciente nasceu no Hospital das Clínicas de Botucatu e os 35 restantes foram encaminhados de diferentes localidades.

A idade gestacional foi de 34 recém-nascidos de termo, 1 prematuro e 1 pós-termo.

A média do peso de nascimento foi 3.197,7 g (1.970 a 5.100 g).

A mediana da idade da primeira admissão foi de 150 dias de vida (1 a 2.645 dias). Foram 8 pacientes (22,2%) entre 1 a 30 dias, 15 (41,7%) entre 30 dias a 1 ano, 5 (13,9%) entre 1 a 2 anos e 8 (22,2%) acima de 2 anos de vida (figura 10).

A mediana da idade do diagnóstico foi de 36 dias de vida (1 a 2.507 dias). Foram distribuídos em 9 pacientes (25,0%) entre 1 a 30 dias, 12 (33,3%) entre 30 a 1 ano e 15 (41,7%) maiores de 1 ano de vida (figura 11).

Oito pacientes tinham associações com outras afecções: síndrome de Down, espina bífida, criptorquidia, traqueomalácia, hérnia inguinal, orelha em abano, epilepsia e hipotireoidismo.

#### **4.2 Apresentação clínica**

A apresentação clínica inicial foi de distensão abdominal em 36 (100%), vômitos em 13 (36,1%), retardo na eliminação de mecônio nas primeiras 24 a 48 horas de vida em 27 (75%), febre em 4 (11,1%) e letargia em 3 (8,3%), apresentada na figura 12.

A constipação intestinal foi observada em todos os pacientes. O início da constipação intestinal desde os primeiros

dias de vida foi observado em 33 pacientes (91,7%) e em 3 (8,3%) foram no período de lactente entre 60 a 120 dias de vida.

Episódio de enterocolite foi encontrado em 6 pacientes (16,7%).

Ao exame físico de admissão 32 dos pacientes (88,9%) apresentaram em bom estado geral e 4 (11,1%) em regular estado geral.

Em 3 pacientes foi observada drenagem gástrica e biliosa pela sonda nasogástrica.

A distensão abdominal foi observada em 35 pacientes e um paciente não apresentou distensão porque foi encaminhado com colostomia realizada no serviço de origem.

O peristaltismo abdominal visível foi encontrado em 14 (38,9%) pacientes e nos demais não foi evidenciado tal achado.

O toque retal foi realizado em todos os pacientes. Em 9 (25%) houve a eliminação explosiva de gases e fezes. Em 5 pacientes (13,9%) foi encontrada presença de fezes ou fecaloma ao toque retal.

O relato de escape fecal foi encontrado em 3 pacientes (8,3%).

A colostomia descompressiva foi realizada em 2 pacientes (8,3%), por apresentar quadro de obstrução intestinal no período neonatal.

Em 26 pacientes (72,2%) foi utilizado tratamento clínico antes do diagnóstico da doença.

O tempo médio do uso de dieta laxante em 20 pacientes (55,5%) foi de 24,6 meses (2 a 84 meses).

A utilização de drogas laxantes e óleo mineral foram referidos em 26 pacientes (72,2%). O tempo médio de uso de laxantes e óleo mineral foi de 18,5 meses (1 a 84 meses).

Em 25 pacientes (69,4%) foi adotado o uso de lavagem retal. O número de lavagem retal utilizado variou de 1 a 100 vezes (média de 20,8 vezes). O tempo médio do uso de lavagem retal foi de 16,8 meses (1 a 72 meses).

### **4.3. Radiografia**

A radiografia do abdome foi realizada em 35 pacientes, revelando a presença de alças de intestino delgado e dilatação colônica em 26 (74,3%).

O sinal de interrupção abrupta do cólon esquerdo foi encontrado em 14 pacientes (11,1%).

A radiografia abdominal revelou pneumoperitônio em 1 paciente (2,7%).

#### **4.3.1 Enema opaco**

O enema opaco como diagnóstico, foi realizado em 34 pacientes (94,4%), demonstrado no anexo 2 do apêndice. Em 2 pacientes não foi realizado este exame porque necessitaram de

colostomia descompressiva devido ao quadro de obstrução intestinal.

O enema opaco demonstrou zona de transição em 32 exames (94,1%).

A zona de transição foi observada na região retal em 14 pacientes, no sigmóide em 12, no cólon esquerdo em 5 e no cólon transversal em 1 paciente. Em 2 enema opaco foram normais, não revelaram a zona de transição.

A aquisição da radiografia de retardo do enema demonstrou retenção de 24 horas do contraste baritado em 23 pacientes (67,5%) e em 11 pacientes (32,3%) o bário foi eliminado.

#### **4.4. Manometria anorretal do grupo controle**

A manometria anorretal do grupo controle constou de 39 crianças portadoras de constipação intestinal crônica, sendo 25 do sexo masculino (64,1%) e 14 do feminino (35,9%).

A média de idade foi de 2.142,5 dias (300 a 4.345 dias). Em todas as crianças foi demonstrada a presença do reflexo retoesfincteriano.

A pressão média de repouso do canal anorretal nas crianças deste grupo foi de  $69,7 \pm 24,6$  mmHg.

#### **4.4.1. Manometria no pré-operatória**

A manometria anorretal no pré-operatória foi realizada em 35 pacientes (97,2%).

A idade média dos pacientes submetidos a manometria anorretal pré-operatória foi de 572,3 dias (2 a 2.649 dias), sendo que 20 crianças (57%) apresentaram idade inferior a 1 ano.

A ausência do reflexo retoesfincteriano foi demonstrada em todos pacientes.

A média das pressões de repouso do canal anorretal no pré-operatório foi de  $72,8 \pm 26,3$  mmHg e nas crianças do grupo controle foi de  $74,5 \pm 25,2$  mmHg, não tendo sido observada diferença significativa entre os 2 grupos estudados ( $p = 0,77$ ).

#### **4.4.2 Manometria no pós-operatória**

A manometria anorretal no pós-operatório foi realizada em 35 pacientes (97,2%).

A média do intervalo entre a correção cirúrgica e a manometria no pós-operatório foi de 725,8 dias (87 a 1.679 dias).

A média das pressões de repouso do canal anorretal no pós-operatório foi de  $69,7 \pm 24,6$  mmHg e não houve diferença estatística com a média das pressões de repouso no pré-operatório que foi de  $72,8 \pm 26,3$  mmHg ( $p = 0,39$ ).

Também não houve diferença estatística entre as médias das pressões de repouso no pós-operatório que foi de  $69,7 \pm 24,6$  mmHg, quando comparadas com o grupo controle que foi de  $74,5 \pm 25,2$  mmHg, ( $p= 0,41$ ).

A manometria anorretal no pós-operatória demonstrou ausência do reflexo retoesfincteriano em todos os pacientes.

#### **4.5 Biópsia retal no pré-operatória**

A biópsia retal no pré-operatória foi realizada em 18 pacientes (50%).

Foi obtida a biópsia por pinça de sucção retal em 16 pacientes e em 2 foi realizada a biópsia cirúrgica de parede total do reto.

Em 16 biópsias foram realizadas as colorações pela hematoxilina-eosina e histoquímica da acetilcolinesterase e em 2 pacientes foi utilizada somente a hematoxilina-eosina como corante.

Nas lâminas coradas pela hematoxilina-eosina o diagnóstico de moléstia de Hirschsprung foi confirmada em 13 pacientes, em 4 foi constatado hiperganglionose e em 1 paciente o diagnóstico foi inconclusivo, pois o material obtido pela biópsia foi insuficiente.

A análise histológica pela acetilcolinesterase confirmou a moléstia de Hirschsprung em 12 pacientes, em 4 mostrou

padrão equívoco, sendo que em duas crianças foi observado padrão de normalidade.

#### **4.6 Preparo do cólon**

O preparo de cólon no pré-operatório foi realizado em todos os pacientes. Foram utilizados três regimes de preparo colônico:

A) A lavagem colônica com solução fisiológica aquecida foi realizada em 5 pacientes na véspera da cirurgia.

B) A lavagem colônica após indução anestésica foi realizada em 16 pacientes.

C) O uso combinado de laxantes por via oral na véspera da cirurgia e lavagem colônica após indução da anestesia utilizou em 15 crianças.

#### **4.7 Antibioticoterapia**

O antibiótico profilático foi realizado em 26 pacientes (72,2%) no pré-operatório. O tempo de duração foi de 48 a 72 horas. Os antibióticos empregados foram amicacina e metronidazol administrados por via endovenosa.

Em pacientes 10 (27,8%) os antibióticos foram usados como tratamento, com duração de 7 a 14 dias.

#### **4.8 Peso dos pacientes no momento cirúrgico.**

A mediana do peso no momento da operação foi de 7.000 g (2.565 a 26.600 g).

Houve 23 pacientes (63,9%) pesando entre 2.500 a 10.000 g, 10 (27,8%) entre 10.000 a 20.000 g e 3 (8,3%) maiores de 20.000 g (figura 13).

#### **4.9 Idade dos pacientes no momento cirúrgico.**

A mediana da idade no ato cirúrgico foi de 154 dias de vida (3 a 2.855 dias).

Sendo 5 pacientes (13,9%) entre 1 a 30 dias de vida, 16 (44,4%) entre 30 dias a 1 ano de vida, 4 (11,1%) entre 1 a 2 anos de vida e 11 pacientes (30,5%) acima de 2 anos de vida (figura 14).

#### **4.10 Procedimento cirúrgico**

Após anestesia geral inalatória e endovenosa, as crianças foram colocadas em posição de litotomia com os membros inferiores fixados na perneira.

O reparo da borda anal para exposição da linha pectínea foi realizado com pontos de mononylon 4.0 em 20 pacientes e o afastador de Lone Star (fabricado por Lone Star,

medical products, 11211 Cash Road, Stanford, Tex) em 16 pacientes.

#### **4.10.1 Comprimento da mucosectomia**

O comprimento da mucosectomia variou de 4 a 10 cm.

Nos pacientes abaixo de 10 kg, a extensão da mucosectomia variou de 4 a 6 cm e nas crianças maiores de 10 kg foi de 5 a 10 cm.

#### **4.10.2 Tempo de cirurgia**

O tempo médio do procedimento cirúrgico foi de 200,1 minutos (55 a 310 min).

##### **4.10.2.1 Tempo de cirurgia, conforme o peso**

O tempo gasto durante o procedimento cirúrgico, conforme o peso dos pacientes está demonstrada na tabela 1.

##### **4.10.2.2 Tempo de cirurgia, conforme a idade**

O tempo gasto durante o procedimento cirúrgico, conforme a idade dos pacientes está demonstrada na tabela 2.

#### **4.10.3 Extensão da ressecção**

A média do comprimento de cólon ressecado foi de 28,4 cm (11 a 48 cm), apresentado no anexo 2 do apêndice.

#### **4.10.3.1 Extensão da ressecção, conforme o peso**

A extensão do cólon ressecado conforme o peso dos pacientes está demonstrada na tabela 3.

#### **4.10.3.2 Extensão da ressecção, conforme a idade**

A extensão do cólon ressecado conforme a idade dos pacientes está demonstrada na tabela 4.

#### **4.10.4 Incisão do manguito muscular retal**

A incisão longitudinal do manguito da musculatura retal na parede posterior foi realizada em 5 pacientes (13,9%) e em 31 (86,1%) foram mantidos íntegros.

#### **4.10.5 Transfusão sanguínea**

O controle da hemoglobina (Hb) e do hematócrito (Ht) no pré e pós-operatório foi realizado em 16 pacientes (tabela 5).

Houve queda do Hb/Ht em 15 pacientes. Em 5 pacientes houve necessidade de transfusão sanguínea no intra e pós-operatório imediato.

#### **4.10.6 Biópsia intra-operatória**

A biópsia de congelação durante o ato cirúrgico foi realizada em 15 pacientes e destes 14 revelaram presença de célula ganglionar no cólon abaixado.

Em um paciente cuja biópsia de congelação não demonstrou a célula ganglionar a 15 cm da linha pectínea, foi realizada a dissecação de mais 11 cm do cólon e revelou à célula ganglionar.

#### **4.10.7 Conversão para laparotomia**

Houve a necessidade de conversão para laparotomia em 2 pacientes.

Em um paciente foi observada dificuldade em realizar a liberação do retossigmoide decorrente da grande dilatação e hipertrofia da parede colônica.

O segundo paciente apresentou a saída de líquido ascítico esverdeado após liberação do cólon sigmoide, sugerindo perfuração intestinal, cujo diagnóstico foi descartado após cuidadosa exploração das alças intestinais. A exploração revelou a presença de moderada quantidade de líquido ascítico.

## **4.11 Evolução do pós-operatório**

### **4.11.1 Complicação pós-operatória imediata**

Durante o pós-operatório imediato cinco pacientes apresentaram complicações: pneumoperitônio, broncopneumonia, intoxicação hídrica, edema de membros inferiores, disúria e choque hipovolêmico.

O paciente com pneumoperitônio foi submetido a laparotomia exploradora que revelou peritonite fecal sem perfuração intestinal e presença de infestação maciça de *Áscaris lombricóides*. Na revisão da anastomose coloanal houve a plicatura da redundância da parede colônica por onde houve a passagem do conteúdo entérico para a cavidade abdominal. Foi realizada a sutura desta falha com excelente evolução clínica.

Os demais pacientes apresentaram excelente evolução clínica.

### **4.11.2 Introdução da dieta no pós-operatório**

A introdução da dieta no primeiro dia de pós-operatório foi administrada em 20 pacientes (55,5%), no segundo dia em 15 (41,7%) e no terceiro dia em 1 paciente (2,8%).

### **4.11.3 Evacuação no pós-operatório**

A evacuação foi observada no primeiro dia de pós-operatório em 21 (58,3%) pacientes, no segundo em 14 (38,9%) e 1 (2,8%) paciente no quarto dia de pós-operatório.

### **4.11.4 Tempo de internação**

O tempo médio de internação hospitalar dos pacientes foi de  $6,6 \pm 2,1$  dias (2 a 48 dias).

Vinte e oito pacientes (77,8%) ficaram internados entre 2 a 6 dias e 8 (22,2%) ficaram entre 7 a 48 dias (figura 15).

## **4.12 Acompanhamento ambulatorial**

### **4.12.1 Dermatite perineal**

A dermatite perineal foi observada no pós-operatório em 24 crianças (66,7%). O tempo médio da dermatite foi de 38,8 dias (3 a 90 dias).

A tabela 6 mostra a presença de dermatite de acordo com o peso e idade no momento da cirurgia.

### **4.12.2 Número de evacuações no pós-operatório**

O número de evacuação apresentado pelas crianças está demonstrado na tabela 7.

#### **4.10.3 Consistência das fezes**

A consistência das fezes foi pastosa em 31 pacientes (86,1%), semilíquida em 1 (2,8%), semipastosa em 3 (8,3%) e endurecida em 1 paciente (2,8%).

#### **4.12.4 Controle esfinteriano**

O controle esfinteriano anal foi observado em 25 crianças (69,4%).

Onze pacientes (30,6%) encontram-se na faixa etária abaixo de 3 anos, onde não se pode avaliar o grau de continência fecal.

#### **4.12.5 Estenose do canal anorretal**

No seguimento ambulatorial, o toque retal foi realizado em todos pacientes entre 14<sup>o</sup> ao 23<sup>o</sup> dia de pós-operatório.

A presença de estenose anal ao toque retal no pós-operatório foi observada em 14 pacientes, sendo que em 22 não foi observada esta complicação.

A tabela 8 expressa a comparação entre as crianças no pós-operatório que desenvolveram estenose anal em relação à idade e o peso no momento da cirurgia.

Em 23 pacientes foi iniciada a dilatação anal com vela de Hegar. Inicialmente foram utilizadas velas de pequeno calibre até chegar ao diâmetro ideal, conforme a idade do paciente.

Para este fim, utilizou o esquema de dilatação anal demonstrada na tabela 9, semelhante às crianças submetidas à correção cirúrgica de anomalia anorretal (Peña, 1989).

Em 9 pacientes que não apresentaram estenose anal foram realizadas dilatações anais profiláticas, cuja média de duração foi de  $86 \pm 40,8$  dias (60 a 180 dias)

Em 14 pacientes que apresentaram estenose anal, o tempo médio de dilatação anal terapêutica foi de 168 dias (60 a 545 dias).

#### **4.12.6 Estenose anal com e sem incisão do manguito muscular**

A tabela 10 expressa a comparação entre as crianças no pós-operatório que necessitaram de dilatação anal quando realizada com e sem incisão do manguito muscular retal.

#### **4.12.7 Enterocolite**

Episódios de enterocolite no pós-operatório foram apresentados em 11 pacientes (30,6%).

A forma leve de enterocolite ocorreu em 6 pacientes, à forma moderada em 4 e a forma grave em 1 paciente.

O número de episódios de enterocolite é apresentado na tabela 11.

Houve a necessidade de internação para tratamento clínico em 5 pacientes (13,9%) que apresentaram enterocolite.

#### **4.12.8 Constipação intestinal**

A constipação intestinal foi verificada em 4 pacientes (11,1%).

Três pacientes utilizam drogas laxantes algumas vezes por semana e um paciente faz uso diário destas drogas. Este mesmo paciente necessita frequentemente de lavagem retal para retirada de fecaloma.

#### **4.12.9. Incontinência fecal**

A incontinência fecal foi relatada em 2 pacientes (5,5%).

Estes pacientes apresentam escape fecal diariamente. Necessitam frequentemente de drogas e lavagens retais para o convívio social.

#### **4.12.10 Reoperações após abaixamento endoanal**

Dois pacientes (5,5%) necessitaram de procedimentos cirúrgicos por complicações tardias após o abaixamento endoanal.

Um paciente foi submetido a colostomia por apresentar zona agangliônica no cólon abaixado nove meses após o abaixamento. A manifestação clínica foi enterocolite de repetição e desnutrição grave. Após a ressecção deste segmento agangliônico o paciente não apresentou mais enterocolite e evoluiu com excelente recuperação do estado nutricional.

Outro paciente apresentou uma estenose grave na região anorretal, tratado inicialmente com dilatação anal sem sucesso. Foi submetido à miotomia do manguito muscular retal, com a melhora da estenose. Porém apresentou novos episódios de enterocolites, além de desnutrição grave, onde foi submetido a colostomia descompressiva. Após seis meses houve recuperação do quadro nutricional e sem episódios de enterocolites, optando-se pelo restabelecimento do trânsito intestinal. Atualmente encontra-se recuperado nutricionalmente e sem enterocolite.

#### **4.12.11 Análise histológica da peça ressecada.**

A análise histológica das peças ressecadas foi realizada usando-se a hematoxilina-eosina como corante.

Foi confirmado o diagnóstico da moléstia de Hirschsprung em 25 pacientes, displasia neuronal intestinal em 9 pacientes e presença de células ganglionares em 2 pacientes.

Dos 25 pacientes com moléstia de Hirschsprung houve associação com displasia neuronal intestinal em 3 pacientes na porção proximal das colectomias.

Em 1 paciente a porção proximal da colectomia revelou ausência de célula ganglionar.

Dos 9 pacientes com displasia neuronal intestinal, 4 apresentaram comprometimento total do cólon ressecado e a porção proximal das colectomias foi normal em 6 pacientes.

#### **4.12.12 Comparação dos resultados entre menores e maiores de 1 ano idade.**

Para análise comparativa entre os pacientes operados, foi sugerida a divisão em dois grupos, segundo a faixa etária no momento da cirurgia.

Foram agrupados 21 pacientes (58,3%) entre 1 e 365 dias de vida (GI) e outro grupo com 15 pacientes (41,7%) maiores de 365 dias de vida (GII)

A tabela 12 mostra a comparação dos resultados do tratamento cirúrgico entre as crianças menores (GI) e maiores (GII) de 1 ano de vida, segundo 13 variáveis.

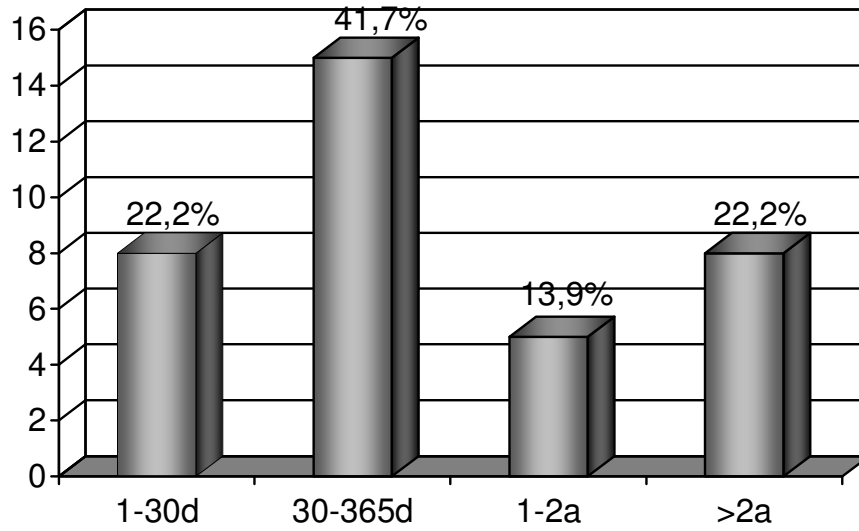


Figura 10. Idade da primeira admissão no serviço.

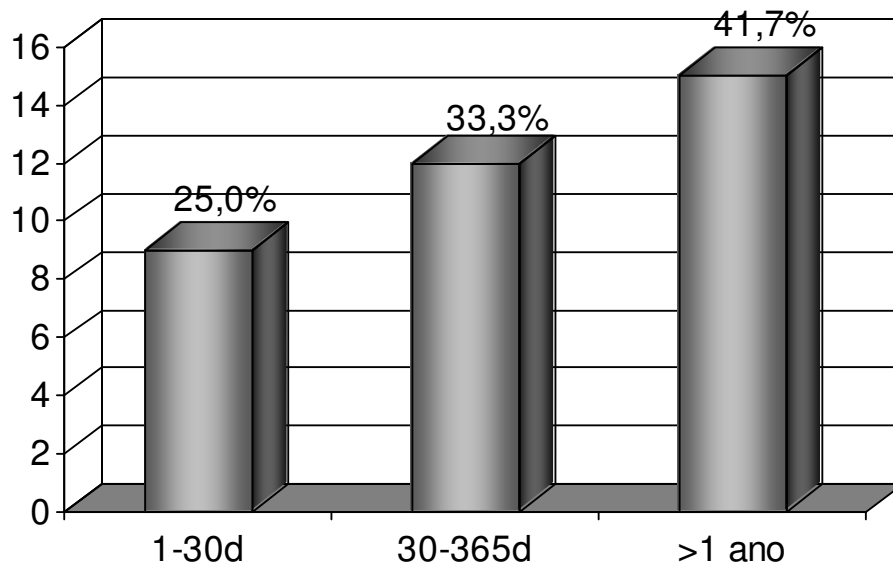


Figura 11. Idade do momento do diagnóstico da moléstia de Hirschsprung.

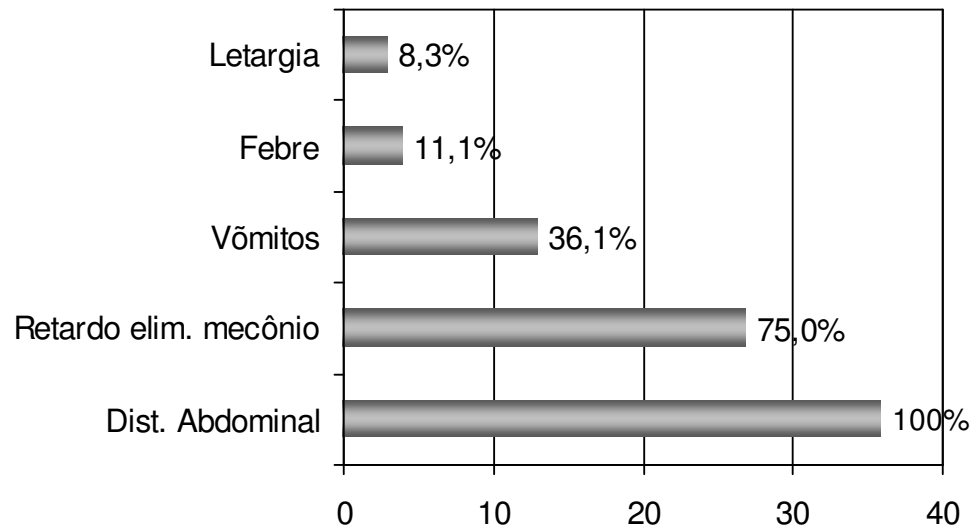


Figura 12. Apresentação clínica na administração hospitalar.

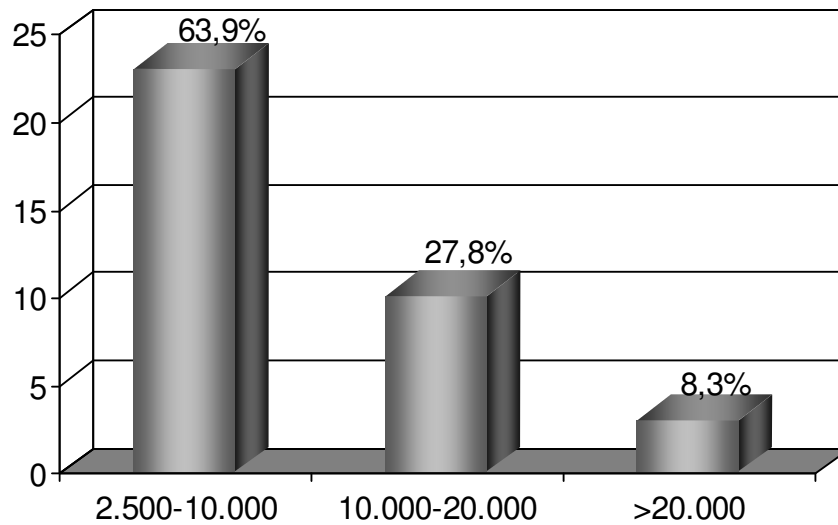


Figura 13. Peso dos pacientes no momento da cirurgia.

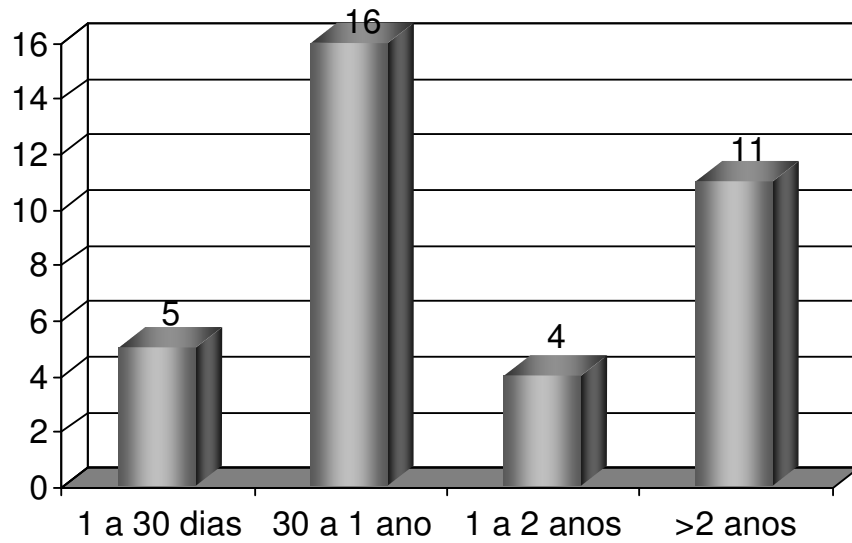


Figura 14. Idade dos pacientes no momento da cirurgia

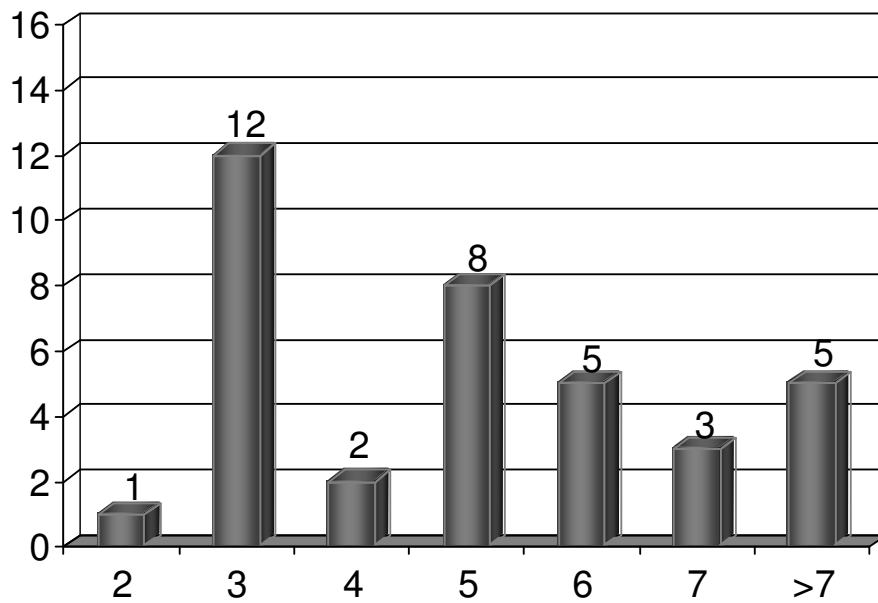


Figura 15. Tempo de internação dos pacientes em dias.

Tabela 1. Tempo cirúrgico em relação ao diferente grupo de peso.

Peso	n (%)	Média ± dp (min)	
2,5 a 10 kg	23 (63,9)	179,8 ± 59,9	b
10 a 20 kg	10 (27,8)	233,0 ± 55,9	ab
> 20 kg	4 (8,3)	246,7 ± 50,3	a

P = 0,029 Análise de variância seguido do teste de Tukey.  
Médias seguidas de pelo menos uma letra em comum não diferem estatisticamente.

**Comentário:** A análise estatística mostrou que o tempo cirúrgico é maior nas crianças com peso superior a 20 kg, quando comparado com aquelas cujo peso é inferior a 10 kg (p = 0,029).

Tabela 2. Idade dos pacientes e tempo cirúrgico.

Idade	n (%)	Média ± dp (min)	
1 a 30 dias	4 (11,1)	176,2 ± 83,8	ab
30 a 1 ano	17 (47,2)	171,8 ± 57,1	b
1 a 2 anos	3 (8,3)	206,7 ± 35,1	ab
> 2 anos	12 (33,3)	246,7 ± 43,9	a

P = 0,008  
Análise de variância seguido do teste de Tukey.  
Médias seguidas de pelo menos uma letra em comum não diferem estatisticamente.

**Comentário:** Nas crianças com idade superior a 2 anos o tempo cirúrgico foi maior do que naquelas com idade entre 1 e 12 meses (p = 0,008)

Tabela 3. Comprimento do cólon ressecado em relação ao peso da criança no momento da cirurgia.

Peso	n (%)	Média ± dp (cm)
2,5 a 10 kg	23 (63,9)	27,1 ± 9,1
10 a 20 kg	10 (27,8)	29,5 ± 5,0
> 20 kg	3 (8,3)	34,0 ± 7,8

P=0,35

Teste t de Student

**Comentário:** O comprimento do cólon ressecado variou entre 27,1 ± 9,1 cm e 34,0 ± 7,8 cm. Não foi observada diferença significativa do comprimento do cólon ressecado em função do peso das crianças no momento da cirurgia (p = 0,35)

Tabela 4. Comprimento do cólon ressecado em relação à idade da criança no momento da cirurgia.

Idade	n (%)	Média ± dp (cm)
1 a 30 dias	4 (11,1)	30,0 ± 10,3
30 a 1 ano	17 (47,2)	26,6 ± 9,1
1 a 2 anos	3 (8,3)	28,3 ± 11,5
> 2 anos	12 (33,3)	30,2 ± 5,4

P=0,69

Teste t de Student

**Comentário:** O comprimento do cólon ressecado não sofreu qualquer interferência, ao se considerar a idade das crianças no momento da cirurgia (p = 0,69)

Tabela 5. Controle do Hb/Ht antes e após a cirurgia em 16 pacientes.

Hb antes	Ht antes	Hb após	Ht após
16,8	48,6	13,4	38,4
9,5	29,6	8,7	26,5
12	35,7	10	31
12,2	37,7	9,1	32,3
10,8	32	9,4	28
12,6	37,2	9,4	29,7
12	33	8,5	29,2
8,7	28,3	7,6	23,1
13,6	44,6	11	34,3
13,4	31,9	9,8	28,9
14	43,6	8,6	27,6
10,5	35	7,5	23,3
10,2	28,4	8,2	24
10,1	29,3	9,7	27,8
8,3	29,3	8,4	27,9

Tabela 6. Dermatite perineal de acordo com o peso e idade no momento da cirurgia

	Com dermatite n=24	Sem dermatite n =12	P
Peso (g)	539,1 ± 800,4	880,3 ± 780,5	0,23
Idade (dias)	8.151,0 ± 6.030,9	12.013,8 ± 6.967,6	0,09

Teste t de Student

**Comentário:** A análise estatística demonstrou que a variável peso e idade da criança não influenciaram no aparecimento de dermatite perineal.

Tabela 7. Hábito intestinal dos pacientes no seguimento ambulatorial.

Hábito intestinal	Pacientes
1 vez ao dia	5
1 a 2 vezes ao dia	4
2 vezes ao dia	6
2 a 3 vezes ao dia	8
3 vezes ao dia	4
3 a 4 vezes ao dia	3
4 vezes ao dia	4
5 vezes ao dia	1
5 a 6 vezes ao dia	1

Tabela 8. Pacientes com estenose no PO, conforme idade e peso no momento da cirurgia

	Com estenose n=14	Sem estenose n=22	P
Peso (g)	270,8 ± 454,1	896,0 ± 882,2	0,02
Idade (dias)	6.161,8 ± 4.616,0	11.525,0 ± 6.987,5	0,014

Teste t de Student

**Comentário:** A análise estatística demonstrou que as estenoses são mais frequentes nas crianças com idade mais precoce (6.161,8 ± 4.616,0 dias) e conseqüentemente com menor peso (270,8 ± 454,1 g), (p = 0,014 e p = 0,02)

Tabela 9. Número de velas de Hegar utilizada conforme a idade dos pacientes.

Idade	Nº vela Hegar
1 a 4 meses	12
4 a 8 meses	13
8 a 12 meses	14
1 a 3 anos	15
3 a 12 anos	16
Maior que 12 anos	17

Tabela 10. Dilatação anal no grupo com e sem incisão do manguito muscular retal

	Sem incisão (%)	Com incisão (%)
Pacientes	31	5
Não dilatou	6 (19,4)	4 (80,0)
Dilatou	25 (80,6)	1 (20,0)

P=0,002

Teste  $X^2$

**Comentário:** A análise estatística demonstrou que no grupo na qual não se praticou a incisão, houve maior número de crianças com estenose (80,6%), ( $p = 0,002$ )

Tabela 11. Número de episódios de enterocolite.

Nº de episódios	Nº de pacientes
1	5
2	3
3	2
4	1

Tabela 12. Comparação dos resultados do tratamento cirúrgico de crianças menores (GI) e maiores (GII) que 1 ano de vida, segundo 13 variáveis.

Variáveis	GI (n=21)	GII (n=15)	P
Tempo de cirurgia (min)	172,6 ± 60,6	238,7 ± 44,3	0,001*
Segmento ressecado (cm)	27,3 ± 9,1	29,9 ± 6,5	0,36
Introdução da dieta (dias)	1,4 ± 0,5	1,6 ± 0,6	0,25
Início da evacuação (dias)	1,2 ± 0,4	1,8 ± 0,8	0,009*
Tempo de internação (dias)	8,4 ± 14,6	5,5 ± 2,5	0,46
Dermatite perineal	16 (76,0%)	8 (53,3%)	0,15
Estenose anal	12 (57,1%)	2 (13,3%)	0,008*
Tempo de dilatação anal (dias)	167,8 ± 121,0	60,0 ± 0,0	0,09
Enterocolite no pré-operatório	4 (19,0%)	1 (6,7%)	0,29
Enterocolite no pós-operatório	9 (42,7%)	2 (13,3%)	0,06
Controle da evacuação	12 (57,1%)	13 (86,7%)	0,06
Pressão pré-operatória (mmHg)	63,6 ± 26,7	84,9 ± 20,8	0,015*
Pressão pós-operatória (mmHg)	63,9 ± 20,9	77,4 ± 27,5	0,11

Teste t de Student (comparação de médias)

Teste X<sup>2</sup> (comparação de porcentagem)

\* estatisticamente significante

**Comentário:** O tempo cirúrgico (min), o início das evacuações (dias) e a pressão no canal anorretal (mmHg), apresentaram valores mais elevados nas crianças com mais de 1 ano de idade (diferença estatisticamente significante). A incidência de estenose anal foi mais elevada nas crianças com idade inferior a 1 ano (57,1%) do que naquelas com mais de 1 ano de vida (13,3%), (p = 0,008)

## **5 DISCUSSÃO**

### **5.1 Casuística**

Este estudo foi realizado em 36 crianças portadoras da moléstia de Hirschsprung no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp.

Foi realizado o abaixamento de cólon somente pela via endoanal em todos os pacientes, no período entre julho de 2001 a fevereiro de 2007.

No levantamento bibliográfico observamos que poucos trabalhos foram realizados no Brasil com vistas ao tratamento da moléstia de Hirschsprung com este novo procedimento.

Além de serem precários os estudos a respeito do seguimento tardio desses pacientes. Tal fato motivou a realização do presente estudo.

### **5.2 Cirurgias no tratamento da moléstia de Hirschsprung**

O manuseio cirúrgico da moléstia de Hirschsprung foi à entidade que sofreu inúmeros avanços nas últimas décadas, entre as doenças que acometem o trato gastrointestinal das crianças.

A técnica cirúrgica pioneira preconizada por Swenson & Bill em 1948 resultou na cura definitiva da moléstia de Hirschsprung. Estes autores estabeleceram que a ressecção da zona agangliônica e anastomose do colon gangliônico no canal

anorretal levavam a cura da doença e definitivamente permitiu abandonar as múltiplas terapias existentes até então.

Ao longo das décadas de 50 e 60, surgiram novas operações da moléstia de Hirschsprung tais como, Duhamel e Soave.

Tradicionalmente todas as técnicas eram realizadas em 2 ou 4 tempos cirúrgicas, ou seja, colostomia descompressiva, abaixamento do cólon com colostomia perineal, ressecção da coto colônico perineal e fechamento da colostomia.

Normalmente o segundo tempo cirúrgico, ou seja, o abaixamento do cólon, deveria ser realizado quando a criança completasse um ano de idade ou peso ao redor de 10 kg.

### **5.2.1 Abaixamento colônico em um tempo cirúrgico**

Em 1980 So et al. realizaram o abaixamento colônico em recém-nascidos sem colostomia prévia.

Este avanço no tratamento da moléstia de Hirschsprung foi possível em virtude da melhora do manuseio anestésico, da criação de unidades de terapia intensiva neonatal, das facilidades de estabelecer o diagnóstico precoce por meio de biópsia retal por sucção e com patologistas pediátricos especializados.

Este procedimento passou a ser realizado por vários autores, com resultados animadores (Carcassone et al., 1982;

Shabhogue et al., 1990; Ghinelli & Del Rossi, 1993; Küçükaidin et al., 1993; Cilley et al., 1994; Ramesh et al., 1994; Samuel & Freeman, 1994; Langer et al., 1996; Skarsgard et al., 1996; Van der Zee & Bax, 1996; Wilcox et al., 1997; Hackam et al., 1997; Pierro et al., 1997).

Embora esta técnica já houvesse sido descrito em recém-nascidos por Swenson & Bill em 1948, ela foi abandonada pois apresentava altas taxas de morbimortalidade nesta época.

A partir dos anos 80, as cirurgias realizadas em apenas um tempo, demonstraram taxas semelhantes de complicações quando comparadas com a forma clássica que eram em 2 ou 3 tempos (Nmadu, 1994; Cilley et al., 1994; Jung, 1995; Pierro et al., 1997; Hackam et al., 1997; Bianchi, 1998; Teitelbaum et al., 2000).

### **5.2.2 Abaixamento colônico por videolaparoscopia**

Com a introdução da cirurgia minimamente invasiva por meio da videolaparoscopia na década de 80, Georgeson et al. em 1993 realizaram o abaixamento colônico com esta nova modalidade.

A via videolaparoscópica permitiu realizar o abaixamento do cólon com qualquer extensão da doença, além de realizar biópsia do cólon gangliônico. Outras vantagens desta técnica foram: o restabelecimento rápido do trânsito intestinal pela menor manipulação das alças intestinais, curta permanência

de internação, pequenas incisões e menor incidência de brida no pós-operatório (Smith et al., 1994; Curran & Raffensperger, 1996; Rothenberg & Chang, 1997; Morikawa et al., 1998; Hirose et al., 1999; De Lagausie, 1999; Moog et al., 2001; Polliotto et al., 2001; Bonnard et al., 2001; Falchetti et al., 2003; Shah & Shah, 2003; Georgeson, 2004; Antao & Roberts, 2005; Lien & Hau, 2006; Craigie et al., 2007).

Como desvantagem desta técnica por via laparoscópica, existe a necessidade de treinamento prévio, no manuseio dos instrumentais, habilidade tátil e visual. Além de ter um alto risco de sangramento, lesões térmicas dos órgãos pélvicos pelo instrumental e apresentar um alto custo dos equipamentos na realização da cirurgia (Langer et al., 1999).

### **5.2.3 Abaixamento endoanal**

Em 1998, De la Torre & Ortega no México descreveram o abaixamento de cólon somente pela via endoanal em tempo único. Os autores estudaram 5 crianças, com idades variando entre 24 dias e 21 meses de idade, todos portadores de moléstia de Hirschsprung.

Esta técnica trouxe inúmeras vantagens tais como: ausência de cicatriz abdominal, diminuição do risco de aderências abdominais, contaminação abdominal, menor risco de lesões dos tecidos pélvicos, restabelecimento rápido do trânsito intestinal,

introdução da dieta no primeiro dia de pós-operatório e menor tempo de internação hospitalar. Com todas estas vantagens, ficou provada uma queda nos custos hospitalares deste novo procedimento cirúrgico.

Até o presente momento, vários autores descreveram tal técnica, comprovando que o abaixamento do cólon somente pela via endoanal, tende a ser mundialmente reconhecido como padrão ouro no tratamento cirúrgico da moléstia de Hirschsprung, de acordo com a tabela 4 do apêndice.

Na análise de nossa casuística de 36 crianças com moléstia de Hirschsprung foi possível realizar o abaixamento de cólon somente pela via endoanal em todos os pacientes

Por ser uma série de pacientes consecutivos que matricularam no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp, em dois pacientes foram realizadas colostomias descompressivas. Um recém-nascido foi submetido a colostomia em outro serviço e o outro apresentou quadro de obstrução intestinal agudo, sendo operado de urgência, onde comprovou o diagnóstico de moléstia de Hirschsprung.

Nos 34 pacientes restantes, foram realizados métodos auxiliares para comprovar a doença. Nós optamos por realizar a técnica somente pela via endoanal, após um período de treinamento em animais de experimentação para a capacitação da

habilidade cirúrgica, conforme trabalho publicado em (Morikawa et al., 1998; Takegawa et al., 2005)

### **5.3 Preparo de cólon**

O preparo de cólon em 16 recém-nascidos e lactentes (44,4%) foi realizado após a indução anestésica. Neste preparo observamos algumas vantagens decorrentes do relaxamento anestésico, irrigação colônica sem resistência da solução fisiológica e menor trauma psicológico à criança. Desta maneira foi evitada a lavagem mecânica e uso de drogas laxantes na véspera da cirurgia.

Em 5 pacientes (13,9%) foram utilizadas as lavagens retais previamente, devido à presença de grande quantidade de fezes em todo trajeto colônico.

O uso combinado de laxantes por via oral e lavagem colônica após indução anestésica foi realizado em 15 pacientes (41,7%) pela presença de fezes impactadas no cólon esquerdo.

Podemos observar que a maneira mais prática do preparo de cólon e menos agressiva às crianças, foi aquele realizado após indução anestésica no centro cirúrgico.

### **5.4 Posicionamento do paciente**

Nós optamos pela abordagem cirúrgica em posição de litotomia com preparo da região abdominoperineal, com o intuito

de diminuir o tempo cirúrgico, caso houvesse a necessidade conversão para a laparotomia, a qual foi realizada em 2 pacientes.

A desvantagem da posição de decúbito ventral é a perda de tempo necessária para converter em laparotomia. Entretanto, esta posição permite uma melhor visualização dos vasos mesentéricos retossigmoideanos para hemostasia (De la Torre & Ortega, 1998).

### **5.5 Comprimento da mucosectomia**

De la Torre & Ortega (1998) preconizaram uma mucosectomia de 6 cm na sua casuística inicial. Nós realizamos uma mucosectomia que variou de 4 a 10 cm, porque julgamos que esta extensão é variável devido às diferenças de faixas etárias, onde o comprimento do canal anorretal não tem uma medida constante.

### **5.6 Incisão do manguito muscular retal**

Na técnica original de Soave (1964), realizada por via abdominal, o manguito muscular anorretal não era incisado longitudinalmente. O manguito muscular foi suturado no cólon abaixado com dreno de penrose no interior para evitar o acúmulo de secreção. O comprimento da mucosectomia era muito longo porque iniciava na região da deflexão peritonal até a 1 cm da junção mucocutânea do canal anorretal.

De la Torre & Ortega (1998) descreveram a incisão longitudinal do manguito muscular anorretal na parede posterior. Esta manobra evita a estenose do cólon abaixado, impedindo a constricção no local da anastomose, decorrente da plicatura do manguito muscular retal.

Em nossa casuística não realizamos incisão do manguito muscular em 31 pacientes, corroborando com a conduta preconizada por Soave (1964), que manteve o manguito íntegro. Neste grupo, 6 pacientes não tiveram necessidade de dilatação anal no pós-operatório, todavia em 25 crianças (80,6%) houve necessidade de dilatação anal.

Em 5 pacientes (20%) onde realizamos a incisão do manguito muscular, houve a necessidade de dilatação anal profilática em apenas 1 criança.

Os resultados mostraram que a incisão do manguito muscular mostrou resultados satisfatórios, pois no grupo de pacientes nos quais esta conduta não foi adotada, a incidência de estenose foi maior (80,6%), quando comparada ao grupo submetido ao procedimento (20%) ( $p = 0,002$ ), apresentada na tabela 7. Deve ser ressaltado, entretanto, que o número de crianças em que se praticou a incisão do manguito é menor.

### **5.7 Tempo de cirurgia**

O tempo gasto no procedimento cirúrgico foi maior nas crianças maiores de 20 kg ( $p = 0,029$ ).

Nestas crianças a dissecação da mucosa é mais difícil por ter um canal anorretal com maior diâmetro, mais longo, o mesorreto é muito espesso e o segmento gangliônico acima da zona de transição é dilatado e hipertrofiado. Por estes detalhes, existe a necessidade de múltiplas ligaduras para hemostasia, tendo como consequência, o aumento do tempo cirúrgico.

### **5.8 Transfusão sanguínea**

Em cinco pacientes foi realizada a transfusão sanguínea no intra-operatório.

Ocorreu um maior sangramento quando foi utilizado a raquianestesia ou bloqueio epidural sacral pela vasodilatação local, nos pacientes com biópsias retais prévias e nas crianças maiores de 10 kg com o retossigmóide extremamente dilatado.

### **5.9 Biópsia intra-operatória**

Nos primeiros 22 pacientes (61,1%) de nossa série, realizamos a biópsia de congelação em 2 pacientes, onde não foi possível visualizar macroscopicamente a zona de transição.

Após o aparecimento de um paciente com recidiva tardia dos sintomas, cuja análise da peça ressecada demonstrou aganglionose no segmento abaixado, tomamos o cuidado de realizar a biópsia de congelação em todos os pacientes, além da revisão das peças ressecadas.

### **5.10 Conversão para laparotomia**

Em nossa série realizamos a conversão para laparotomia em 2 pacientes (5,5%). Esta mudança de tática foi facilitada pelo posicionamento do paciente em litotomia.

Elhalaby et al. (2004) não consideram que esta manobra seja uma falha da técnica endoanal, porque o tratamento da doença deve ser seguido pelo conceito básico que é a anastomose da zona ganglionar na região anal.

### **5.11 Complicação intra-operatória**

Durante todo tempo do intra-operatório a exposição do canal anal permanece aberta pela tração dos pontos de fixação.

Esta manobra é motivo de críticas importantes, porque favorece o estiramento e lesão do complexo esfinteriano anal, tendo como consequência a incontinência fecal (Hollwarth et al., 2002; van Leeuwen et al., 2002).

Em nossos pacientes observamos que o número de evacuação diária foi aumentado em 24 pacientes (66,7%), cuja

manifestação clínica foi o aparecimento de dermatite perineal que resolveu entre a 1<sup>a</sup> e 6<sup>a</sup> semana de pós-operatório.

### **5.12 Introdução da dieta no pós-operatório**

Em 35 pacientes a introdução da dieta foi entre o 1<sup>o</sup> e 2<sup>o</sup> dia de pós-operatório, demonstrando que esta nova via de acesso não promove o íleo adinâmico quando comparado com a cirurgia laparotômica.

Nossos dados da introdução da dieta foram semelhantes a outras casuísticas (Rintala & Wester, 2003; Teeraratkul, 2003; Elhalaby et al., 2004).

### **5.13 Evacuação no pós-operatório imediato**

O retorno do hábito intestinal no pós-operatório entre o 1<sup>o</sup> e 2<sup>o</sup> dias foi observado em 35 pacientes (97,2%) , sendo que nas primeiras semanas de pós-operatório notamos um aumento no número de evacuação m 24 pacientes (66,7%).

Este aumento no número de evacuação diminuiu para 1 a 3 vezes ao dia ao redor da sexta semana de pós-operatório e com características de fezes pastosas em 4 pacientes.

O aumento no número de evacuação pode ser explicado pelo estiramento transitório do complexo esfinteriano e da nova adaptação do cólon abaixado.

#### **5.14 Controle miccional**

Vinte e seis crianças (72,2%) apresentaram controle da diurese, todavia em 10 pacientes não foi possível avaliar este parâmetro, devido à idade ser inferior a 3 anos.

Este resultado é bastante promissor, pois demonstrou que o abaixamento endoanal não promoveu lesão nervosa na região das vias urinárias.

#### **5.15 Tempo de internação**

O tempo de internação em nossa casuística revelou que 26 dos pacientes (77,8%) permaneceram entre 2 a 6 dias, cuja média foi de  $6,6 \pm 2,1$  dias .

Portanto, nosso tempo de internação é semelhante aos relatados por vários autores (Rintala, 2003; Hadidi, 2004; Sapin et al., 2006; Li et al., 2006; Nasr & Langer, 2007; Jester et al., 2009).

A curta permanência hospitalar implica em menor custo hospitalar, menores chances de infecção hospitalar e melhor conforto aos pais e pacientes.

Os pacientes que permaneceram acima da média de internação foram aqueles que apresentaram malformações associadas e/ou infecções até o término do tratamento.

### 5.16 Reoperações

Em nossa casuística, dois pacientes foram submetidos a reoperações tardias, indicadas pela presença de enterocolite de repetição.

Um dos pacientes apresentou aganglionose do cólon abaixado e outro foi submetido à dilatação mecânica e incisão do manguito muscular.

O paciente com aganglionose residual foi submetido a colostomia, novo abaixamento e obtendo assim, uma resolução clínica satisfatória.

O paciente com estenose anal, apesar das dilatações anais e incisão do manguito muscular continuou apresentando episódios de enterocolites, associada à desnutrição importante, sendo submetido a colostomia no 6º mês de pós-operatório. Nove meses após foi restabelecido o trânsito intestinal com excelente evolução clínica.

Portanto em nossa série, a prevalência de reoperações foi de 5,5% (2 pacientes), indicando baixos índices, quando comparadas com as taxas relatadas por diferentes autores que variaram desde 2,8 a 24,3% (Langer et al., 1999; Gao et al., 2001; Minford et al., 2004; Elhalaby et al., 2004).

### **5.17 Mortalidade**

Em nossa casuística não tivemos nenhum óbito durante o seguimento ambulatorial.

Este dado é considerado com uma das menores taxas mortalidade, quando comparado com outros dados da literatura, que variaram de 1 a 19% [De la Torre, 10% (1998); Langer et al., 1,4% (2003); Elhalaby et al., 2% (2004); Tander et al. 19%, (2007) e Tannuri et al. 2,8%, (2009)].

Por outro lado, esses índices de mortalidade estão relacionados durante a evolução tardia, associadas a anomalias graves tais como cardiopatia congênita, complicações respiratórias e síndromes genéticas.

### **5.18 Enterocolite no pré e pós-operatório**

A enterocolite da moléstia de Hirschsprung é uma condição clínica caracterizada por diarreia, distensão abdominal, febre, cólica abdominal, letargia e fezes mucosanguinolentas. É uma entidade clínica que pode ocorrer tanto no pré como no pós-operatório da doença.

Em nossa casuística a enterocolite foi observada no período pré-operatório em 6 casos (16,7%). As idades dos pacientes variaram de 4 a 1.155 dias de vida.

A enterocolite pré-operatória acometeu 1 recém-nascido, 4 lactentes menores de 6 meses e 1 com 3 anos de idade. Decorrente da manifestação precoce em relação à idade em nossa série, tal fato possibilitou o diagnóstico precoce e tratamento clínico intensivo que permitiram evitar o óbito.

Em diversos relatos esta manifestação ocorre antes da cirurgia entre 5,7 a 44% das casuísticas. (Bill & Chapmann, 1962; Swenson, 1975; Teitelbaum et al., 1988; Carneiro et al., 1992; Rescorla et al., 1992; Surana, 1994, Elhalaby et al., 1995; Moore et al., 1996; Murthi & Raine, 2003).

Esta grande variabilidade na incidência da enterocolite, acontece porque diferentes critérios clínicos são utilizados por diversos autores. Muitas vezes, a forma leve de enterocolite é classificada apenas como uma gastroenterite viral. Isto leva a aumentar ou diminuir as taxas de enterocolite da moléstia de Hirshsprung em diferentes casuísticas.

A taxa de mortalidade da enterocolite antes da correção cirúrgica varia de 0 a 39% (Vieten & Spicer, 2004).

Nos últimos anos estes índices de mortalidade vêm diminuindo, decorrente do reconhecimento, diagnóstico e tratamento precoce desta complicação (Lifschitz & Bloss, 1985; Hackman et al., 1998; Murthi & Raine, 2003).

A enterocolite no pós-operatório em nossa casuística ocorreu em 11 casos (30,5%), sendo que em 4 deles, também manifestaram no pré-operatório.

Em diferentes casuísticas de cirurgia pela via endoanal, a incidência de enterocolite no pós-operatório variou de 0 a 66,7% (Albanese et al., 1999; Liu et al., 2000; Gao et al., 2001; van Leeuwen et al., 2002; Hadidi, 2003; Rintala, 2003; Langer et al., 2003; Teeratkul, 2003; Elhalaby et al., 2004; Julia et al., 2004; Zhang et al., 2005; Sapin et al., 2006; Ates et al., 2007; Nasr & Langer, 2007; Paul et al., 2007; Khono et al., 2007; El-Sawaf et al., 2007; Aslan et al., 2007; Huang et al., 2008; Ishikawa et al., 2008; Aslanabadi et al., 2008).

Portanto, nossos índices de enterocolite no pós-operatório são semelhantes aos relatados por diversos autores.

Quanto à gravidade da enterocolite, observamos em nossa casuística 1 caso grave, 2 crianças de intensidade moderadas e 5 casos leves.

Em 6 casos foi observada estenose importante no local da anastomose. Em 1 paciente na revisão do segmento abaixado revelou a presença de aganglionose e em 4 casos não foi detectado nenhum problema mecânico ou alteração histológica no segmento distal que justificasse a enterocolite.

Os 6 pacientes com estenose no local da anastomose, 5 evoluíram bem, após dilatações anais com velas de Hegar.

Em 1 paciente com estenose foram realizadas dilatações anais, sem sucesso. Após 3 meses de dilatação, foi realizada a incisão do manguito retal, com evolução razoável, ou seja apresentou novos episódios de enterocolites e desnutrição protéico-calórica importante. No sexto mês de pós-operatório esta criança foi submetida a colostomia descompressiva, evoluindo com excelente recuperação nutricional e remissão do quadro de enterocolite. A reconstrução do trânsito foi realizada 6 meses após e atualmente encontra-se bem, sem recidivas dos sintomas.

Existem várias etiologias para explicar o aparecimento da enterocolite, tais como: a infecciosa, a isquêmica, a obstrutiva, associação com displasia neuronal intestinal e reações de hipersensibilidade. Entretanto, a verdadeira causa da enterocolite no pré ou pós-operatória ainda é desconhecida. Em nossa casuística a enterocolite decorrente das estenoses e zona agangliônica abaixada foram resolvidas com sucesso, quando foram eliminadas as causas dos problemas.

### **5.19 Constipação no pós-operatório**

A constipação é um dos principais sintomas na moléstia de Hirschsprung cujo tratamento cirúrgico tem como objetivo a eliminação deste sintoma.

Entretanto, a recidiva da constipação após a cirurgia definitiva varia entre 0 a 44,4%. (De la Torre & Ortega, 2000; Gao et al., 2001; van Leeuwen et al., 2002; Rintala, 2003; Minford et al., 2004; Elhalaby et al., 2004; Sapin et al., 2006; Li et al., 2006; Aslan et al., 2007; Podevin et al., 2007; Ishikawa et al., 2008; Aslanabadi et al., 2008; El-Sawaf et al., 2007; Tannuri et al., 2009; Obermayr et al., 2009).

Em nossa casuística a constipação no seguimento pós-operatório foi observada em 6 pacientes (16,6%). Apenas 1 paciente apresentou estenose no local da anastomose e com dilatação anal, foi resolvido com sucesso.

Cinco pacientes utilizam drogas laxantes esporadicamente e um paciente faz uso contínuo de laxantes e lavagem intestinal na presença de fecaloma.

A manometria revelou diminuição da pressão do canal anorretal em 3 pacientes (8,3%) e aumento em 3 (8,3%). Portanto, o aumento ou a diminuição de pressão do esfíncter anal não interferiram na evolução do quadro de constipação em nossas crianças.

As causas da constipação no pós-operatório são decorrentes de ressecção incompleta, estenose, aganglionose adquirida e associação com displasia neuronal intestinal.

Na revisão da margem proximal do segmento colônico abaixado, revelou em 1 paciente a presença de displasia neuronal intestinal, que cursou com quadro de constipação.

A grande maioria dos pacientes que cursam com constipação intestinal após o abaixamento de cólon apresenta melhora com avançar da idade, principalmente na adolescência (Rescorla et al., 1992; Teitelbaum & Coran, 2008)

Após um longo período de acompanhamento da constipação, caso não ocorra melhora clínica, existe a necessidade de investigação diagnóstica tais como enema opaco e nova biópsia do cólon abaixado.

Outra causa da recidiva da constipação é atribuída à acalasia do esfíncter anal decorrente da alteração na inervação esfíncteriana (Moore et al., 1994; Langer & Birnbaum, 1997).

Para o tratamento deste tipo de complicação estão indicadas a esfínterectomia, a dilatação anal forçada, a aplicação de toxina botulínica e pasta de óxido nítrico. (Kimura et al., 1993; Shono & Hutson, 1994; Langer & Birnbaum, 1997; Minkes & Langer, 2000; Millar et al., 2002; Vorm HN et al., 2002; Hosseini et al., 2008).

## **5.20 Incontinência fecal após abaixamento endoanal**

A incontinência fecal após a correção cirúrgica do moléstia de Hirschsprung é uma complicação temível devido à péssima qualidade de vida no futuro da criança.

A incidência de incontinência fecal varia de 3 a 74% em diferentes casuísticas (Heij et al., 1995; Moore et al., 1996; Lu & Chen, 1998; Yanchar & Soucy, 1999; Bai et al., 2002).

Em nossa casuística 2 pacientes (5,5%) apresentaram incontinência fecal durante o seguimento ambulatorial, dados semelhantes aos menores índices da literatura.

Utilizamos a definição de continência fecal como a capacidade do indivíduo em conseguir um hábito intestinal voluntário, ausência de escape fecal e sem uso de medicação ou lavagem intestinal (Levitt et al., 2009).

Esta avaliação de continência fecal na população pediátrica somente pode ser realizada nas crianças maiores de 3 anos de idade, conforme consenso da literatura.

Inicialmente, este grau de incontinência fecal manifesta-se como um aumento do número de evacuações diárias por um período de aproximadamente 30 dias, associada à presença de dermatite perineal. Após a acomodação da cicatrização coloanal, estas complicações costumam evoluir com hábito intestinal normal e desaparecimento da dermatite.

Uma desvantagem deste novo procedimento cirúrgico, foi o tempo prolongado da tração contínua do complexo esfinteriano anal durante a realização do abaixamento do cólon (van Leeuwen et al., 2002; Zaslavsky & Loening-Baucke, 2003; Till et al., 2006).

Esta tração esfínteriana anal durante a cirurgia está associada com a disfunção anorretal, tendo como consequência a incontinência fecal, já relatados em pacientes adultos quando submetidos às cirurgias proctológicas (van Tets et al., 1997; Ho et al., 1998; Herman et al., 2001).

Na avaliação da incontinência fecal parcial ou total no pós-operatório dos pacientes é fundamental encontrar a causa desta complicação. Entre estas causas temos: anastomose coloanal abaixo da linha pectínea, lesão do esfíncter anal e alteração da motilidade colônica remanescente.

Na anastomose coloanal abaixo da linha pectínea, o paciente perde a sensibilidade do canal anal em diferenciar entre gás, líquido ou sólido, levando a incontinência fecal (Duthie & Gairns, 1960).

A lesão do esfíncter anal pode ser demonstrada por meio de medidas pressóricas do canal anal pela manometria anal, além da função esfínteriana.

A motilidade colônica remanescente pode ser avaliada pelo enema contrastado (Levitt et al., 2009). A demonstração de um cólon extremamente dilatado sugere hipomotilidade colônica. Estes pacientes cursam com incontinência fecal pela constipação intestinal e necessitam de drogas laxantes. O encontro de cólon normal pelo enema opaco, sugere hiperomotilidade colônica. Estes

pacientes tendem a perder fezes por um aumento no número de evacuação e necessitam de drogas e dietas constipantes.

Moore et al. (1996) analisaram o perfil manométrico de 34 pacientes operados de abaixamento de cólon, sendo 16 pacientes com sintomas obstrutivos e 28 assintomáticos. Os autores não observaram diferença estatística entre a pressão de repouso do canal anal entre os grupos. Não citam o reflexo retoesfincteriano no pós-operatório.

Heikkinen et al. (1997) estudaram o comportamento esfinteriano após abaixamento de cólon em pacientes adultos portadores de moléstia de Hirschsprung. Este estudo compreendeu 54 adultos, classificados com continência normal em 14 (25,9%), boa em 34 (63%) e satisfatória em 6 (11,1%). Seis pacientes apresentaram constipação grave com limitação da vida social causado pelo escape fecal. A pressão de repouso do canal anal do grupo controle apresentou uma mediana de 61,5 cm H<sub>2</sub>O (34 -105 cm H<sub>2</sub>O) cujos valores foram significativamente maiores que os observados nos pacientes com continência normal (25 cm H<sub>2</sub>O), boa continência (20 cm H<sub>2</sub>O) e satisfatória (15 cm H<sub>2</sub>O). Estas baixas pressões de repouso correlacionaram com a disfunção do esfíncter anal após o reparo cirúrgico. Não foi encontrado o reflexo retoesfincteriano em nenhum dos pacientes operados.

Soave (1985) relatou os achados manométricos de 73 pacientes operados pela sua técnica. Encontrou a presença do reflexo retoesfincteriano em 30 casos (41%). A pressão de repouso do canal anorretal foi normal em 50 casos (68%), aumentada em 23 (31%). O autor não relata estes resultados manométricos quanto à evolução clínica em relação à continência fecal.

Suita et al. (1998) realizaram a manometria anorretal em 86 crianças operados pela técnica de Duhamel modificado e observaram a presença de reflexo retoesfincteriano em 40,5% dos pacientes. Em 18% destes pacientes apresentaram continência fecal excelente. Entretanto o aparecimento do reflexo no pós-operatório não influenciou nos diferentes graus de constipação e incontinência fecal. Foi demonstrado que a pressão de repouso do canal anal apresentava um aumento dos valores com o passar do tempo.

Miele et al. (2000) realizaram estudo manométrico em 19 crianças operadas pelas técnicas de Soave, Duhamel e anorretomiectomia. O estudo manométrico foi realizado 2 anos após a cirurgia e comparado com crianças normais. Encontraram pressão de repouso nos pacientes operados de  $75,9 \pm 15,5$  mmHg e nas crianças normais de  $68,5 \pm 21,3$  mmHg, cujos valores não mostraram significância estatística. Nas crianças operadas não foram demonstradas as presenças do reflexo retoesfincteriano.

Zaslasvky & Loening-Baucke (2003) estudaram 36 crianças submetidas por diferentes técnicas de abaixamento de cólon na moléstia de Hirschsprung, por meio da manometria anorretal. Observaram que a pressão de repouso do canal anorretal não apresentou diferença significativa entre as técnicas cirúrgicas utilizadas, mesmo entre os pacientes com incontinência e constipação. O reflexo retoesfincteriano estava ausente em 94% dos pacientes e em 6%, o reflexo era anormal.

Van Leeuwen et al. (2002) compararam as pressões manométricas do esfíncter anal entre 9 crianças operadas somente pela via endoanal e 17 pela via abdominoperineal. A pressão média das crianças operadas pela via endoanal foi de  $79 \pm 17$  mmHg (40-100 mmHg) e pela via abdominoperineal foi de  $76 \pm 21$  mmHg (50-100 mmHg). A comparação dos níveis pressóricos entre os grupos não mostrou diferença estatística. Entretanto quando comparados com dados da literatura, os valores das pressões foram maiores, provavelmente pela interpretação dos traçados manométricos e da calibração do aparelho. A presença do reflexo retoesfincteriano foi demonstrada em 2 pacientes operados pela via endoanal.

Keshtgar et al. (2003) estudaram a manometria anorretal em 16 crianças operadas por diferentes técnicas de abaixamento. Não foi encontrado o reflexo retoesfincteriano em nenhum dos pacientes. O estudo manométrico demonstrou

diminuição da pressão do canal anorretal nos pacientes com incontinência fecal e valores mais elevados nos constipados. Os autores concluíram que a constipação intestinal foi decorrente da alta pressão de repouso do canal anal e diminuição da peristalse retal. Nos incontinentes foi sugerido que ocorre uma pressão retal elevada associada à baixa complacência retal, mesmo tendo uma pressão esfínteriana normal ou diminuída.

### **5.21 Estenose**

A ocorrência de estenose do canal anorretal no abaixamento endoanal é relatada em várias casuísticas. A incidência de estenose varia desde 2,7 a 53% (De la Torre & Ortega, 2000; van Leeuwen et al., 2002; Shankar et al., 2002; Rintala, 2003; Hadidi, 2003; Langer et al., 2003; Juliá et al., 2004; Minford et al., 2004; Elhalaby et al., 2004; Li et al 2006; Sapin et al., 2006; Paul et al., 2007; Jester et al., 2009; Obermayr et al., 2009; Tannuri et al., 2009) Por outro lado, alguns autores referem que em seus pacientes esta complicação não foi observada (Liu et al., 2000; Teeraratkul, 2003; Wester & Rintala, 2004; Nasr & Langer, 2007; Aslanabadi et al., 2008)

Em nossa casuística o toque retal foi realizado em todos os pacientes entre 14º ao 30º dia de pós-operatório (média de 16,2 dias).

Em 14 pacientes (38,9%) foi detectado algum grau de estenose. Neste grupo de pacientes foi mantido o programa de dilatação anal com velas de Hegar. A mediana de tempo de dilatação foi de 90 dias.

Em 2 pacientes (5,5 %) evoluíram com estenose canal anal por um período de 2 a 6 meses, sendo solucionados com dilatação com velas de Hegar. A manometria anorretal demonstrou diferenças de pressões antes e após a cirurgia nestes dois pacientes.

O aparecimento da estenose é explicado pela isquemia, deiscência parcial do cólon abaixado, confecção da anastomose coloanal circular, presença do manguito muscular retal muito longo, ausência de dilatação profilática no pós-operatório e não realização da miotomia longitudinal do manguito retal.

A estenose do canal anorretal que não resolve com dilatação anal, requer correção cirúrgica por meio de colostomia e reoperação.

## **5.22 Manometria anorretal como auxílio diagnóstico**

Entre os métodos de auxílio diagnóstico, a manometria anorretal foi empregada para a pesquisa do reflexo retoesfincteriano. Este método serviu também para medir as pressões de repouso do canal anal tanto no pré como no pós-operatório.

Em nossa análise, a manometria anorretal permitiu o diagnóstico pré-operatório em 35 pacientes. Nossos resultados são semelhantes aos encontrados por Takegawa 90%, (1997); Kawahara et al. 100%, (2007); Huang et al. 93,3%, (2009).

#### **5.22.1 Manometria anorretal do grupo controle**

Para a análise das pressões de repouso do canal anorretal em indivíduos normais, foram utilizados os resultados dos exames de crianças que realizaram o exame no Laboratório de Motilidade Gastrointestinal com quadro de constipação intestinal crônica funcional.

Todas estas crianças demonstraram presença de reflexo retoesfincteriano.

As medidas das pressões de repouso do canal anorretal, serviram para análise comparativa entre o período pré e pós-operatório com as crianças de nossa casuística.

#### **5.22.2 Manometria anorretal no pós-operatório**

Em nossa casuística a manometria anorretal realizada no pós-operatório não demonstrou o reflexo retoesfincteriano em nenhum dos pacientes.

A ausência de reflexo retoesfincteriano no pós-operatório foi verificada por Heikkinen et al. (1997), Miele et al. (2000), Keshtgar et al. (2003) e Huang et al. (2008).

Por outro lado Holschneider et al. (1980), Nagasaki et al. (1980) encontraram a presença do reflexo retoesfincteriano em 39 e 91% nos pacientes operados pela moléstia de Hirschsprung respectivamente.

Holschneider et al. (1980) reuniu vários cirurgiões pediátricos do mundo onde avaliaram 439 crianças com megacólon. Estes pacientes foram operadas por diferentes técnicas cirúrgicas. A presença do reflexo retoesfincteriano foi encontrada em 33,8% dos pacientes operados, independente da técnica utilizada.

Nagasaki et al. (1989) descreveram que o aparecimento do reflexo retoesfincteriano no pós-operatório ocorre pela transmissão do estímulo nervoso do cólon abaixado aos músculos do esfíncter anal. A remoção radical da porção agangliônica proporcionava uma conexão entre o canal anal e o cólon abaixado que contém a inervação nos plexos intramurais.

Mesmo após a miectomia de Lynn (1975) , Suzuki et al. (1970) e Nagasaki et al. (1980) relataram o aparecimento do reflexo retoesfincteriano, devido à eliminação do espasmo canal anal após a correção cirúrgica.

Por outro lado, Khono et al. (2007) operaram 21 crianças com moléstia de Hirschsprung e realizaram manometria colônica no pós-operatório em 8 pacientes. Em nenhum dos pacientes foi observado o reflexo retoesfincteriano, demonstrando que a inervação do esfíncter anal interno não sofre alteração após a cirurgia de abaixamento endoanal.

Huang et al. (2008) avaliaram 44 pacientes operados pela via endoanal e 123 por outras técnicas e não encontraram o reflexo retoesfincteriano em nenhum dos pacientes. Esta ausência do reflexo retoesfincteriano foi explicada pela ausência de receptores nervosos, entre o cólon abaixado e o arco reflexo do mecanismo de evacuação.

Este ponto de discordância entre a presença e ausência do reflexo retoesfincteriano no pós-operatório constitui ainda campo aberto à investigação.

O complexo esfíncteriano não responde a abertura do canal anal pela ausência da inervação parassimpática na moléstia de Hirschsprung antes da ressecção do segmento agangliônico. Após a ressecção do segmento agangliônico, a anastomose coloanal, independente da técnica cirúrgica utilizada, não promove a reinervação do complexo esfíncteriano nos pacientes. Portanto, esta região do esfíncter anal continua sem a inervação do sistema parassimpático, não permitindo o aparecimento do reflexo retoesfincteriano, mesmo após a cirurgia.

Outras possíveis explicações para o aparecimento do reflexo retoesfincteriano é o achado do reflexo de abertura do esfíncter anal externo, o deslocamento do sonda manométrica do canal anal e a superinsuflação do balão retal (Nagasaki et al., 1980; Holscheneider & Kraeft, 1981). Estes artefatos da manometria anorretal são comprovados quando os pacientes são investigados no pré-operatório, onde o ato cirúrgico retira a ampola retal muito dilatada e a manometria pré-operatória revela ausência do reflexo retoesfincteriano. Este fenômeno da ausência do reflexo retoesfincteriano no pré-operatório ocorre devido à falta de insuflação do balão retal com volume suficiente para provocar o relaxamento do canal anal. Após a cirurgia, sem o megarreto, a insuflação do cólon abaixado ocorre o aparecimento do reflexo retoesfincteriano. Nestes casos é imprescindível realizar a revisão histológica do segmento ressecado, com o objetivo de verificar a presença da aganglionose, cujo diagnóstico diferencial se faz com constipação intestinal crônica idiopática.

## 6 CONCLUSÃO

A cirurgia proposta foi factível em todos os pacientes da presente série, com mortalidade operatória nula.

Em 2 pacientes houve necessidade de conversão para laparotomia.

### **A. Avaliação clínica**

1. A manifestação clínica predominante no pré-operatório foi à constipação intestinal (100%), seguida de crises de enterocolite (16,7%).
2. O tempo cirúrgico médio foi de 220 minutos, sendo mais elevado nas crianças com idade superior a 1 ano.
3. As complicações pós-operatórias imediatas foram observadas em 5 crianças, sendo de pequena gravidade em todos.
4. Complicações pós-operatórias imediatas: pneumoperitônio, broncopneumonia, intoxicação hídrica, edema dos membros inferiores, disúria, choque hipovolêmico.
5. O restabelecimento do trânsito intestinal ocorreu nos 2 primeiros dias de pós-operatório na maioria dos pacientes (35).
6. As complicações pós-operatórias tardias foram:
  - A. Estenose do canal anal, observada em 14 pacientes, sendo mais comum nas crianças de baixo peso e naquelas não submetidas à incisão do manguito muscular.

- B. Crises de enterocolite, presente em 11 pacientes, sendo grave em uma delas.
- C. Constipação intestinal em 4 pacientes, com resolução clínica satisfatória em todas.
- D. Incontinência fecal em 2 crianças.
- E. Reoperação em 2 pacientes.

### **B. Avaliação manométrica**

1. A manometria anorretal demonstrou ausência do reflexo retoesfincteriano em todos os pacientes nas avaliações pré e pós-operatórias.
2. A pressão de repouso do canal anal dos pacientes desta série não diferiu da observado no grupo controle.
3. A pressão de repouso do canal anal medida no pré-operatório não diferiu dos valores observados no pós-operatório.
4. Nas crianças que evoluíram com incontinência fecal a manometria anorretal demonstrou diminuição das pressões de repouso.
5. A manometria anorretal demonstrou aumento das pressões no pós-operatório dos pacientes com estenose anal.

## APÊNDICE

Tabela 1. Distribuição da idade na admissão e sexo dos pacientes.

<b>Pacientes</b>	<b>RG</b>	<b>Idade (dias)</b>	<b>Sexo</b>
1 ALM	425159	70	Masculino
2 WMM	426052	6	Masculino
3 AKS	426431	158	Feminino
4 ENS	407586	1.550	Masculino
5 JPNV	295416	150	Masculino
6 JGBL	430359	150	Masculino
7 LHR	435304	26	Masculino
8 MHAF	439201	4	Masculino
9 GOR	457202	300	Masculino
10 WPM	458518	2.645	Masculino
11 RCSJr	465424	1.610	Masculino
12 ALP	476306	38	Feminino
13LCSS	480850	1.825	Masculino
14 DPJr	483257	40	Masculino
15 BFM	480502	515	Masculino
16 ABBS	48352	10	Feminino
17 EVV	493940	22	Feminino
18 VHVBF	495795	30	Masculino
19 IAG	500089	120	Feminino
20 LSS	499277	820	Feminino
21 LHSM	498793	1.155	Masculino
22 PHSFM	503436	1.460	Masculino
23 LC	514016	45	Feminino
24 DFSS	515139	1	Masculino
25 ROS	509402	635	Masculino
26HVAS	518848	50	Feminino
27 LVA	511327	140	Masculino
28 PHAS	517457	1.125	Masculino
29 GGGM	525605	415	Masculino
30 MSS	517894	52	Feminino
31 JEWS	526880	262	Masculino
32 JVFO	525191	695	Masculino
33 RGS	515025	695	Masculino
34 MASB	530899	60	Masculino
35IAO	524076	4	Feminino
36 FAO	514225	180	Masculino
<b>Mediana</b>		<b>150</b>	

Tabela 2. Distribuição da idade do diagnóstico (ID), idade na cirurgia (IC), peso na cirurgia (PC) e tempo cirúrgico (TC).

<b>Pacientes</b>	<b>ID (dias)</b>	<b>IC (dias)</b>	<b>PC (g)</b>	<b>TC (min)</b>
1 ALM	75	84	5.205	160
2 WMM	4	9	3.200	140
3 AKS	158	192	6.740	180
4 ENS	1.550	1.945	1.900	310
5 JPNV	2.507	2855	26.600	300
6 JGBL	150	240	7.000	150
7 LHR	27	30	3.115	120
8 MHAF	7	32	2.500	225
9 GOR	300	300	8.000	230
10 WPM	2.645	2.765	23.500	200
11 RCSJr	1.610	1.550	17.100	295
12 ALP	38	113	5245	255
13LCSS	1.825	1.855	19.200	235
14 DPJr	37	40	4.400	110
15 BFM	51	575	9.000	210
16 ABBS	10	13	2.565	150
17 EVV	377	24	2.800	115
18 VHVBF	30	67	4.000	155
19 IAG	75	120	5.845	105
20 LSS	1.000	1.092	11.000	180
21 LHSM	1.155	1.245	17.000	220
22 PHSFM	1.682	1.760	21.000	240
23 LC	45	49	5.000	210
24 DFSS	1	3	3.000	300
25 ROS	635	1.425	11.600	230
26HVAS	50	62	4.690	145
27 LVA	140	316	8.900	190
28 PHAS	1107	1155	17.500	300
29 GGGM	538	545	10.000	170
30 MSS	4	605	9.170	240
31 JEWS	52	75	4.000	55
32 JVFO	262	350	10.450	150
33 RGS	695	1.030	10.700	240
34 MASB	60	82	4.100	265
35IAO	4	170	6.800	215
36 FAO	575	730	9.890	210
<b>Mediana = 36    Mediana = 154    Mediana=7.000    Média = 200,1</b>				

Tabela 3. Pressão repouso canal anorretal no pré e pós-operatório.

<b>Paciente</b>	<b>Pré (mmHg)</b>	<b>Pós</b>
1 ALM	68,9	70,9
2 WMM	20,0	42,1
3 AKS	77,9	78,5
4 ENS	66,3	48,3
5 JPNV	66,1	64,2
6 JGBL	47,1	43,8
7 LHR	97,7	80,2
8 MHAF	50,9	53,6
9 GOR	45,9	34,9
10 WPM	58,6	64,9
11 RCSJr	100,8	59,6
12 ALP	69,4	111,3
13LCSS	117,1	105,3
14 DPJr	25,1	53,0
15 BFM	82,4	51,1
16 ABBS	120,8	105,4
17 EVV	47,0	79,3
18 VHVBF	84,1	79,9
19 IAG	81,9	82,2
20 LSS	69,6	61,9
21 LHSM	85,4	89,9
22 PHSFM	78,6	45,2
23 LC	*	*
24 DFSS	47,5	52,9
25 ROS	96,0	100,5
26HVAS	60,4	53,6
27 LVA	98,0	47,9
28 PHAS	121,6	110,5
29 GGGM	98,3	86,4
30 MSS	87,4	89,9
31 JEWS	69,6	59,1
32 JVFO	88,4	51,5
33 RGS	97,6	136,0
34 MASB	32,3	45,9
35IAO	39,6	52,9
36 FAO	49,1	47,5
<b>Média</b>	<b>72,8</b>	<b>69,2</b>

\* não realizou exame.

Tabela 4. Publicações do abaixamento endoanal.

1º Autor	Ano publicação	País	Nº pacientes
De la Torre	1998	México	5
Langer	1999	Estados Unidos	9
Albanese	1999	Estados Unidos	10
Langer	2000	Canadá	24
De la Torre	2000	México	10
Liu	2000	Estados Unidos	9
Gao	2001	China	33
Hollwarth	2002	Áustria/Itália	18
Leeuwen	2002	Estados Unidos	9
Ekema	2003	Itália	15
Ergün	2003	Turquia	6
Rintala	2003	Suécia/Finlândia	37
Hadidi	2003	Egito	68
Teeraratkul	2003	Tailândia	8
Langer	2003	Est.Unidos/México	141*
Wester	2004	Finlândia/Suécia	40
Elhalaby	2004	Egito	149*
Juliá	2004	Espanha	7
Zhang	2005	China	73
Khono	2005	Japão	19
Rehman	2005	Noruega	20
Podevin	2006	França	39*
Till	2006	Alemanha	7
Li	2006	China	252
Luis	2006	Espanha	14
Sapin	2006	França	9
Aslan	2007	Turquia	22
Tander	2007	Turquia	26
El Sawaf	2007	Estados Unidos	20
Nasr	2007	Canada	45
Paul	2007	Inglaterra	17
Khono	2007	Japão	21
Ates	2007	Turquia	15
Berrebi	2007	Franca	27
Pratap	2007	Nepal/Índia	19
Aslanadab	2008	Irã	42
Ishikawa	2008	Japão	8
Huang	2008	China	44
Obermayr	2009	Alemanha	25
Tannuri	2009	Brasil	35

\* Casuística multicêntrica.

## Anexo 1. Formulário para coletas de dados.

### Protocolo Moléstia de Hirschsprung

Data: ...../...../.....

Nº seqüencial:.....

#### I. Identificação

1. Nome:.....RG:.....
2. Sexo: (1)M (2)F Data de nascimento:.....Idade:.....
3. Natural:..... Hospital Operação:.....
4. Origem: (1) nasceu FMB (2) Encaminhado
5. Idade gestacional: .....semanas (1)Prematuro (2)Termo (3)Pós-termo (4) Ignorado
6. Idade de primeira admissão:.....dias
7. Peso Nascimento:.....g
8. Data do diagnóstico:..... (dias o mês o anos)
9. Data Cirurgia:.....
10. Peso na Cirurgia:..... Idade na cirurgia:.....dias
11. Ficou UTI(1) Sim (2) Não Tempo UTI:.....
12. Data alta pós-cirurgia:..... Tempo internação:.....dias
13. Anomalias associadas  
 Trissomia 21:.....(1) Sim (2) Não  
 Cardiopatia:.....(1) Sim (2) Não  
 Outras TGI:.....(1) Sim (2) Não  
 Outras anomalias.....(1) Sim (2) Não - Se (1) sim, Tipo:.....

#### II. História da Moléstia Atual

1. Distensão abdominal:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
2. Vômito:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
3. Ret. elimin. mecônio:.....(1) <24 h (2)24-48h (3)>48h (4) Não consta
4. Diarréia:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
5. Febre (>38° C):.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
6. Letargia:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
7. Constipação:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
8. Início da constipação:.....dias ou meses
9. Hábito intestinal: ...../..... dias
10. Soiling:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
11. Apresentou enterocolite: (1) Leve (2) Moderada (3) Grave
12. Número de episódios enterocolite pré-cirurgia: .....vezes

#### III. Exames físico à internação

1. Estado geral:.....(1) BEG (2)REG (3)MEG
2. Refluxo da SNG:.....(1)Gástrico(2) Bilioso (3) Fecalóide (4) Não consta
3. Distensão abdominal:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
4. Peristaltismo visível:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
5. Fecaloma palpável:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
6. Soiling:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
7. Toque retal:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
8. Ampola retal:.....(1) Vazio (2)Fecaloma
9. Eliminação:.....(1) Não explosivo (2) Explosivo
10. Fissura anal:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta

#### IV. Exames subsidiários

1. Rx simples:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
2. Laudo:.....(1)Normal (2) Anormal
3. Íleo:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
4. Perfuração:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
5. Sinal Cutt-off:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
6. Enema opaco:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
7. Zona de Transição:..... (1) Normal (2) Megarreto (3)Sigmóide (4)C.esquerdo (5) Ang.esplênico (6) C.Transv. (7) Ang. hepático (8) C.direito (9)C. total (10)Desconhecido
8. Retenção do bário pós 24 horas:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
9. Manometria:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
10. Reflexo manometria:.....(1) Presente (2)Ausente (3)Inconclusivo (3)Não realizado
11. Biópsia pré-operatória:.....(1)Sim (2) Não (3) Não realizada
12. Tipo de biópsia:.....(1)Total (2)Sucção (3)Sacabocado
13. Coloração:.....(1)HE (2) AChE (3)Outro
14. Se HE:.....(1) Normal (2) Ausência cél. ganglionar (3) Hipertrofia troncos nervosos (4)Sem descrição
15. Se AChE:.....(1) Ativ. Normal (2) Ativ. Aumentada (3) Inconclusiva
16. Resultado AP:.....(1) Megacólon (2)Hipoganglionose (3)Rarefação (4)Hiperganglionose (DNI) (5) Normal

**V.Tratamento pré-cirúrgico na FMB**

1. Tipo: .....(1)Clínico (2)Cirúrgico
2. Dieta laxante:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
3. Tempo tratamento dieta laxante .....meses
4. Drogas laxantes + óleo mineral:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
5. Tempo tratamento drogas +óleo:.....meses
6. Lavagem retal:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
7. Número lavagens;.....vezes
8. Tempo de lavagens:.....meses

**VI.Preparo pré-operatório**

1. Cólon: (1)Lavagem (2)Manitol (3)Drogas laxantes (4) Lavagem no CC
2. Antibiótico: Qual.....
3. Duração do antibiótico: Tempo .....dias

**VII.Cirúrgico**

1. Zona de transição:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
2. Local Zona transição:.....(1) Megarreto (2)Retossigmóide (3)C.esquerdo (4) Âng.esplênico (5) C.transverso.  
(6) Âng.hepático (7)Sem local
3. Outros achados:.....
4. Tipo de colostomia: .....(1)Uma boca (2) Alça (3)Duas bocas (4) Hartmann Local:.....
5. Idade da colostomia:.....dias/meses
6. Técnica abaixamento:.....(1)De la Torre (2)De la Torre + Vía abdominal
7. Posição:.....(1)Litotomia (2) MMII fletidos (3)DVH
8. Fixação da borda anal:.....(1) Pontos (2) fixador Loney-Star
9. Comprimento ressecado:.....cm
10. Cortou manguito muscular:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
11. Data da Cirurgia:.....
12. Tempo da cirurgia:.....minutos
13. Hb/HT antes:...../..... Hb/HT pós.....
14. Transfundi IO ou Poi: .....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
15. Fez biópsia congelação:.....(1)Sim (2) Não Resultado: .....
16. Resultado anatomopatológico de rotina
  - A. Borda distal:.....(1)Normal (2)Ausência (3) Hipoganglionose 4) DNI
  - B. Borda proximal:.....(1)Normal (2)Ausência (3) Hipoganglionose (4) DNI
17. Fez revisão de AP:.....(1)Sim (2) Não
18. Se (1): qual alteração:.....

**VII.PO imediato**

1. Complicação intra-operatório:.....(1)Sim (2) Não
2. Complicou PO imediato:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
3. Se (1), qual o motivo:.....  
*(Deiscência, estenose, infecção abdmI ou pélvica, abscesso cuff, fistula, ileo >5 dias, dermatite perianal, obstrução, pneumoperitônio)*
4. Introdução dieta: .....(1) 1º PO (2) 2º PO (3) 3º PO
5. Tempo de internação:.....dias.
6. Evacuu:.....(1) 1º PO (2) 2º PO (3) 3º PO (4) > 4º PO
7. Disúria:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta

**VIII.Seguimento PO**

1. Data da última consulta:.....
2. Tempo de retorno:.....PO.....PO.....PO.....PO.....PO.....PO.....PO.....
3. Peso no retorno:.....
4. Toque retal:.....PO
5. Estenose anal:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
6. Início dilatação:.....PO
7. Vela Hegar - iniciou nº:.....até nº.....
8. Tempo de dilatação:.....PO
9. Dermatite perineal:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
9. Se (1), quanto tempo durou:.....dias
10. Hábito intestinal evolução (qtas x/dia).....
11. Hábito intestinal evolução (qtas x/semana).....
12. Tipo de fezes:.....(1) Líquida (2) Semi-líquida (3) Semi-pastosa (4)Pastosa (5) Duras
13. Evacuação controlada:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
14. Micção controlada:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
15. Ereção peniana:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
16. Apresentou distensão:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta

- 17. Apresentou enterocolite no PO:.....(1) Leve (2) Moderada (3) Grave
- 18. Número de episódios enterocolite no PO: .....vezes
- 19. Soiling:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 20. É constipado:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 21. É incontinente:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 22. Usa drogas:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 23. Se (1) - (1) Laxantes.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
  - Dependência:.....(1) Sempre (2) Algumas vezes Freqüência/mês:.....
  - (2) Prócinéticos.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
  - Dependência:.....(1) Sempre (2) Algumas vezes Freqüência/mês:.....
  - (3) Lavagem retal:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
  - Dependência:..... (1) Sempre (2) Algumas vezes Freqüência/mês:.....
- 24. Outra complicação:.....

**IX. Reinternação PO**

- 1. Reinternado:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 2. Data da reinternação:.....
- 3. Motivo:.....
- 4. Enterocolite:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 5. Desnutrição:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 6. Complicações cirurgia:.....

**X. Manometria pré e pós-operatória.**

- 1. Manometria pré-op:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 2. Reflexo pré-op: .....(1) Presente (2)Ausente (3)Inconclusivo (4)Não realizou
- 3. Pressão basal repouso pré-op:.....
- 4. Manometria pós-op:.....(1)Sim (2) Não (3) Não consta
- 5. Reflexo pós-op: .....(1) Presente (2)Ausente (3)Inconclusivo (4)Não realizou
- 6. Pressão basal repouso pós-op:.....

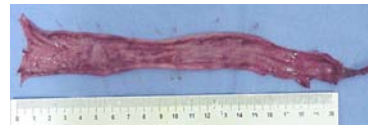
Tempo PO (+/-)	15 d.	1m	3m	6m	12m	1-2a	2-4a	4-6a	6-10a	+...a
Peso (g)										
Altura (cm)										
Habito intestinal (x/d)										
Vômitos + ou -										
Dist.abdominal + ou -										

Anexo 2. Enema opaco, cólon exteriorizado e peça cirúrgica.

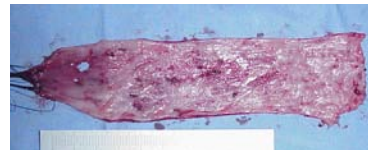
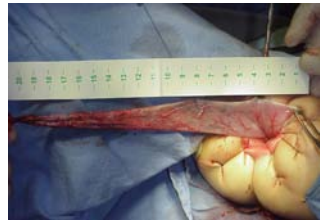
1 AM



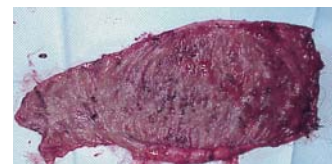
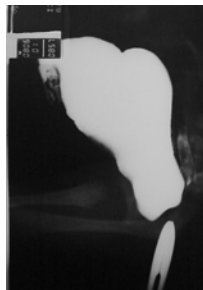
2 WMMV



3 AKS



4 NSE



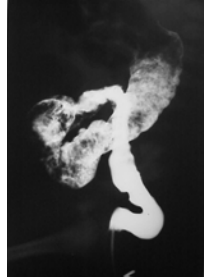
5 JPNV



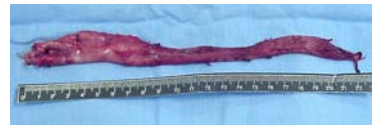
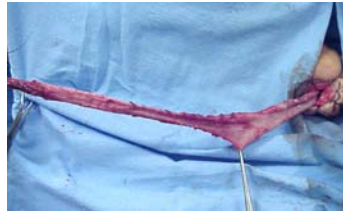
6 JGBL



7 LHR



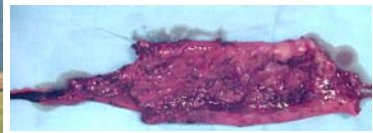
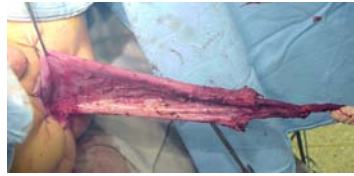
8 MHAF



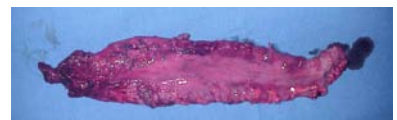
9 GOR



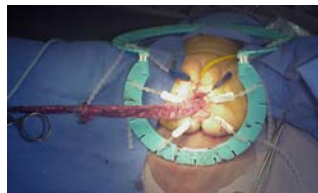
10 WPM



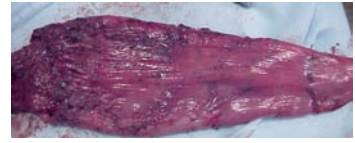
11 RCSJr



12 ALP



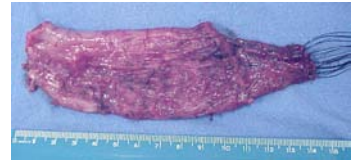
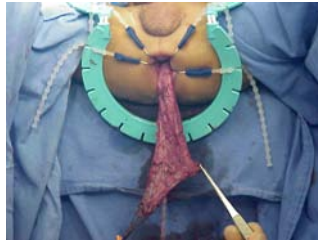
13 LCSS



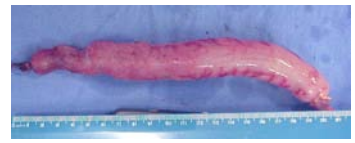
14 DPJr



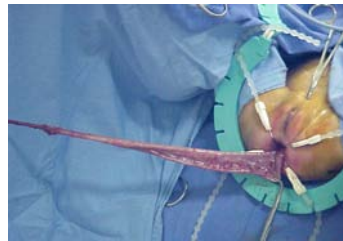
15 BFM



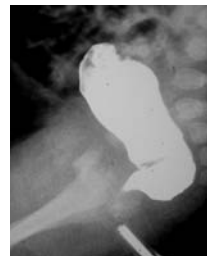
16 ABBS



17 EVV



18 VHVBF



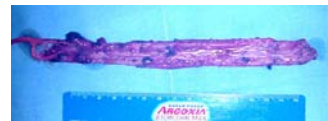
9 IAG



20 LSS



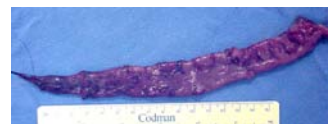
21 LHSM



22 PHSFM



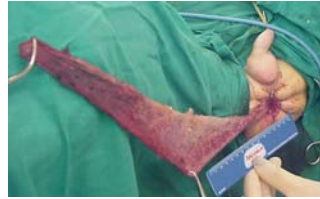
23 LC



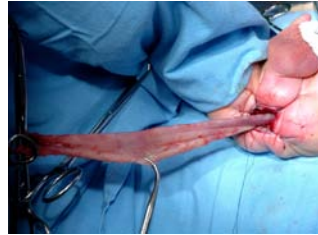
24 DFSS



25 ROS



26 HVAS



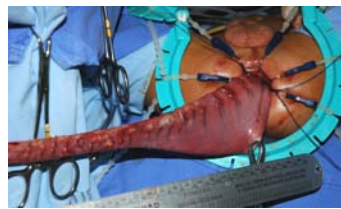
27 LVA



28 PHAS



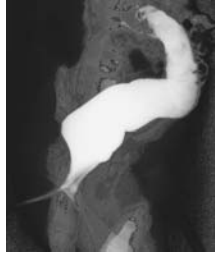
29 GGGM



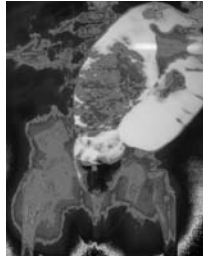
30 MS



31 WS



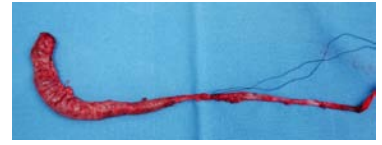
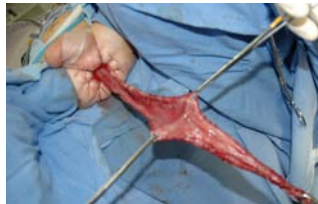
32 JVFO



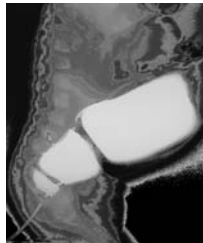
33 RGS



34 MASB



35 IAO



36 FAO



## REFERÊNCIAS

Abbas Banani S, Forootan H. Role of anorectal myectomy after failed endorectal pull-through in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1994; 29:1307-9.

Albanese CT, Jennings RW, Smith B, Bratton B, Harrison MH. Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1999; 34:377-80.

Antao B, Roberts J. Laparoscopic-assisted transanal endorectal coloanal anastomosis for Hirschsprung's Disease. *J Laparoendosc Adv Surg Techn.* 2005; 15:75-9.

Aslan MK, Karaman I, Karaman A, Erdog n D, Cavusoglu YK, Cakmak O. Our experience with transanal endorectal pull-through in Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2007; 17:335-9.

Aslanabadi S, Ghalehgalab-Behbahan A, Zarrintan S, Jamshidi M, Seyyedhejazi M. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison with the staged procedures. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24:925-9.

Ates O, Hakg der G, Kart Y, Olguner M, Akg r FM. The effect of dilated ganglionic segment on anorectal and urinary functions during 1-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:1271-5.

Badner JA, Seiber WK, Garver KI, Chakravarti A. A genetic study of Hirschsprung's disease. *Am J Hum Genet.* 1990; 46:568-80.

Bai Y, Chen H, Hao J, Huang Y, Wang W. Long-term outcome and quality of life after the Swenson procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2002; 37:639-42.

Berrebi D, Fouquet V, Lagausie P de, Carricaburu E, Ferkdadji L, Chomette P, et al. Duhamell operation vs neonatal transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung's disease: which are the changes for pathologists ?. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:688-91.

Bianchi A. One-stage neonatal reconstruction without stoma for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg.* 1998; 7:170-3.

Bill AH, Chapman ND. The enterocolitis of Hirschsprung's disease. *Am J Surg.* 1962; 103:70-4.

Bonnard A, de Lagausie P, Leclair MD, Marwan K, Languépin J, Bruneau B, et al. Definitive treatment of extended Hirschsprung's disease or total colonic form. Laparoscopic pull-through technique. *Surg Endosc.* 2001; 15:1301-4.

Callaghan RP, Nixon HH. Megarectum: physiological observations. *Arch Dis Child.* 1964; 39:153-7.

Carcassone M, Morrison-Lacombe G, Letourneau JN. Primary corrective operation without decompression in infants less than three months of age with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1982; 17:241-3.

Carneiro PMR, Brereton RJ, Drake DP, Kiely EM, Sptiz L, Turnock R. Enterocolitis in Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 1992; 7:356-60.

Cilley RE, Statter MB, Hirschl RB, Coran AG. Definitive treatment of Hirschsprung's disease in the newborn with a one-stage procedure. *Surgery.* 1994; 115:551-6.

Coran AG. Response to Orvar Swenson's Hirschsprung's disease - A complicated therapeutic problem: some thoughts and solutions based on data and personal experience over 56 years. *J Pediatr Surg.* 2004; 39:1454-5.

Craigie RJ, Conway SJ, Cooper L, Turnock RR, Lamont GL, Baillie CT, et al. Primary pull-through for Hirschsprung's disease: comparison of open and laparoscopic-assisted procedures. *J Laparosc Adv Surg Techn.* 2007; 17:809-12.

Curran TJ, Raffensperger JG. Laparoscopic Swenson pull-through: a comparison with the open procedure. *J Pediatr Surg.* 1996; 31:1155-7.

De la Torre L, Ortega A. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1630-2.

De la Torre, LM, Ortega JAS. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1998; 33:1263-86.

De Lagausie P, Berrebi D, Geib G, Sebag G, Aigrain Y. Laparoscopic Duhamell procedure. Management of 30 cases. *Surg Endosc.* 1999; 13:972-4.

Duhamel B. Une nouvelle opération pour le mégacolon congénital: l'abaissement retro-rectal et transanal du colon et son application possible au traitement de quelques autres malformations. *Presse Méd.* 1956; 64:2249-50.

Duthie HL, Gairns FW. Sensory nerve-endings and sensation in the anal region of man. *Br J Surg.* 1960; 47:585-95.

Ekema G, Falchetti D, Torri F, Merulla VE, Manciana A, Caccia G. Further evidence on totally transanal one-stage pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2003; 38:1434-9.

Elhalaby EA, Hashish A, Elbarbary MM, Soliman HA, Wishahy MK, Elkholy A, et al. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study. *J Pediatr Surg.* 2004; 39:345-51.

Elhalaby EA, Teitelbaum DH, Coran AG, Heidelberger KP. Enterocolitis associated with Hirschsprung' disease: a clinical histopathological correlative study. *J Pediatr Surg.* 1995; 30:1023-7.

El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, Coran AG, Teitelbaum DH. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through ? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:41-7.

Engün O, Çelik A, Dökümcü Z, Bahk E. Submucosal pressure-air insufflation facilitates endorectal mucosectomy in transanal endorectal pull-through procedure in patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2003; 38:188-90.

Falchetti D, Torri F, Villanacci V, Benvenuti S, Ekema G. Surgical procedure for video-assisted colonic pull-through with section of inferior artery. *Pediatr Endosurg Innov Techn.* 2003; 7:279-83.

Gao Y, Li G, Zhang X, Xu Q, Guo Z, Zheng B, et al. Primary transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: preliminary results in the initial 33 cases. *J Pediatr Surg.* 2001; 36:1816-9.

Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg.* 1995; 30:1-7.

Georgeson KE, Robertson DJ. Laparoscopic-assisted approaches for the definitive surgery for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg.* 2004; 13:256-62.

Ghinelli C, Del Rossi C. Treatment of Hirschsprung's disease without colostomy. *Pediatr Surg Int.* 1993; 8:27-30.

Hackam DJ, Superina RA, Pearl RH. Single-stage repair of Hirschsprung's disease: a comparison of 109 patients over 5 years. *J Pediatr Surg.* 1997; 32:1028-32.

Haddad J, Raia A, Corrêa Netto A. Abaixamento retro-retal do cólon com colostomia perineal no tratamento do megacólon adquirido. Operação de Duhamel modificada. *Rev Bras Colo-Proct.* 1995; 15,3:126-30.

Hadidi A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison with the open technique. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13:176-80.

Heij HA, de Vries X, Bremer I, Ekkelkamp S, Vos A. Long-term anorectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1995; 30:430-2.

Heikkinen M, Rintal R, Luukkonen P. Long-term anal sphincter performance after surgery for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1997; 32:1443-6.

Herman RM, Richter P, Walega, P, Popiela T. Anorectal sphincter function and rectal barostat study in patients following transanal endoscopic microsurgery. *Int J Colorectal Dis.* 2001; 16:370-6.

Hirose R, Adachi Y, Bando T, Yoshida T, Sato K, Kitano S. A laparoscopic pull-through operation for Hirschsprung's disease: report of two infant cases. *Surg Today.* 1999; 29:371-4.

Hirschsprung H. Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation and Hypertrophie des Colons. Jahrb Kinderh. 1887; 27:1-7.

Ho Y, Ang M, Nyam D, Tan M, Seow-Choen F. Transanal approach to rectocele repair may compromise anal sphincter pressures. Dis Colon Rectum. 1998; 41:354-8.

Höllwarth ME, Rivosecchi M, Schleef J, Deluggi S, Fasching G, Ceriati E, et al. The role transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease - a multicenter experience. Pediatr Surg Int. 2002; 18:344-8.

Holschneider AM, Börner W, Buurman O, Caffarena PF, Issendorf Hv, Khan O, et al. Clinical and electromanometrical investigations of postoperative continence in Hirschsprung's disease - An International Workshop. Z Kinderchir. 1980; 29:39-48.

Holschneider AM, Kraeft H. The value and realibility of anorectal electromanometry. Z Kinderchir. 1981; 33:25-39.

Huang Y, Zheng S, Xiao X. A follow-up study on postoperative function after a transanal Soave 1-stage endorectal pull-through procedure for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 2008; 43:1691-5.

Huang Y, Zheng S, Xiao X. Preliminary evaluation of anorectal manometry in diagnosing Hirschsprung's disease in neonates. Pediatr Surg Int. 2009; 25:41-5.

Ishikawa N, Kubota A, Kawahara H, Hasegawa T, Okuyama H, Uehara S, et al. Transanal mucosectomy for endorectal pull-through in Hirschsprung's disease: comparison of abdominal, extraanal and transanal approaches. Pediatr Surg Int. 2008; 24:1127-9.

Jester I, Holland-Cruz S, Loff S, Hosie S, Reinshagen K, Wirth H, et al. Transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease: a 5-year experience. Eur J Pediatr Surg. 2009; 19:68-71.

Juliá V, Castañón M, Tarrado X, Pinzón JC, Morales L. Descenso endorectal transanal exclusive para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung. Cir Pediatr. 2004; 17:85-8.

Jung PM. Hirschsprung's disease. One surgeon's experience in one institution. *J Pediatr Surg.* 1995; 30:646-51.

Karnovsky MJ, Roots L. A direct-coloring thiocoline method for cholinesterase. *J Histochem Cytochem.* 1964; 12:19-21.

Kawahara H, Kubota A, Hasegawa T, Okuyama H, Ueno T, Watanabe T, et al. Anorectal sleeve micromanometry for the diagnosis of Hirschsprung's disease in newborns. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:2075-9.

Keshtgar AS, Wald HC, Clayden, de Sousa NM. Investigations for incontinence and constipation after surgery for Hirschsprung's disease in children. *Pediatr Surg Int.* 2003; 19:4-8.

Khono M, Ikawa H, Fukumoto H, Okamoto S, Masuyama H, Konuma K. Usefulness of endoscopic marking for determining the location of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 2005; 21:873-7.

Khono 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 ? *Pediatr Surg Int.* 2007; 23:981-6.

Kimura K, Inomata Y, Soper R. Posterior sagittal rectal myectomy for persistent rectal achalasia alter the Soave procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1993; 28:1200-01.

Küçükadin M, Okur H, Turan C, İçer M, Zorlu M, Kazez A. Swenson's operation for neonatal Hirschsprung's disease. *Eur J Surg.* 1993; 159:487-9.

Ladd WE, Gross RE. Congenital megacolon (Hirschsprung's disease). In: *Abdominal surgery of infancy and childhood.* Philadelphia: W B Saunders; 1941. Chap.11, p.141-54.

Langer AC. Response to Dr Swenson's Article: Hirschsprung's Disease—A Complicated Therapeutic Problem: Some Thoughts and Solutions Based on Data and Personal Experience Over 56 Years. *J Pediatr Surg.* 2004; 39:1456-7.

Langer JC, Birnbaum E. Preliminary experience with intrasphincteric botulinum toxin for persistent constipation after pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1997; 32:1059-62.

Langer JC, Durrant AC, De la Torre L, Teitelbaum DH, Minkes RK, Caty MG, et al. One-stage transanal Soave pull-through for Hirschsprung's disease. A multicenter experience with 141 children. *Ann Surg.* 2003; 238:569-76.

Langer JC, Fitzgerald PG, Winthrop AL, Srinatham SK, Foglia RP, Skinner MA, et al. One-stage versus two-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease in the first year of life. *J Pediatr Surg.* 1996; 31:33-7.

Langer JC, Minkes RK, Mazzioti MV, Skinner MA, Winthrop AL. Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1999; 34:148-52.

Langer JC, Seifert M, Minkes RK. One-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of the transanal vs open approaches. *J Pediatr Surg.* 2000; 35:820-2.

Langer JC. Hirschsprung's disease. *Curr Probl Surg.* 2004; 41:949-88.

Levitt MA, Martin CA, Olesevich M, Bauer CL, Jackson LE, Peña A. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. *J Pediatr Surg.* 2009; 44:271-7.

Li AW, Zhang WT, Li FH, Cui SH, Duan XS. A new modification of transanal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *Chin Med J.* 2006; 119:37-42.

Lien NT, Hau BD. Primary laparoscopic endorectal colon pull-through for Hirschsprung's disease; early results of 61 cases. *Asian J Surg.* 2006; 29:173-5.

Lifschitz CH, Bloss R. Persistence of colitis in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1985; 4:291-3.

Liu DC, Rodriguez J, Hill CB, Loe Jr WA. Transanal mucosectomy in the treatment of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2000;35:235-8.

- Lu WT, Chen CC. Factors affecting postoperative fecal soiling in Hirschsprung's disease. *J Formos Med Assoc.* 1998; 97:170-3.
- Luis LA, Encinas JL, Avila LF, Andrés AM, Burgos L, Fernández A, et al. Enfermedad de Hirschsprung's: enseñanzas de los últimos 100 casos. *Cir Pediatr;* 2006; 19:177-81.
- Lynn H, van Heerde J. Rectal myectomy in Hirschsprung's disease: a decade of experience. *Arch Surg.* 1975; 110:991-4.
- Marty TL, Seo T, Matlak ME, Sullivan JJ, Black RE, Johnson DG. Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: long-term follow-up in 135 patients. *J Pediatr Surg.* 1995; 30:655-8.
- Miele E, Tozzi A, Staiano A, Toraldo C, Esposito C, Clouse RE. Persistence of abnormal gastrointestinal motility after operation for Hirschsprung's disease. *Am J Gastroent.* 2000; 95:1226-30.
- Millar AJW, Steinberg RM, Raad J, Rode H. Anal achalasia after pull-through operations for Hirschsprung's disease - preliminary experience with topical nitric oxide. *Eur J Pediatr Surg.* 2002; 12:207-11.
- Minford JL, Ram A, Turnock RR, Lamont GL, Kenny SE, Rintala RJ, et al. Comparison of functional outcomes of Duhamel and transanal endorectal coloanal anastomosis for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2004; 39:161-5.
- Minkes RK, Langer JC. A prospective study of botulinum toxin for internal anal sphincter hypertonicity in children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2000; 35:1733-6.
- Moog R, Becmeur F, Kauffmann-Chevalier I, Sauvage P. La chirurgie mini-invasive dans le traitement de la maladie de Hirschsprung. *Ann Chir.* 2001; 126:756-61.
- Moore S, Albertyn R, Cywes S. Clinical outcome and long-term quality of life after surgical correction of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1996; 31:1496-502.

- Moore SW, Millar AJW, Ciwes S. Long term clinical manometric and histological evolution of obstructive symptoms in the post operative Hirschsprung's patient. *J Pediatr Surg.* 1994; 29:106-11.
- Morikawa Y, Hoshino K, Matsumura K, Yoshioka S, Yokoyama J, Kitajima M. Extra-anal mucosectomy: laparoscopic-assisted endorectal pull-through using a prolapsing technique. *J Pediatr Surg.* 1998; 33:1679-81.
- Nagasaki A, Ikeda K, Suita S. Postoperative sequential anorectal manometry study of children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1980; 15:615-9.
- Nagasaki A, Sumitomo K, Shono T, Ikeda K. Anorectal manometry after Ikeda's Z-shaped anastomosis in Hirschsprung's disease. *Prog Pediatr Surg.* 1989; 24:59-66.
- Nasr A, Langer JC. Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:36-40.
- Nmadu PT. Endorectal pull-through and primary anastomosis for Hirschsprung's disease. *Br J Surg.* 1994; 81:462.
- Noblett HR. A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1969; 4:406-9.
- Obermayr F, Szavay P, Beschorner R, Fuchs J. Outcome of transanal endorectal pull-through in patients with Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2009; 19:1-4.
- Orr JD, Scobie WG. Presentation and incidence of Hirschsprung's disease. *BMJ.* 1983; 287:1671.
- Passarge E. The genetics of Hirschsprung's disease. *N Engl J Med.* 1967; 276:138-43.
- Paul A, Fraser N, Chabra S, Yardley IE, Davies BW, Singh SJ. Oblique anastomosis in Soave endoanal pull-through for Hirschsprung's disease - a way of reducing strictures ? *Pediatr Surg Int.* 2007; 23:1187-90.

Peña A. Postoperative care, complications, and results. In: Peña A. Atlas of surgical management of anorectal malformations. New York: Springer-Verlag; 1990. p.91-3.

Pierro A, Fasoli L, Kiely EM, Drake D, Spitz L. Staged pull-through for rectosigmoid Hirschsprung's disease is not safer than primary pull-through. *J Pediatr Surg.* 1997; 32:505-9.

Podevin G, Lardy H, Azzis O, Branchereau S, Petit T, Sfeir R, et al. Technical problems and complications of a transanal pull-through for Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg.* 2006; 15:104-8.

Poliotto S, Heinen F, Andina G, Korman R. Results evaluation 3 years after our first experience with the laparoscopic treatment of Hirschsprung's disease. *Cir Pediatr.* 2001; 14:85-7.

Pratap A, Shakya VC, Biswas BK, Sinha A, Tiwari A, Agrawal CS, et al. Single-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: perspective from a developing country. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:532-5.

Raia A. Pathogenesis and treatment of acquired megacolon. *Surg Gynecol Obstet.* 1955; 101:69-79.

Ramesh JC, Ramanujam TM, Yik YI, Goh DW. Management of Hirschsprung's disease with reference to one-stage pull-through without colostomy. *J Pediatr Surg.* 1999; 34:1691-4.

Ravitch MM, Sabiston CC. One stage resection of entire colon and rectum for ulcerative colitis and polypoid adenomatosis. *Surg Gynecol Obstet.* 1947; 84:1095-9.

Rehman Y, Emblem R, Bjorland K. Transanal colonreksjon for Hirschsprungs sykdom. *Tidsskr Nor Laegeforen.* 2005; 125:2358-9.

Rescorla F, Morrison A, Engles D, West KW, Grosfeld JL. Hirschsprung's disease: evaluation of mortality and long-term outcome in 260 cases. *Arch Surg.* 1992; 127:934-41.

Rintala RJ, Wester T. Descenso endorectal transanal con manguito muscular corto en el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung. Estudio preliminar de 37 pacientes. *Cir Pediatr*. 2003; 16:161-5.

Rintala RJ. Transanal coloanal pull-through with a short muscular cuff for classic Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg*. 2003; 13:181-6.

Rosseini SMV, Foroutan HR, Khosravi MB, Geramizadeh B, Sabet B, Zeraatian S, et al. Role of rectal biopsy in predicting response to intrasphincteric botulinum toxin injection for obstructive symptoms after a pull-through operation. *Indian J Gastroenterol*. 2008; 27:99-102.

Rothenberg SC, Chang JHT. Laparoscopic pull-through procedures using the harmonic scalpel in infants and children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1997; 32:894-6.

Saleh W, Rasheed K, Al Mohaidly M, Kfoury H, Tariq M, Al Rawaf A. Management of Hirschsprung's disease: a comparison of Soave's and Duhamel's pull-through methods. *Pediatr Surg Int*. 2004; 20:590-3.

Samuel M, Freeman N. Primary modified Duhamel operation for Hirschsprung's disease in infants. *Pediatr Surg Int*. 1994; 9:61-3.

Sapin E, Centonze A, Moog R, Borgnon J, Becmeur F. Transanal coloanal anastomosis for Hirschsprung's disease: comparison between endorectal and perirectal pull-through procedures. *Eur J Pediatr Surg*. 2006; 16:312-7.

Shah AA, Shah AV. Staged laparoscopic-assisted pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 2003; 38:1667-9.

Shanbhogue LKR, Bianchi A. Experience with primary Swenson resection and pull-through for neonatal Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 1990; 5:446-8.

Shankar KR, Losty PD, Lamont GL, Turnock RR, Jones MO, Lloyd DA, et al. Transanal endorectal coloanal surgery for Hirschsprung's disease: experience in two centers *J Pediatr Surg*. 2000; 35:1209-13.

Shono K, Hutson J. The treatment and postoperative complications of Hirschsprung's disease. A 10-year experience. *Pediatr Surg Int*. 1994; 9:362-5.

Sieber WK. Hirschsprung's disease. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill Jr JA, Rowe MI. Pediatric Surgery. 4th ed. Chicago: Year Book; 1986. v.2, p.995-1020.

Simonsen O, Habr A, Gazal P. Rectosigmoidectomia endoanal com ressecção de mucosa retal. In: Anais do I Congresso Latinoamericano, II Internacional e X Brasileiro de Proctologia; 1960. São Paulo; 1960. v.2, p.885.

Skarsgard E, Superina R, Shandling B, Wesson D. Initial experience with one-stage endorectal pull-through procedures for Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 1996; 22:480-2.

Smith BM, Steiner RB, Lobe TE. Laparoscopic Duhamell pull through procedure for Hirschsprung's disease in childhood. *J Laparoendosc Surg.* 1994; 4:273-6.

So HB, Becker JM, Schwartz DL, Kutin ND. Eighteen years experience with neonatal Hirschsprung's disease treated by endorectal pull-through without colostomy. *J Pediatr Surg.* 1998; 33:673-5.

So HB, Schwartz DL, Becker JM, Becker JM, Daum F, Schneider KM. Endorectal pull-through without preliminary colostomy in neonate with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1980; 15:470-1.

Soave F. Endorectal pull-through: 20 years experience. Address of the Guest Speaker, APSA, 1984. *J Pediatr Surg.* 1985; 20:568-79.

Steichen FM, Talbert JL, Ravitch MM. Primary side-to-side colorectal anastomosis in the Duhamell operation for Hirschsprung's disease. *Surgery.* 1968; 64:475-83.

Suita S, Taguchi T, Yanai K, Kamimura T, Nakao M, Ikeda K. Long-term outcomes and quality of life after Z-shaped anastomosis for Hirschsprung's disease. *J Am Coll Surg.* 1998; 187:577-83.

Surana R, Quionn FM, Puri P. Evaluation of risk factors in the development of enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 1994; 9:234-6.

Suzuki H, Watanabe K, Kasai M. Manometric and cineradiologic studies on anorectal motility in Hirschsprung's disease before and after surgery operation. *Tohoku J Exp Med.* 1970; 102:69-80.

Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the esfínter for benign spastic lesions producing megacolon. *Surgery.* 1948; 24:212-20.

Swenson O, Neuhauser EBD, Pickett LK. New concept of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics.* 1949; 4:201-9.

Swenson O, Sherman JO, Fischer JH. Diagnosis of congenital megacolon: an analysis of 501 patients. *J Pediatr Surg.* 1973; 8:587-94.

Swenson O, Sherman JO, Fisher JH, Cohen E. The treatment and postoperative complications of congenital megacolon: a 25 year follow up. *Ann Surg.* 1975; 182:266-72.

Takegawa B, Ortolan EP, Rodrigues AM, Chambô F, Paula FA. Experimental model for transanal endorectal pull-through surgery. Technique of De la Torre and Ortega. *J Pediatr Surg.* 2005; 40:1539-41.

Takegawa BK. Moléstia de Hirschsprung - Análise de correlação entre a atividade da acetilcolinesterase, eletromanometria anorretal e exame radiológico [dissertação]. Botucatu: Faculdade de Medicina, Universidade Estadual Paulista; 1997.

Tander B, Rizakar R, Cihan AO, Ayildiz SH, Ariturk E, Bernay F. Is there a hidden mortality after one-stage transanal endorectal pull-through for patients with Hirschsprung's disease? *Pediatr Surg Int.* 2007; 23:81-6.

Tannuri ACO, Tannuri U, Romão RLP. Transanal endorectal pull-through in children with Hirschsprung's disease-technical refinements and comparison of results with the Duhamel procedure. *J Pediatr Surg.* 2009; 44:767-72.

Tariq GM, Brereton RJ, Wright VM. Complications of endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1991; 26:1202-6.

Teeraratkul S. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg.* 2003; 38:184-7.

Teitelbaum DH, Coran AG. Long-term results and quality of life after treatment of Hirschsprung's disease and allied disorders. In Holschneider AM, Puri P. *Hirschsprung's disease and allied disorders*. 3rd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2008. Chap. 30, p.382-96.

Teitelbaum DH, Coran AG. Hirschsprung's disease. In: Grosfeld JL, O'Neill Jr JA, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery* 6.ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2006. v.II; p.1514-59.

Teitelbaum DH, Coran AG. Reoperative surgery for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12:124-31.

Teitelbaum D, Qualman S, Caniano D. Hirschsprung's disease: identification of risk factors for enterocolitis. *Ann Surg.* 1988; 207:240-4.

Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, Bliss D, Uitvlugt ND, Renaud EJ, et al. A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung's disease in the newborn period. A multicenter analysis of outcomes. *Ann Surg.* 2000; 232:372-80.

Till H, Heinrich M, Schuster T, Schweinitz DV. Is the anorectal sphincter damaged during a transanal endorectal pull-through (TERPT) for Hirschsprung's disease? A 3-dimensional, vector manometric investigation. *Eur J Pediatr Surg.* 2006; 16:188-91.

Treves F. Idiopathic dilatation of the colon. *The Lancet.* 1898; 29:276-9.  
van der Zee DC, Bax NMA. Duhamel-Martin procedure for Hirschsprung's disease in neonates and infants: one-stage operation. *J Pediatr Surg.* 1996; 31:901-2.

van Leeuwen K, Geiger JD, Barnett JL, Coran AG, Teitelbaum DH. Stooling and manometric findings after primary pull-through in Hirschsprung's disease: perineal versus abdominal approaches. *J Pediatr Surg.* 2002; 37:1321-5.

van Tets W, Kuijpers J, Tran K, Mollen R, van Goor H. Influence of Park's anal retractor on anal sphincter pressures. *Dis Colon Rectum.* 1997; 41:1042-5.

Vieten D, Spicer R. Enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg.* 2004; 13:263-72.

Vorm HN, Jensen SI, Qvist N. Lateral sphincteromyotomy in patients with outlet obstruction after surgery for Hirschsprung's disease and short-segment disease. *Pediatr Surg Int.* 2002; 18:368-70

Wester T, Rintala RJ. Early outcome of transanal endorectal pull-through with a short muscle cuff during the neonatal period. *J Pediatr Surg.* 2004; 39:157-60.

Wilcox DT, Bruce J, Bowen J, Bianchi A. One-stage neonatal pull-through to treat Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1997; 32:243-7.

Yanchar NL, Soucy P. Long-term outcome after Hirschsprung's disease: patients perspectives. *J Pediatr Surg.* 1999; 34:1152-60.

Zaslavsky C, Loening-Baucke V. Anorectal manometric evaluation of children and adolescents postsurgery for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2003; 38:191-5.

Zhang SC, Bai YZ, Wang W, Wang WL. Clinical outcome in children after transanal 1-stage endorectal pull-through operation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2005; 40:1307-11.