



**UNIVERSIDADE ESTADUAL PAULISTA
“JÚLIO DE MESQUITA FILHO”
FACULDADE DE MEDICINA**

Cesar Saul Quevedo Penaloza

**Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de
Hirschsprung: um levantamento com cirurgias
pediátricas do Brasil**

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, Campus de Botucatu, para obtenção do título de Mestre pelo Programa de Mestrado Profissional Associado à Residência Medicina.

Orientador: Prof. Ass. Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção

**Departamento de Cirurgia e Ortopedia
Faculdade de Medicina de Botucatu – Unesp**

**Botucatu
2022**

Cesar Saul Quevedo Penaloza

**Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de
Hirschsprung: um levantamento com cirurgias
pediátricas do Brasil**

Dissertação apresentada à Faculdade de
Medicina, Universidade Estadual Paulista
“Júlio de Mesquita Filho”, Campus de
Botucatu, para obtenção do título de
Mestre pelo Programa de Mestrado
Profissional Associado à Residência
Medicina (MEPAREM).

Orientador: Prof. Ass. Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção

Botucatu
2022

**UNIVERSIDADE ESTADUAL PAULISTA
HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE
BOTUCATU - SP**

Av. Professor Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n
UNESP - Campus de Botucatu-
CEP 18.618-687 - Botucatu - SP - Brasil
Telefone: ++55(14) 3811-6000

Autorizo, exclusivamente, para fins acadêmicos e científicos, a reprodução parcial desta
Dissertação.

Cesar Saul Quevedo Penaloza
Botucatu, 07 de julho de 2022.

Ficha Catalográfica

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA SEÇÃO TÉC. AQUIS. TRATAMENTO DA INFORM.
DIVISÃO TÉCNICA DE BIBLIOTECA E DOCUMENTAÇÃO - CÂMPUS DE BOTUCATU - UNESP
BIBLIOTECÁRIA RESPONSÁVEL: ROSEMEIRE APARECIDA VICENTE-CRB 8/5651

Quevedo Penaloza, Cesar Saul.

Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de
Hirschsprung : um levantamento com cirurgias pediátricas
do Brasil / Cesar Saul Quevedo Penaloza. - Botucatu, 2022

Dissertação (mestrado) - Universidade Estadual Paulista
"Júlio de Mesquita Filho", Faculdade de Medicina de
Botucatu

Orientador: Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção
Capes: 40102009

1. Doença de Hirschsprung. 2. Megacolo. 3. Pediatras.
4. Cirurgias.

Palavras-chave: Aganglionose colônica; Hirschsprung;
Megacolon congênito.

Folha de Aprovação de Dissertação do Mestrado

Cesar Saul Quevedo Penaloza

Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de Hirschsprung: um levantamento com cirurgias pediátricas do Brasil

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, Campus de Botucatu, para obtenção do título de Mestre pelo Programa de Mestrado Profissional Associado à Residência Medicina (MEPAREM).

Aprovada em: 07/07/2022

Comissão examinadora

TITULARES

Orientador: Professor Associado Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção
Universidade Estadual Júlio Mesquita Filho – UNESP

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Professora Doutora Giovanna Tuccille Comes
Universidade Estadual Júlio Mesquita Filho – UNESP

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Professor Doutor Fabio Antônio Perecim Volpe
Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto – USP RP

Julgamento: _____ Assinatura: _____

SUPLENTES

Professor Associado Marcone Lima Sobreira
Universidade Estadual Júlio Mesquita Filho – UNESP

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Professor Doutor Wilson Elias de Oliveira Junior
Faculdade de Ciências da Saúde de Barretos - FACISB

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Data de depósito da qualificação junto à SPG: ____/____/____



Dedicatória

Aos meus pais, dedico todas as horas de estudo e todas as minhas realizações.

A minha irmã, pelo apoio e carinho.

A minha esposa, a pessoa que escolhi para compartilhar meus sonhos e minha vida.



Agradecimientos

Agradeço aos meus pais, pelo carinho e apoio constante, que fizeram tudo o que podiam para nos proporcionar o melhor que podiam nos dar.

A minha irmã, pelo carinho incondicional que tem por mim e o apoio constante.

A meus amigos que me deram muita força em diversos momentos da minha vida e foram compreensivos com momentos de ausência.

A minha avó Luz (in memoriam), que me ensinou valores importantes para a vida toda, além de ser um grande exemplo de dignidade e caráter para mim.

A minha querida esposa Andrea, que me deu força em todas as etapas deste projeto, pelas demonstrações de amor, respeito, paciência, companheirismo, incentivo e apoio constante nas minhas decisões.

A interna de medicina e futura colega Alana, por todo o apoio e parceria concedido durante o trabalho.

Ao Doutor Pedro, orientador deste projeto e por quem carrego imensa admiração, pela confiança, paciência, excelente orientação, e transmissão de conhecimentos acadêmicos e pessoais.

Penaloza CSQ. Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de Hirschsprung: um levantamento com cirurgiões pediátricos do Brasil. [Dissertação]. Botucatu: Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - Universidade Estadual Paulista UNESP, 2022.

Resumo

Introdução: A Doença de Hirschsprung (DH) ou aganglionose colônica congênita é uma doença típica da faixa etária pediátrica, expressa clinicamente por obstrução intestinal no período neonatal ou constipação intestinal grave na infância. Trata-se de uma malformação congênita do sistema nervoso entérico, caracterizada pela ausência de células ganglionares nos plexos submucosos e mioentéricos do intestino distal, que resulta em um segmento aperistáltico, espástico e constitui um verdadeiro obstáculo ao trânsito intestinal. Em consequência, as regiões proximais ao segmento aganglionar dilatam-se e, muitas vezes, atingem grandes dimensões, caracterizando as áreas de megacólon, típicas desta doença.

Objetivo: Realizar um levantamento das condutas diagnósticas e terapêuticas, realizadas por cirurgiões pediátricos do Brasil, em pacientes com DH, permitindo o conhecimento das práticas mais utilizadas em nosso país.

Métodos: Foi elaborado um questionário sobre o manejo da doença usando como modelo o instrumento aplicado por Zani et al. durante o *survey* da EUPSA (European Paediatric Surgeons' Association) e adaptado para a realidade brasileira, passando por uma etapa de pre teste com 15 cirurgiões pediátricos de distintas regiões. Após validado, o questionário final foi impresso e aplicado no Congresso de Cirurgia Pediátrica em São Paulo em março do 2022, e a versão on-line SurveyMonkey foi divulgada via e-mail, Instagram, Facebook, LinkedIn e WhatsApp aos cirurgiões pediátricos cadastrados nas Sociedades Brasileira e Paulista de Cirurgia Pediátrica. As respostas por questão foram computadas e

analisadas. Também foram realizadas análises comparativas das respostas por macrorregião para algumas das perguntas.

Resultados: O questionário final foi respondido por 361 cirurgiões pediátricos. Trezentos e vinte e nove participantes responderam a todas as perguntas disponíveis, caracterizando 91,13%. A maioria dos respondentes foi médico ou docente do serviço (61,09%), em relação ao número de atendimentos de pacientes com DH por ano, a maioria dos serviços brasileiros atendem menos de 10 casos por ano. Na avaliação de pacientes com suspeita de DH o método para definir o diagnóstico mais escolhido pelos participantes foi a biópsia retal, seguido de enema contrastado e da manometria retal. A técnica de biópsia retal mais usada para recém-nascidos (RN) e lactentes foi a biópsia aberta, seguida da biópsia por sucção. Para o tratamento de um RN com DH, clinicamente estável, a abordagem logo após o diagnóstico foi a opção de cerca de 50% e postergar o abaixamento do cólon foi opção para os outros quase 50% dos especialistas. Para o caso de optarem em postergar o abaixamento de cólon, a maioria relatou que optaria por esperar entre 1 a 6 meses após o diagnóstico, para a realização do tratamento cirúrgico.

Em relação à técnica cirúrgica para abaixamento colorretal em RN ou lactentes com DH clássica, a escolha mais relatada foi a técnica de Soave ou De La Torre – Mondragon (via transanal) (68,86%), seguido de Swenson (via abdominoperineal ou transanal) (16,10%) e Duhamel (14,04%). Em quanto a via de abordagem cirúrgica para este paciente, a escolha mais frequente foi a via transanal (80,48%), seguido de aberta (15,07%) e laparoscopia (4,45%).

Em relação à técnica cirúrgica para abaixamento em crianças com mais de 3 anos de idade com DH clássica, a mais utilizada foi a de Duhamel (53,77%). Em quanto a via de abordagem cirúrgica para o tipo de abaixamento em crianças com mais de 3 anos de idade, a escolha mais frequente foi a via aberta (52,05%), seguido da transanal (33,56%) e laparoscopia (14,38%).

Conclusão: Nosso estudo demonstrou que as condutas praticadas no Brasil para manejo de pacientes com DH estão, na maioria das vezes, em acordo com as evidências científicas e com as principais diretrizes internacionais. Há diferenças regionais identificadas na práticas clínica em nosso país, o que pode refletir as diferentes realidades vivenciadas em um país com dimensões continentais. As informações obtidas sobre as práticas mais utilizadas no Brasil permitiram a elaboração de uma proposta de diretriz nacional para diagnóstico e tratamento, em consonância com outras evidências científicas e diretrizes internacionais.

Palavras-chave: Doença de Hirschsprung, megacólon congênito, aganglionose colônica.

Abstract

Introduction: Hirschsprung's disease (HD) or congenital colonic aganglionosis is a typical disease of the pediatric age group, clinically expressed by intestinal obstruction in the neonatal period or severe constipation in childhood. It is a congenital malformation of the enteric nervous system, characterized by the absence of ganglion cells in the submucous and myenteric plexuses of the distal intestine, which results in an aperistaltic, spastic segment and constitutes a real obstacle to intestinal transit. As a result, the regions proximal to the aganglionic segment dilate and often reach large dimensions, characterizing the areas of megacolon, typical of this disease.

Objective: To carry out a survey of diagnostic and therapeutic procedures performed by pediatric surgeons in Brazil, in patients with HD, allowing the knowledge of the most used practices in our country.

Methods: A questionnaire on the management of the disease was developed using as a model the instrument applied by Zani et al. during the EUPSA (European Pediatric Surgeons' Association) survey and adapted to the Brazilian reality, undergoing a pre-test stage with 15 pediatric surgeons from different regions. After validation, the final questionnaire was printed and applied at the Congress of Pediatric Surgery in São Paulo in March 2022, and the SurveyMonkey online version was disseminated via email, Instagram, Facebook, LinkedIn and WhatsApp to pediatric surgeons registered in the Societies. Brazilian and Paulista Institute of Pediatric Surgery. The answers per question were computed and analyzed. Comparative analyzes of the responses by macro-region were also carried out for some of the questions.

Results: The final questionnaire was completed by 361 pediatric surgeons. Three hundred and twenty-nine participants answered all available questions, characterizing 91.13%. Most respondents were doctors or professors of the service (61.09%), in relation to the number of consultations with HD patients per

year, most Brazilian services attend less than 10 cases per year. In the evaluation of patients with suspected HD, the method to define the diagnosis most chosen by the participants was rectal biopsy, followed by contrast enema and rectal manometry. The most used rectal biopsy technique for newborns (NB) and infants was open biopsy, followed by suction biopsy. For the treatment of a clinically stable NB with HD, the approach right after diagnosis was the option for about 50% and delaying colonic descent was an option for the other almost 50% of specialists. In case they chose to postpone colonic descent, most reported that they would choose to wait between 1 to 6 months after diagnosis, for surgical treatment.

Regarding the surgical technique for colorectal lowering in NB or infants with classic HD, the most frequently reported choice was the Soave or De La Torre-Mondragon technique (transanal route) (68.86%), followed by Swenson (abdominoperineal or transanal route), (16.10%) and Duhamel (14.04%). Regarding the surgical approach for this patient, the most frequent choice was the transanal route (80.48%), followed by open (15.07%) and laparoscopy (4.45%).

Regarding the surgical technique for lowering in children over 3 years of age with classic HD, the most used was that of Duhamel (53.77%). Regarding the surgical approach for the type of lowering in children over 3 years of age, the most frequent choice was the open approach (52.05%), followed by transanal (33.56%) and laparoscopy (14.38%).

Conclusion: Our study showed that the practices practiced in Brazil for the management of HD patients are, in most cases, in accordance with scientific evidence and with the main international guidelines. There are regional differences identified in clinical practice in our country, which may reflect the different realities experienced in a country with continental dimensions. The information obtained on the most used practices in Brazil allowed the elaboration

of a proposal for a national guideline for diagnosis and treatment, in line with other scientific evidence and international guidelines.

Keywords: Hirschsprung disease, congenital megacolon, colonic aganglionosis.

Lista de Figuras

Figura 1: Porcentagem de respondentes por macrorregião brasileira	43
Figura 2: Distribuição de cirurgiões pediátricos por regiões brasileiras segundo a demografia médica do Brasil 2020	43
Figura 3: Porcentagem de respondentes por cargo no local de trabalho	44
Figura 4: Atendimento de casos de DH por ano dos respondentes	45
Figura 5: Atendimento de casos novos de DH por ano no serviço dos respondentes	45
Figura 6: Método para definir o diagnostico de DH	46
Figura 7: Testes realizados em pacientes com suspeitas de DH	47
Figura 8: Técnica de biopsia retal em recém-nascido ou lactante	48
Figura 9: Técnica de biopsia retal em criança com mais de 3 anos de idade	48
Figura 10: Número de fragmentos em técnica de biopsia por sucção	49
Figura 11: Distância (em cm) da linha denteada para a biopsia mais distal na biopsia por sucção	49
Figura 12: Métodos para análise histopatológica das biopsias retais	50
Figura 13: Tempo para obtenção do resultado de biopsia retal	51
Figura 14: Motivo pelo qual não utilizam biopsia retal como método diagnóstico	52
Figura 15: Outras doenças relacionadas a DH reconhecidas pelos participantes	53
Figura 16: Outras doenças relacionadas a DH já diagnosticadas e tratadas	54
Figura 17: Diagnóstico de doenças relacionadas à DH, em associação à DH	54

Figura 18: Conduta imediata em recém-nascido com DH estável clinicamente	55
Figura 19: Programação de abaixamento para abaixamento postergado	56
Figura 20: Conduta para descompressão do cólon durante espera pela cirurgia	57
Figura 21: Local escolhido para realizar estoma em DH clássica	58
Figura 22: Técnica cirúrgica para abaixamento em RN ou lactente com DH	59
Figura 23: Via de abordagem para abaixamento em RN ou lactente com DH	59
Figura 24: Técnica cirúrgica para abaixamento em crianças com mais de 3 anos	60
Figura 25: Via de abordagem para abaixamento em crianças com mais de 3 anos	60
Figura 26: Conduta em caso de persistência dos sintomas após um abaixamento adequado	61
Figura 27: Mudança de planejamento cirúrgico em pacientes com trissomia do 21 e DH	62
Figura 28: Tempo para abordagem cirúrgica definitiva de pacientes com ACT	63
Figura 29: Local de estoma para pacientes com ACT	64
Figura 30: Técnica cirúrgica em pacientes com ACT	65
Figura 31: Confecção de bolsa ileal em “J” em pacientes com ACT	65
Figura 32: Diretrizes para diagnóstico de DH	80
Figura 33: Diretrizes para tratamento cirúrgico de DH	81

Lista de Tabelas

Tabela 1: Grau de entendimento para cada questão do questionário, de acordo com os valores da Escala Verbal numérica	41
Tabela 2: Análise da distribuição das respostas de acordo com as macrorregiões brasileiras	68

Lista de Abreviaturas e Siglas

Ache	Acetilcolinesterase
ACT	Aganglionose Colônica Total
ANZAPS	Associação Australiana e Neozelandesa de Cirurgiões Pediátricos
APSA	Associação Americana de Cirúrgica Pediátrica
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
DH	Doença de Hirschsprung
DNI-B	Displasia Neuronal Intestinal do tipo B
EUPSA	Associação Europeia de Cirurgiões Pediátricos
EVN	Escala Verbal Numérica
HC-FMB	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu
HE	Hematoxilina-eosina
IRS	Índice retossigmóide
LP	Linha pectínea
MEPAREM	Mestrado Profissional Associado à Residência Medicina
RIRA	Reflexo inibitório reto anal
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
UNESP	Universidade Estadual Paulista

Lista de Anexos

Anexo 1: Instrumento aplicado por Zani et al. (2017) durante o <i>survey</i> da EUPSA	95
Anexo 2: Parecer consubstanciado do CEP	97

Lista de Apêndices

Apêndice 1: Questionário Brasileiro de DH: adaptação para a língua portuguesa do instrumento aplicado por Zani et al. (2017) durante o <i>survey</i> da EUPSA	101
Apêndice 2: Pre Teste: TCLE e "Questionário Brasileiro sobre Doença De Hirschsprung"	103
Apêndice 3: TCLE e Questionário Final	112

Sumário

Resumo	
Abstract	
Lista de Figuras	
Lista de Tabelas	
Lista de Abreviaturas e Siglas	
Lista de Anexos	
Lista de Apêndices	
1. Introdução	22
1.1 Justificativa para realização do estudo	
1.2 Finalidade da pesquisa a ser aplicada no campo de atuação do candidato	
2. Objetivos	31
3. Métodos	33
3.1. Delineamento, cenário e critérios de elegibilidade	
3.2. Etapas de desenvolvimento do levantamento (survey)	
A. Elaboração do questionário	
B. Amostragem populacional	
C. Aplicação de pré-teste	
D. Coleta de dados	
E. Análise dos resultados	
F. Interpretação dos resultados	
3.3. Aspectos éticos	
4. Resultados	39
4.1. Aplicação de pré-teste	
4.2. Resultados globais	
4.3. Análise das respostas por macrorregião brasileira	
5. Discussão	69
6. Construção de diretrizes	78
7. Conclusão	82
8. Referências	84
8. Anexos	94
9. Apêndices	100



1. Introdução

1. Introdução

A Doença de Hirschsprung (DH) ou aganglionose colônica congênita é uma doença típica da faixa etária pediátrica, expressa clinicamente por obstrução intestinal no período neonatal ou constipação intestinal grave na infância (Dasgupta & Langer, 2004; Masiakos & Ein, 2006; Takawira et al., 2015; Duess et al., 2014). Trata-se de uma malformação congênita do sistema nervoso entérico, caracterizada pela ausência de células ganglionares nos plexos submucosos e mioentéricos do intestino distal, que resulta em um segmento aperistáltico, espástico e constitui um verdadeiro obstáculo ao trânsito intestinal. Em consequência, as regiões proximais ao segmento aganglionar dilatam-se e, muitas vezes, atingem grandes dimensões, caracterizando as áreas de megacólon, típicas desta doença (Dasgupta & Langer, 2004).

Acredita-se que a sua origem ocorra a partir de anormalidades celulares e moleculares, durante o desenvolvimento do sistema nervoso entérico, a partir da crista neural, que interrompem a migração e o povoamento craniocaudal de neurônios, nos plexos nervosos da submucosa e da muscular própria, e levam a extensões variáveis de aganglionose intestinal (Ramanath et al., 2008). Na maior parte dos casos, esta interrupção ocorre em nível de cólon sigmoide, gerando segmentos de sigmoide e de reto aganglionares (Dasgupta & Langer, 2004).

Puri & Montedonico (2008) consideram o esfíncter anal interno como o limite inferior da zona aganglionar e, a partir daí, classificam a doença nas formas clássica, quando o segmento espástico não se estende além do sigmoide; longa, quando a região agangliônica vai além do ângulo esplênico e aganglionose colônica total, quando se estende por todo o cólon e pequena extensão do íleo terminal. Há também referência a uma forma rara, denominada aganglionose intestinal total, caracterizada

pela ausência de células ganglionares do duodeno ao reto. A forma clássica é responsável pela grande maioria dos casos, com incidência variável de 72 a 88,8%, seguida pelas formas longa, em 3,9 a 23,7% dos casos e aganglionose colônica total em 2 a 13% dos pacientes.

As manifestações clínicas da DH podem surgir desde o período neonatal, incluindo atraso na eliminação de mecônio por mais de 48 horas e obstrução intestinal, que pode se manifestar com distensão abdominal e vômitos com conteúdo biliar. Se não diagnosticada e tratada adequadamente, a DH resulta em piora da qualidade de vida, por constipação intestinal grave, podendo ser fatal em casos que cursam com enterocolite ou perfuração intestinal (Alehossein et al., 2015).

O diagnóstico desta doença deve ser suspeitado em qualquer criança com história de sintomas obstrutivos colônicos desde o período neonatal ou em casos de constipação intestinal grave, refratários ao tratamento clínico convencional (Puri & Montedonico, 2008). A investigação diagnóstica é habitualmente composta por três métodos: manometria anorretal, enema opaco e biópsia do reto. Os dois primeiros são considerados métodos de triagem e a biópsia retal é o método padrão ouro que define o diagnóstico, comprovando a ausência de células ganglionares nos plexos nervosos do intestino distal (Qualman et al., 1999; De Lorink et al., 2006; Green et al., 2016). Entretanto, mesmo com a utilização deste conjunto de métodos, o diagnóstico de DH pode ser bastante complexo em uma parcela dos pacientes, com taxas consideráveis de falsos positivos e falsos negativos (Alizai et al., 1998; Kobayashi et al., 2002; Gil-Vernet et al., 2006; Hall et al., 2009; Veras et al., 2019; Galazka et al., 2020). Estas limitações trazem uma série de pontos que ainda são motivo de debate na literatura. Não existe consenso quanto à padronização do número de fragmentos necessários e dos locais para realização das biópsias retais e há várias propostas de painéis

histoquímicos e imunohistoquímicos para auxiliar o diagnóstico histopatológico (Kapur, 2009; Schäppi et al., 2013; Takawira et al., 2015; Galazka et al., 2020).

O tratamento da DH é cirúrgico. As técnicas utilizadas têm como princípios a remoção do segmento aganglionar e a reconstrução do trânsito intestinal, trazendo o segmento ganglionar até o ânus, com preservação da função esfinteriana (Dasgupta & Langer, 2004). As técnicas mais utilizadas, atualmente, são as que propõem ressecção do segmento aganglionar por via transanal, com ou sem realização de mucosectomia, sem necessidade de manipulação intra-abdominal do cólon (De La Torre & Ortega-Salgado, 1998; Peterlini & Martins, 2003; Xu et al., 2008; De La Torre & Langer, 2010; Levitt et al., 2013; Bing et al., 2017). Estas técnicas apresentam inúmeras vantagens que incluem a recuperação pós-operatória mais rápida, com menores taxas de complicação e, conseqüentemente, menor tempo de internação hospitalar e melhores resultados cosméticos. No entanto, as complicações relacionadas à mobilização transanal do reto, com estiramento das fibras do esfíncter anal podem estar relacionadas às complicações a longo prazo, como escapes fecais, incontinência e constipação (De La Torre & Langer, 2010; Tjaden & Trainor, 2013; Seo et al., 2018). Ainda não há estudos suficientes que permitam concluir qual a melhor técnica cirúrgica a ser empregada no tratamento da DH (Calkins, 2018).

Há grande controvérsia, ainda, em relação à abordagem cirúrgica da aganglionose colônica total. Alguns autores defendem a realização do abaixamento de cólon assim que o diagnóstico for confirmado; outros preferem a confecção de ileostomia com abaixamento em um segundo momento (sem consenso sobre a idade em que deve ser realizado) e, ainda, há os que defendem o abaixamento de cólon no momento do diagnóstico, associado a confecção ileostomia protetora, postergando a reconstrução para o momento em que a criança já estiver com controle esfinteriano

urinário (Calkins, 2018). Para realização do abaixamento em caso de aganglionose total, pode-se utilizar as três principais técnicas citadas anteriormente ou ainda a técnica de Duhamel modificada por Martin, em que o delgado é anastomosado lateralmente ao cólon agangliônico, permitindo a maior absorção de água e de eletrólitos. No entanto, não há, também, qualquer comprovação científica de que alguma técnica seria superior em relação à morbidade, mortalidade e à qualidade de vida. Assim, a técnica a ser escolhida deve ser a qual o cirurgião estiver mais familiarizado (Calkins, 2018).

Outro ponto que dificulta o diagnóstico e o manejo de pacientes com DH é a existência de outras doenças do sistema nervoso entérico que podem mimetizar os sintomas clínicos ou até mesmo estarem presentes de forma associada à DH. Estas outras disganglionoses intestinais são também conhecidas como variantes da DH e se caracterizam pela presença de células ganglionares nos plexos nervosos da parede intestinal que podem se encontrar em número aumentado, diminuído e com morfologias atípicas (Schärli, 1995; Matias, 2011; Moore, 2017). Dentre estas, a Displasia Neuronal Intestinal do tipo B (DNI-B) é a mais frequentemente relatada e alvo de inúmeras incertezas na literatura relacionadas à sua fisiopatologia, diagnóstico e tratamento (Holschneider et al., 2008; Toledo de Arruda Lourenção et al., 2015). O quadro clínico apresentado pelos pacientes com DNI-B é muito semelhante ao da DH. O seu diagnóstico também é dependente da análise histopatológica de biópsias do reto, sendo definido pela hiperplasia dos plexos nervosos da submucosa, com aumento no número de neurônios. Achados histopatológicos compatíveis com DNI-B, presentes em segmentos proximais às áreas de aganglionose colônica da DH, não são incomuns e têm sido considerados como possível causa da persistência de sintomas obstrutivos em pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico de DH

(Holschneider et al., 2008; Knowles et al., 2010; Swaminathan et al. 2015; Toledo de Arruda Lourenção et al., 2015; Kapur & Reyes-Mugica, 2019).

Por tudo isso, mesmo quase 150 anos após a sua descrição original por Harald Hirschsprung, em 1886, aspectos relacionados à etiopatogenia, diagnóstico e tratamento da DH ainda são motivos de pesquisa e intensa discussão na literatura, com objetivo de melhorar o manejo das crianças portadoras desta doença (Sergi, 2015).

Atualmente, grandes esforços têm sido realizados em busca de condutas baseadas em evidências, que ganham suporte através de ensaios clínicos randomizados, arduamente defendidos pelo britânico A.L. Cochrane (Cochrane, 1989). Entretanto, Baraldini et al. (1998) demonstraram que apenas um quarto das condutas em cirurgia pediátrica eram baseadas em evidências, concluindo que grandes esforços deveriam ser realizados para que a especialidade estabelecesse condutas sustentadas por evidências científicas. Dezesesseis anos depois, Zani-Ruttenstock et al. (2014) concluíram que apesar da melhora no número de procedimentos realizados com alto nível de evidência científica, mais de um terço dos procedimentos realizados em cirurgia pediátrica ainda não são embasados em evidências científicas confiáveis. A carência de ensaios clínicos randomizados em cirurgia pediátrica deve-se principalmente à raridade das patologias congênitas estudadas e aos obstáculos éticos para aprovação de pesquisas de intervenção em crianças. Este cenário é reproduzido em relação à DH. Os poucos estudos de revisão sistemática com metanálise publicados em relação ao seu diagnóstico e tratamento possuem resultados limitados, em decorrência da falta de estudos randomizados controlados (De Lorink et al., 2006; Friedmacher & Puri, 2015; Takawira et al., 2015; Zimmer et al., 2016. Seo et al., 2018; Nakamura et al., 2018).

Frente a estas limitações, as pesquisas de opinião, denominadas *surveys* ou levantamentos, vêm ganhando espaço e demonstram ser uma alternativa eficaz para o estudo de patologias com baixa prevalência populacional, como a DH. Este tipo de investigação científica apresenta a realidade da prática cotidiana clínica de uma determinada doença, para um determinado local, em um determinado momento histórico. Estes dados potencializam comparações entre a prática clínica, as evidências científicas e recomendações vigentes, entre as práticas realizadas em diferentes locais e em diferentes momentos, e também permitem a construção de novas diretrizes (Ruttenstock et al., 2012; Zani et al., 2013,2014; Eaton et al., 2015; Zani-Ruttenstock et al., 2015). Esta metodologia varia de acordo com a patologia estudada e com os tipos de perguntas realizadas. Para que os resultados sejam satisfatórios, a metodologia de aplicação, a coleta de dados e a análise estatística devem ser rigorosas, obedecendo às regras consideradas padrão para pesquisas de opinião médica (Kelley et al., 2003; Fowler Jr & Cosenza, 2008).

Em relação à DH, o primeiro levantamento foi publicado em 1979 pela secção cirúrgica da Academia Americana de Pediatria, que realizou uma pesquisa com seus membros para avaliar as experiências no manejo desta doença (Kleinhaus et al., 1979). Quase 30 anos depois, a Associação Americana de Cirúrgica Pediátrica (APSA) realizou novo levantamento e observou relevantes modificações no tratamento cirúrgico em relação ao levantamento prévio (Keckler, et al. 2009). No Reino Unido, duas pesquisas de opinião foram realizadas, em 1998 e 2010 (Huddart, 1998; Bradnock, et al. 2011). De forma semelhante à experiência norte-americana, várias mudanças de tratamento foram observadas, com tendência para o uso de cirurgias menos invasivas (Bradnock, et al. 2011). No Japão, três levantamentos foram realizados entre 1978 e 2002, também demonstrando a ocorrência de mudanças na

prática cirúrgica com a introdução da laparoscopia e cirurgia transanal (Ikeda, et al. 1984; Suita, et al. 1997; Suita, et al. 2005). Zani et al., (2017) publicaram o levantamento realizado pela Associação Europeia de Cirurgiões Pediátricos (EUPSA), demonstrando ampla variação nas condutas diagnósticas e terapêuticas pelos diferentes centros, sendo a técnica cirúrgica de abaixamento endorretal transanal com mucosectomia à Soave a técnica mais comumente utilizada. Por outro lado, Nataraja et al. (2019) demonstraram, em levantamento com a Associação Australiana e Neozelandesa de Cirurgiões Pediátricos (ANZAPS) que, nestes países, a técnica cirúrgica mais utilizada é o abaixamento pela técnica de Soave com auxílio videolaparoscópico. Estes autores também relatam grande variação nas condutas diagnósticas e terapêuticas entre os diferentes centros.

1.1. Justificativas para realização do estudo

Frente às dificuldades para realização de ensaios clínicos de intervenção, randomizados e controlados em crianças com DH, e a consequente limitação de condutas baseadas em evidências, a realização de levantamentos de opinião entre especialistas vem sendo utilizada como uma alternativa para direcionamento de práticas diagnósticas e terapêuticas. Assim, alguns levantamentos já foram realizados em outros países e regiões geográficas, com resultados bastante discordantes. No Brasil e na América Latina, não existe nenhum estudo publicado que tenha realizado pesquisa de opinião com especialistas sobre o tratamento de pacientes com DH. A realização de tal levantamento trará como benefícios o conhecimento das práticas realizadas em nosso país, diante das nossas realidades do sistema de saúde, permitindo a comparação entre diferentes regiões nacionais e também com as práticas utilizadas em outros países, com potencial para contribuir no estabelecimento de futuras diretrizes em nível nacional.

1.2. Finalidade da pesquisa no campo de atuação do candidato

O candidato é egresso de programa de residência médica em cirurgia geral sua participação no desenvolvimento deste projeto proporcionou maior conhecimento nas áreas correlatas de cirurgia pediátrica e coloproctologia. Além disso, o candidato teve a oportunidade de desenvolver uma pesquisa científica, participando de todas as etapas, incluindo revisão de literatura, delineamento, coleta de dados, análise dos resultados e elaboração de dissertação de mestrado.

2. *Objetivos*

2. Objetivos

O objetivo principal deste estudo foi realizar um levantamento das condutas diagnósticas e terapêuticas, realizadas por cirurgiões pediátricos do Brasil, em pacientes com DH, permitindo o conhecimento das práticas mais utilizadas em nosso país.

Os objetivos secundários são:

- Comparar as condutas diagnósticas e terapêuticas praticadas nas diferentes regiões do Brasil;
- Comparar as condutas diagnósticas e terapêuticas praticadas no Brasil com as praticadas em outros países e já publicadas em outros levantamentos;
- Propor diretrizes nacionais de condutas para diagnóstico e tratamento a partir das práticas mais utilizadas em nosso país, em consonância com outras evidências científicas e diretrizes internacionais.

3. *Métodos*

3. Métodos

3.1. Delineamento, cenário e critérios de elegibilidade

Trata-se de um estudo de pesquisa de opinião (tipo *survey*). Este tipo de pesquisa é um método de investigação quantitativa, definida como uma forma de coletar dados e informações a partir de características e opiniões de grupos de indivíduos. Nosso levantamento foi desenvolvido no Brasil com médicos atuantes na área de cirurgia pediátrica em nosso país, incluindo aqueles que possuem residência médica ou título de especialista em cirurgia pediátrica e médicos residentes em cirurgia pediátrica.

3.2. Etapas de desenvolvimento do levantamento (*survey*)

A metodologia utilizada seguiu todas as diretrizes internacionais recomendadas para a realização de pesquisas do tipo *survey* (Kelley et al., 2003; Fowler Jr & Cosenza, 2008), incluindo as seguintes etapas:

A. Elaboração do questionário

O levantamento foi realizado por meio de um questionário embasado no instrumento aplicado por Zani et al. (2017) durante o *survey* da EUPSA. O autor deste estudo autorizou a utilização do questionário e fez parte da equipe para desenvolvimento deste projeto de pesquisa. Este instrumento (Anexo 1) foi traduzido e adaptado para a língua portuguesa do Brasil (Apêndice 1), com a inclusão de algumas perguntas específicas, direcionadas a aspectos influenciados pelas particularidades da população brasileira e do contexto social e geográfico do Brasil.

B. Amostragem populacional

O cálculo amostral objetivou atingir acima de 60% do público alvo, conforme recomendado pelas diretrizes internacionais para realização de pesquisas de opinião (Zani-Ruttenstock et al., 2015). Este cálculo foi realizado com base no número de cirurgiões pediátricos e médicos residentes em cirurgia pediátrica sócios da Associação Brasileira de Cirurgia Pediátrica, que atualmente conta com 454 sócios ativos. Assim, a amostra necessária para realização deste estudo foi calculada em 272 respondentes.

C. Aplicação de pré-teste

Antes da utilização de um questionário na pesquisa de campo, um pré-teste deve ser realizado entre 15 a 30 respondentes para avaliação de sua aplicabilidade, conforme preconizado por normas internacionais. (Guillemin, et al. 1993; Grassi-Oliveira, et al. 2006; Kelley et al., 2003; Fowler Jr & Cosenza, 2008). Assim, nós aplicamos um pré-teste (Apêndice 2) em uma amostra de 15 cirurgiões pediátricos. Estes participantes atuaram de forma voluntária, após assinatura de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE (Apêndice 2) para avaliação do grau de entendimento e fornecimento de eventuais sugestões para melhorar a linguagem utilizada. Foi utilizada uma escala verbal numérica, de cinco pontos, para avaliação da facilidade de compreensão do questionário como um todo e de cada uma de suas questões. A pergunta norteadora para as avaliações foi: “Você entendeu o que foi perguntado?”. O valor mínimo foi zero (“não entendi nada”) e o valor máximo cinco (“entendi perfeitamente e não tenho dúvidas”). Foram considerados como indicadores de compreensão insuficiente, os valores inferiores a três (Guillemin, et al. 1993; Grassi-Oliveira, et al. 2006). As questões que apresentassem mais de 15% de valores

considerados de compreensão insuficiente seriam reformuladas (Grassi-Oliveira, et al. 2006). Estes dados foram tabulados e os valores das médias e respectivos desvios-padrão foram calculados. A partir da discussão dos itens que ainda apresentaram alguma dificuldade de entendimento pelos cirurgiões, foi elaborada a versão final do questionário que foi utilizada na fase de coleta de dados.

D. Coleta de dados

Foram enviados convites por correspondência eletrônica para cirurgiões pediátricos do Brasil. Estes endereços foram obtidos por solicitação à Associação Brasileira de Cirurgia Pediátrica e demais associações estaduais de Cirurgia Pediátrica. Também foram utilizadas outras ferramentas digitais, incluindo a plataforma de Instagram, onde foi criada uma conta oficial da pesquisa e procuramos entrar em contato individualmente com cirurgiões pediátricos brasileiros que fazem uso desta plataforma. Utilizamos também a plataforma LinkedIn e os contatos via aplicativo de mensagens WhatsApp para contactar o público alvo, convidando-o a participar do estudo.

O preenchimento do questionário foi realizado através do software *Survey Monkey*, uma plataforma de pesquisa online, que garante a confidencialidade da identificação dos respondentes (<https://pt.surveymonkey.com/r/hirschsprung-fmb-unesp>). Também foi realizada a aplicação dos questionários no XIII Congresso de Cirurgia Pediátrica, realizado em março de 2022. Neste caso, questionários impressos foram distribuídos pessoalmente e foram entregues, de forma anônima na saída da sala principal do congresso, garantindo a confidencialidade da identificação dos respondentes.

E. Análise dos resultados

As respostas foram tabuladas e analisadas posteriormente. As respostas das poucas questões discursivas, por serem bastante direcionadas, foram agrupadas de acordo com seu conteúdo. Na análise quantitativa dos dados, a quantidade de respondentes para cada uma das perguntas foi apresentada em números absolutos e percentuais. Comparações entre as respostas obtidas de acordo com cada região do país foram realizadas por meio do teste de Qui-quadrado de independência ou de Fisher com correção de Montecarlo. Nestes casos, foram determinados os valores dos coeficientes e as respectivas significâncias estatísticas, além da distribuição percentual das respostas e dos resíduos ajustados. Por esta análise, os valores de resíduos ajustados $\leq -1,96$ ou $\geq 1,96$ demonstram as variáveis que apresentam diferença de distribuição significativa de respostas. Foram, também, determinados os valores do V de Cramer e sua respectiva significância estatística. O V de Cramer é uma medida para estimativa do grau de associação entre as variáveis. O nível de significância foi considerado de 5% e a análise foi realizada através do Software SPSS 22.0 para Windows.

F. Interpretação dos resultados

Os resultados obtidos foram interpretados e comparados com dados de levantamentos previamente publicados, provenientes de outros países. Outras evidências científicas sobre diagnóstico e tratamento de DH, bem como diretrizes já publicadas, foram consideradas, na proposição de diretrizes em nível nacional, frente aos resultados obtidos neste levantamento.

3.3. Aspectos éticos

Este projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP, parecer 4.287.374 - CAAE 34480920.2.0000.5411 (Anexo 2). Os participantes da etapa de coleta de dados e pré-teste permaneceram com sua identidade preservada durante todas as etapas do estudo.

4. *Resultados*

4. Resultados

4.1. Aplicação do pré-teste

O pré-teste foi aplicado a 15 cirurgiões pediátricos para avaliação do grau de entendimento do questionário. Os resultados relativos ao grau de entendimento pela EVN estão apresentados, para cada questão do questionário, na Tabela 1. Nenhuma das questões apresentou mais de 15% de valores considerados de compreensão insuficiente. Assim, a partir da discussão dos itens que ainda apresentaram alguma dificuldade de entendimento pelos cirurgiões e de sugestões realizadas pelos participantes da etapa de pré-teste, foi elaborada a versão final do questionário a ser utilizado nesta pesquisa, apresentada no Apêndice 3.

Tabela 1: Grau de entendimento para cada questão do questionário, de acordo com os valores da Escala Verbal numérica

Avaliação do grau de compreensão do pré-teste	% de indivíduos com compreensão insuficiente (≤ 3 na EVN)	Valores da EVN Mediana (min-max)
Questão 1	1/15 (6.7%)	5 (3-5)
Questão 2	0	5 (4-5)
Questão 3	0	5 (5-5)
Questão 4	0	5 (4-5)
Questão 5	0	5 (5-5)
Questão 6	1/15 (6.7%)	5 (3-5)
Questão 7	0	5 (4-5)
Questão 8	0	5 (5-5)
Questão 9	0	5 (5-5)
Questão 10	0	5 (5-5)
Questão 11	0	5 (5-5)
Questão 12	0	5 (4-5)
Questão 13	0	5 (5-5)
Questão 14	0	5 (4-5)
Questão 15	0	5 (4-5)
Questão 16	1/15 (6.7%)	5 (3-5)
Questão 17	0	5 (4-5)
Questão 18	1/15 (6.7%)	5 (3-5)
Questão 19	0	5 (5-5)
Questão 20	0	5 (5-5)
Questão 21	1/15 (6.7%)	5 (3-5)
Questão 22	0	5 (5-5)
Questão 23	1/15 (6.7%)	5 (3-5)
Questão 24	0	5 (5-5)
Questão 25	1/15 (6.7%)	5 (3-5)
Questão 26	0	5 (4-5)
Questão 27	0	5 (4-5)

4.2. Resultados globais

O questionário final foi respondido por 361 cirurgiões pediátricos, caracterizando 79.51% da população de médicos atuantes em cirurgia pediátrica no Brasil (atualmente 454 sócios ativos), em um número superior ao cálculo amostral esperado (272, que representa 60% do público alvo). Trezentos e vinte e nove participantes responderam a todas as perguntas disponíveis, caracterizando 91,13%. O tempo médio para resposta completa ao questionário foi de sete minutos. Cabe ressaltar que o questionário é de preenchimento dinâmico e nem todas as perguntas deveriam ser respondidas por todos os participantes, já que algumas perguntas só estariam disponíveis de acordo com as respostas precedentes.

A Figura 1 apresenta os respondentes divididos pelas regiões do país e a Figura 2 apresenta a distribuição de cirurgiões pediátricos por regiões brasileiras segundo a Demografia médica no Brasil 2020 (Scheffer et al., 2020).

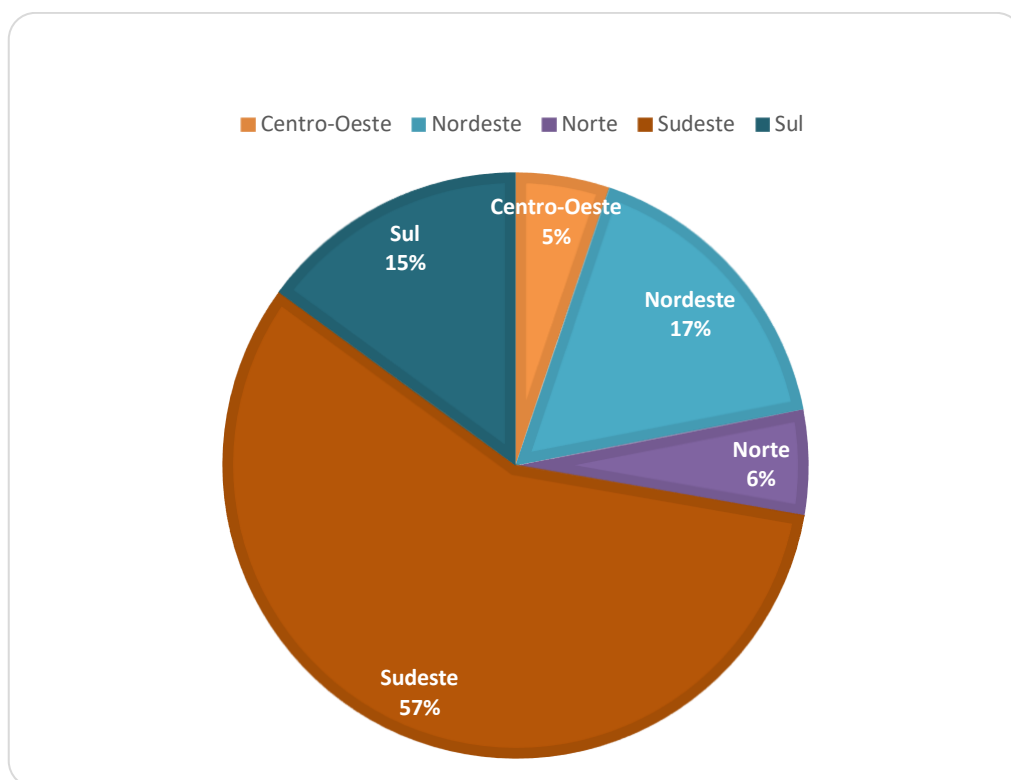


Figura 1: Porcentagem de respondentes por macrorregião brasileira

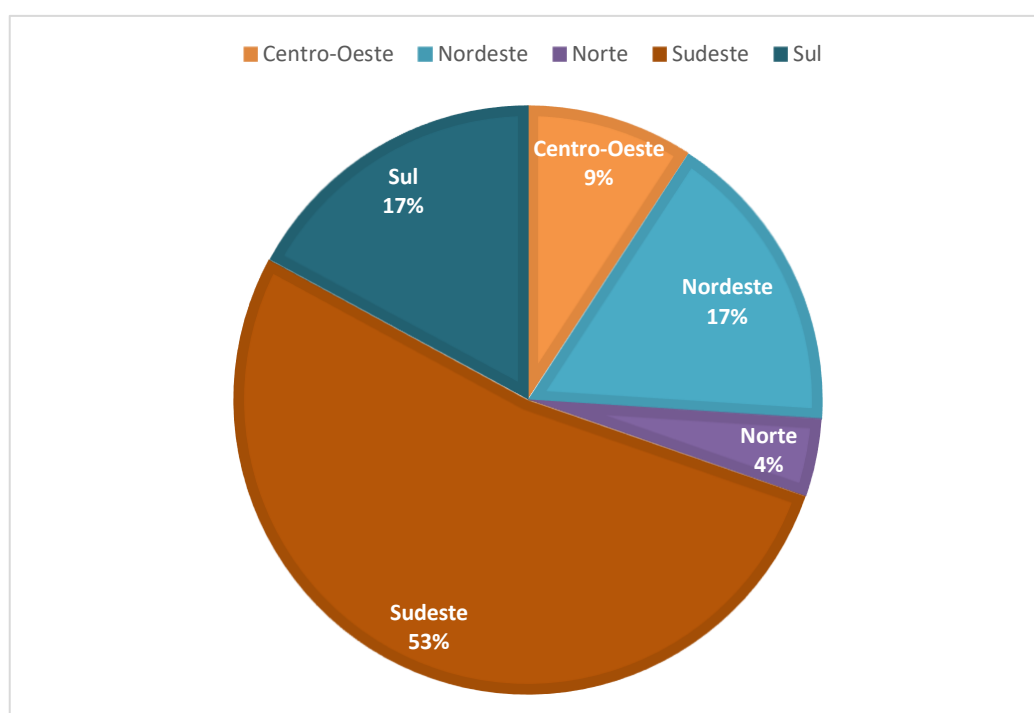
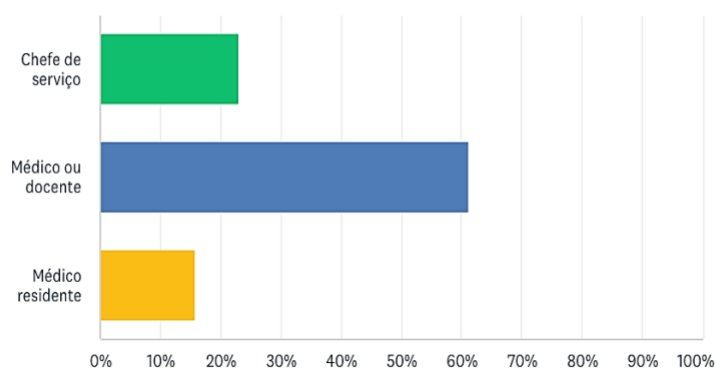


Figura 2: Distribuição de cirurgiões pediátricos por regiões brasileiras segundo a demografia médica do Brasil 2020 (adaptado de Scheffer et al., 2020)

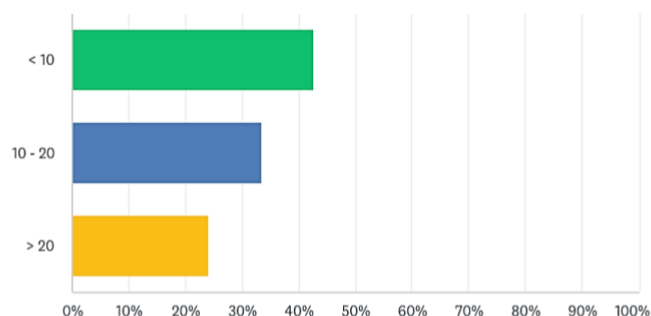
Na Figura 3, observamos que a maioria de participantes da pesquisa tinha o cargo de médico ou docente (61,09%) na instituição onde trabalhava, seguido de chefe do serviço (23,10%) e médicos residentes (15,81%).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
▼ Chefe de serviço	23,10% 76
▼ Médico ou docente	61,09% 201
▼ Médico residente	15,81% 52
TOTAL	329

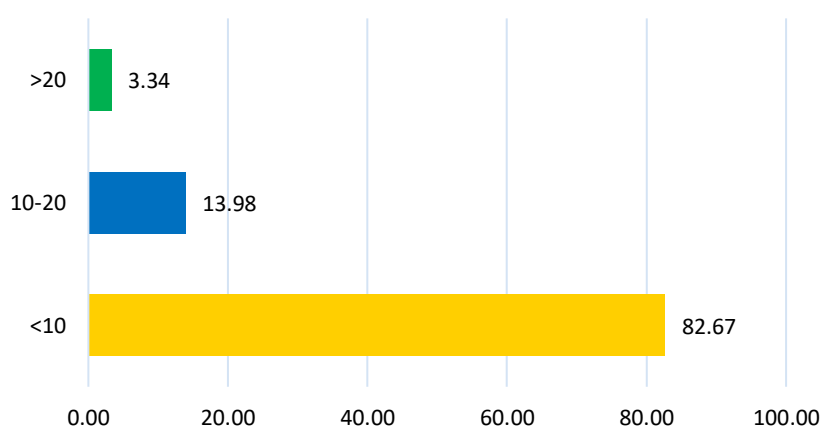
Figura 3: Porcentagem de respondentes por cargo no local de trabalho

Em relação ao número de atendimentos de pacientes com DH por ano (Figura 4), observamos que a maioria dos respondentes atendem menos de 10 casos por ano e que o número de casos novos nos serviços onde eles mais trabalham se atendem menos de 10 casos novos por ano (Figura 5).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
< 10	42,55% 140
10 - 20	33,43% 110
> 20	24,01% 79
TOTAL	329

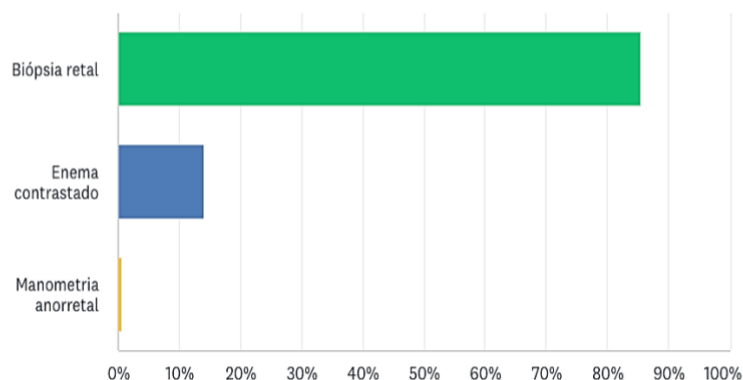
Figura 4: Atendimento de casos de DH por ano dos respondentes



OPÇÃO DE RESPOSTA	RESPOSTAS
<10	82,67 272
10-20	13,98 46
>20	3,34 11
TOTAL	329

Figura 5: Atendimento de casos novos de DH por ano no serviço dos respondentes

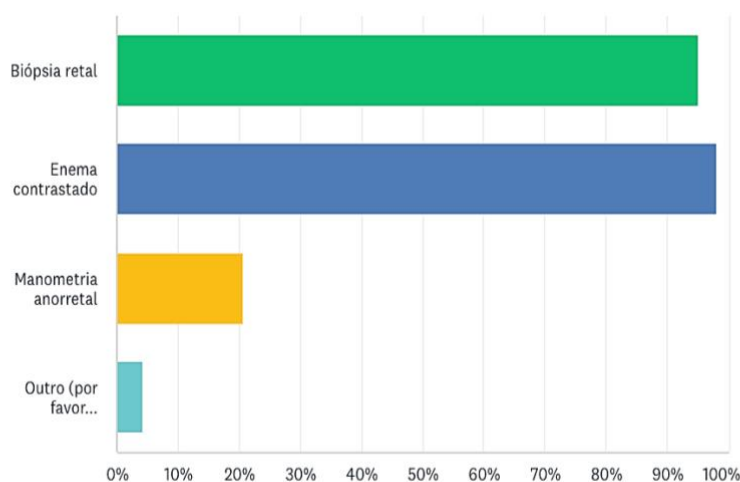
Na avaliação de paciente com suspeita de DH, como demonstrado na Figura 6, o método para definir o diagnostico mais escolhido pelos participantes foi a biopsia retal (método padrão ouro) com 85,41%, seguido de enema contrastado com 13,98% e da manometria anorretal com 0,61%.



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
▼ Biópsia retal	85,41% 281
▼ Enema contrastado	13,98% 46
▼ Manometria anorretal	0,61% 2
TOTAL	329

Figura 6: Método para definir o diagnostico de DH

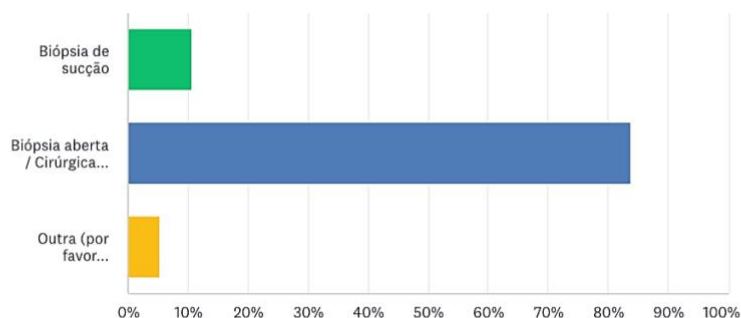
Na Figura 7 observamos que, dentre os testes realizados na investigação diagnóstica de pacientes com suspeita de DH, os mais utilizados pelos especialistas foram biópsia retal (95,14%) e enema contrastado (98,18%), seguidos de manometria anorretal (20,67%) e outro (4,26%).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Biópsia retal	95,14%	313
▼ Enema contrastado	98,18%	323
▼ Manometria anorretal	20,67%	68
▼ Outro (por favor especifique)	Respostas 4,26%	14
Total de respondentes: 329		

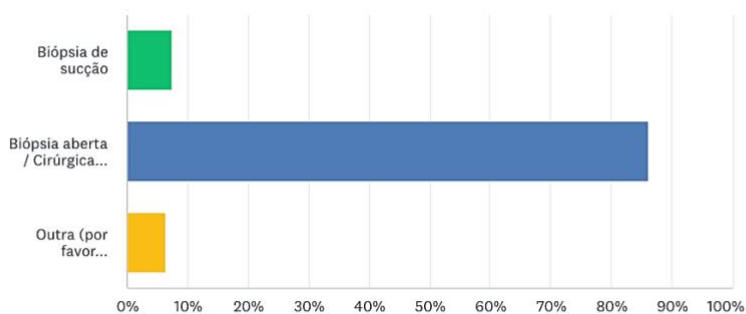
Figura 7: Testes realizados em pacientes com suspeitas de DH

Na Figura 8, observamos que a técnica de biópsia retal mais usada para recém-nascidos e lactentes foi a biópsia aberta (83,89%), seguida da biópsia por sucção (10,74%) e outros métodos (5,37%), a maioria representada por biópsia por *punch*. A biópsia aberta (cirúrgica) também foi a técnica mais utilizada, em maiores de 3 anos (Figura 9).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Biópsia de sucção	10,74%	32
▼ Biópsia aberta / Cirúrgica (Técnica de Swenson)	83,89%	250
▼ Outra (por favor especifique)	Respostas 5,37%	16
TOTAL		298

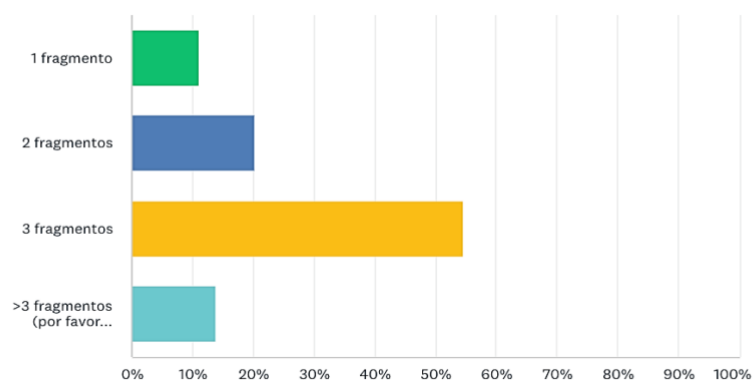
Figura 8: Técnica de biópsia retal em recém-nascido ou lactente



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Biópsia de sucção	7,38%	22
▼ Biópsia aberta / Cirúrgica (Técnica de Swenson)	86,24%	257
▼ Outra (por favor especifique)	Respostas 6,38%	19
TOTAL		298

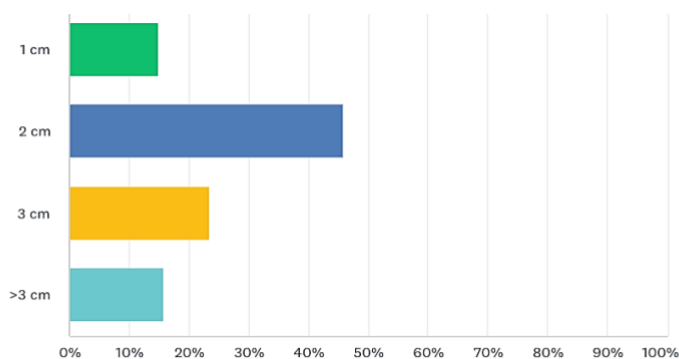
Figura 9: Técnica de biópsia retal em criança com mais de 3 anos de idade

Quando escolhida a biopsia por sucção como alternativa para as biopsias dos pacientes, a maioria de especialistas realiza coleta de 3 fragmentos (54,58%) (Figura 10). A distância escolhida para biopsia por sucção pela maioria de especialistas foi de 2cm da linha pectínea (45,88%) (Figura 11).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
▼ 1 fragmento	11,16% 28
▼ 2 fragmentos	20,32% 51
▼ 3 fragmentos	54,58% 137
▼ >3 fragmentos (por favor quantifique)	Respostas 13,94% 35
TOTAL	251

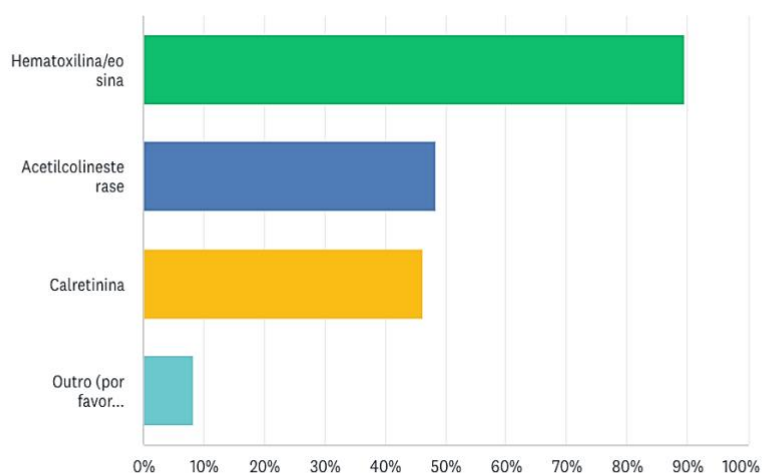
Figura 10: Número de fragmentos em técnica de biopsia por sucção



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
▼ 1 cm	14,90% 38
▼ 2 cm	45,88% 117
▼ 3 cm	23,53% 60
▼ >3 cm	15,69% 40
TOTAL	255

Figura 11: Distância (em cm) da linha denteada para a biopsia mais distal na biopsia por sucção

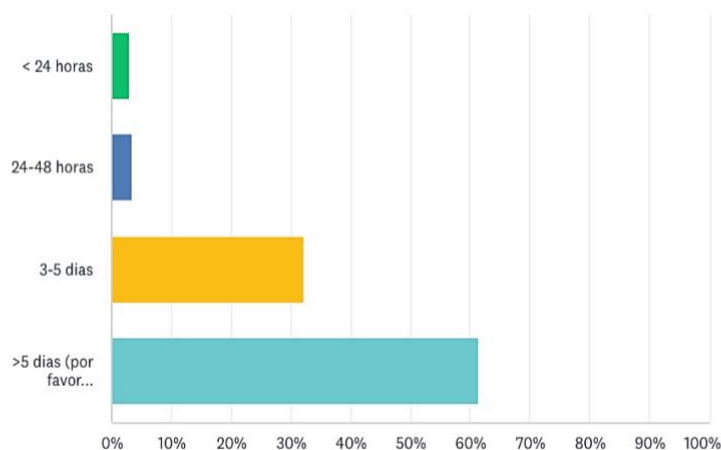
A Figura 12 mostra as técnicas utilizadas na análise histopatológica das biópsias retais. Obtivemos como resultado que a coloração padrão, pela Hematoxilina e Eosina, foi a técnica mais utilizada (89,60%), seguido da acetilcolinesterase (48,32%), Calretinina (46,31%) e outras técnicas imunohistoquímicas (8,39%), incluindo “S100”, “enolase” e “C-kit”.



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Hematoxilina/eosina	89,60%	267
▼ Acetilcolinesterase	48,32%	144
▼ Calretinina	46,31%	138
▼ Outro (por favor especifique)	Respostas 8,39%	25
Total de respondentes: 298		

Figura 12: Métodos para análise histopatológica das biópsias retais

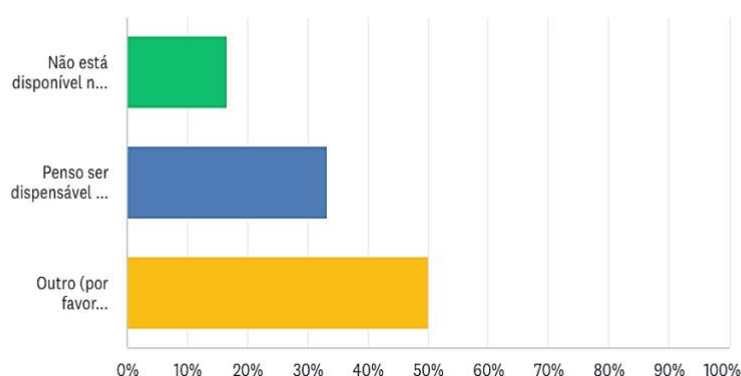
Na Figura 13, observamos que o tempo para obtenção do resultado final da análise histopatológica foi, na maior parte dos casos, superior a 5 dias (61,41%), tendo como respostas abertas tempos de 15 dias, 10-20 dias, e de 21 dias.



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ < 24 horas	3,02%	9
▼ 24-48 horas	3,36%	10
▼ 3-5 dias	32,21%	96
▼ >5 dias (por favor especifique)	Respostas 61,41%	183
TOTAL		298

Figura 13: Tempo para obtenção do resultado de biopsia retal

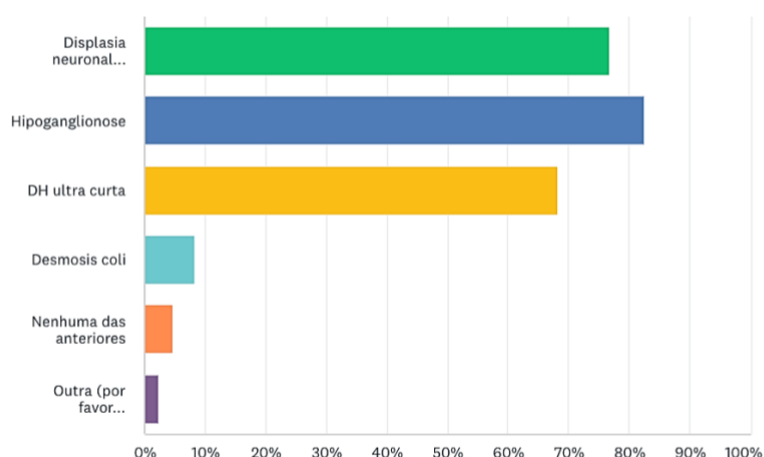
A Figura 14 resume a pergunta que só era aberta especificamente para os profissionais que referiram não utilizar a biopsia retal como método diagnóstico de DH. Destes respondentes, 33% acreditam que este método pode ser considerado dispensável. Cinquenta por cento destes participantes apresentaram outros motivos para a não utilização de biópsias retais, incluindo respostas como: “a biópsia que só é confiável nas mãos de raros patologistas, se um patologista confiável puder realiza-la”.



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Não está disponível no meu serviço	16,67%	3
▼ Penso ser dispensável se manometria ou enema opaco forem positivos para DH	33,33%	6
▼ Outro (por favor especifique)	Respostas 50,00%	9
TOTAL		18

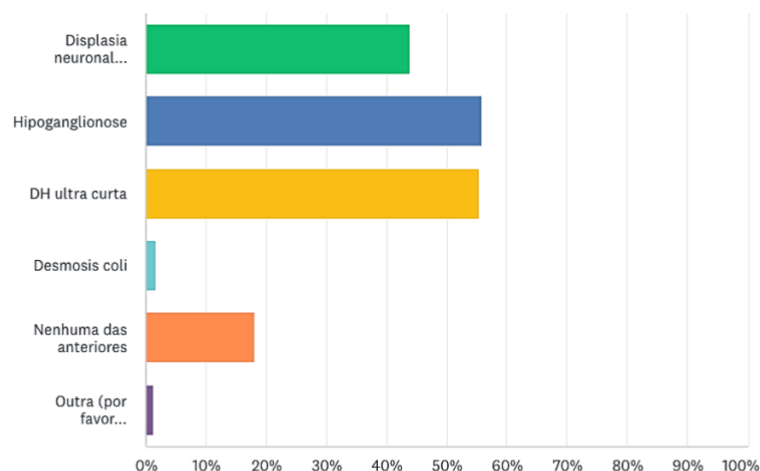
Figura 14: Motivo pelo qual não utilizam biopsia retal como método diagnóstico

Na Figura 15, observamos que as 3 patologias relacionadas à DH mais reconhecidas pelos cirurgiões pediátricos foram hipoganglionose (82,53%), displasia neuronal intestinal do tipo B (76,71%) e DH ultracurta (68,15%). Na Figura 16, observamos que as 3 patologias que foram mais diagnosticadas e tratadas pelos participantes foram hipoganglionose (55,82%), DH ultracurta (55,48%) e displasia neuronal intestinal do tipo B (43,84%) e, em menor proporção, a *desmosis coli* (1,71%). Destas doenças, quando diagnosticadas e tratadas pelos participantes, a maioria não estava associada à DH (Figura 17). Das respostas que relataram já ter encontrado associação com DH (22,26%) foram as descritas “hipoganglionose” e “displasia neuronal intestinal do tipo B”.



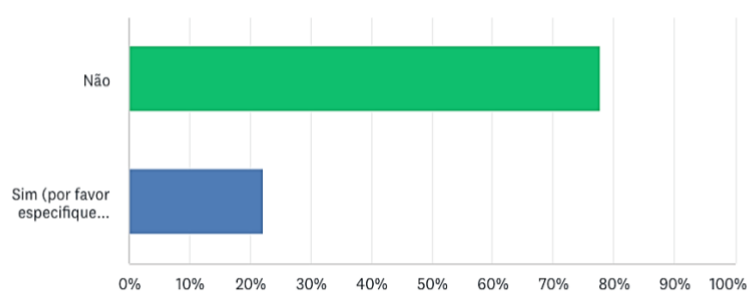
OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Displasia neuronal intestinal do tipo B (DNI-B)	76,71%	224
▼ Hipoganglionose	82,53%	241
▼ DH ultra curta	68,15%	199
▼ Desmosis coli	8,22%	24
▼ Nenhuma das anteriores	4,79%	14
▼ Outra (por favor especifique)	Respostas 2,40%	7
Total de respondentes: 292		

Figura 15: Outras doenças relacionadas a DH reconhecidas pelos participantes



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Displasia neuronal intestinal do tipo B (DNI-B)	43,84%	128
▼ Hipoganglionose	55,82%	163
▼ DH ultra curta	55,48%	162
▼ Desmosis coli	1,71%	5
▼ Nenhuma das anteriores	18,15%	53
▼ Outra (por favor especifique)	1,37%	4
Total de respondentes: 292		

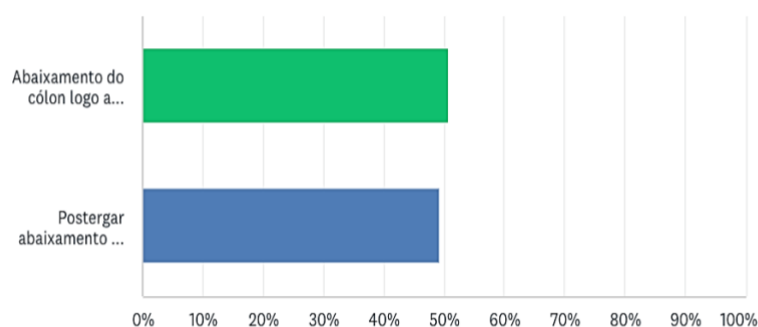
Figura 16: Outras doenças relacionadas a DH já diagnosticadas e tratadas



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Não	77,74%	227
▼ Sim (por favor especifique quais)	22,26%	65
TOTAL		292

Figura 17: Diagnóstico de doenças relacionadas à DH, em associação à DH

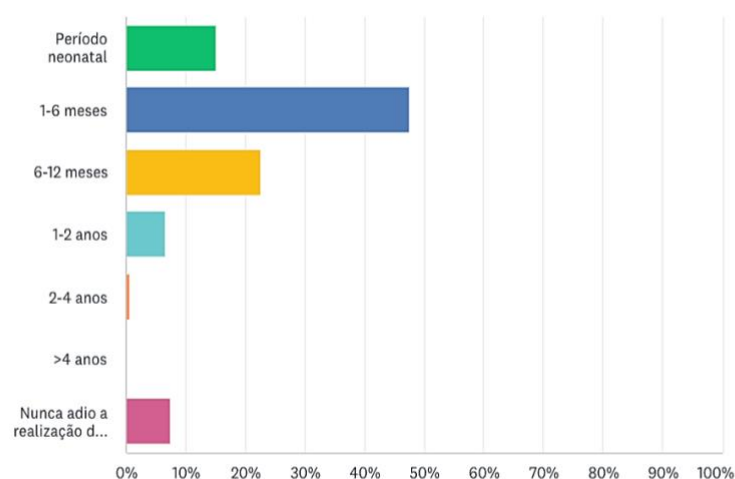
Para o tratamento de um recém-nascido com DH, clinicamente estável, o momento para abordagem cirúrgica foi bastante polêmico entre os participantes do estudo (Figura 18). A abordagem logo após o diagnóstico foi a opção de cerca de 50% e postergar o abaixamento do cólon foi opção para os outros quase 50% dos especialistas.



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Abaixamento do cólon logo após diagnóstico	50,68%	148
▼ Postergar abaixamento do cólon	49,32%	144
TOTAL		292

Figura 18: Conduta imediata em recém-nascido com DH estável clinicamente

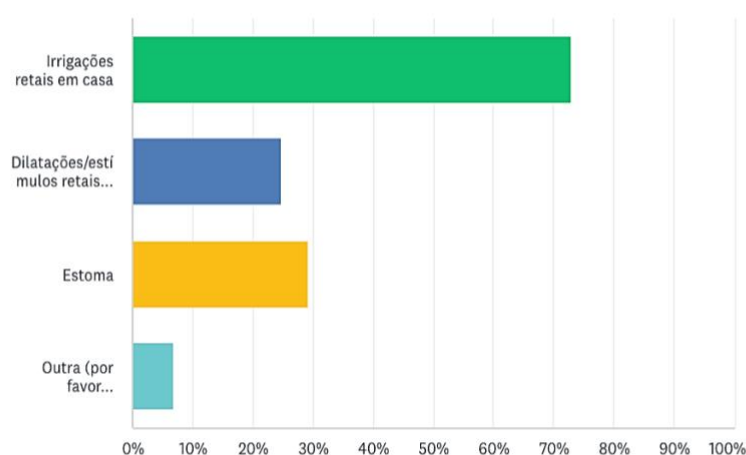
Para o caso de optarem em postergar o abaixamento de cólon, a maioria relatou que optaria por esperar entre 1 a 6 meses após o diagnóstico (47,60%), para a realização do tratamento cirúrgico (Figura 19).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Período neonatal	15,07%	44
▼ 1-6 meses	47,60%	139
▼ 6-12 meses	22,60%	66
▼ 1-2 anos	6,51%	19
▼ 2-4 anos	0,68%	2
▼ >4 anos	0,00%	0
▼ Nunca adio a realização do abaixamento de cólon	7,53%	22
TOTAL		292

Figura 19: Programação de abaixamento para abaixamento postergado

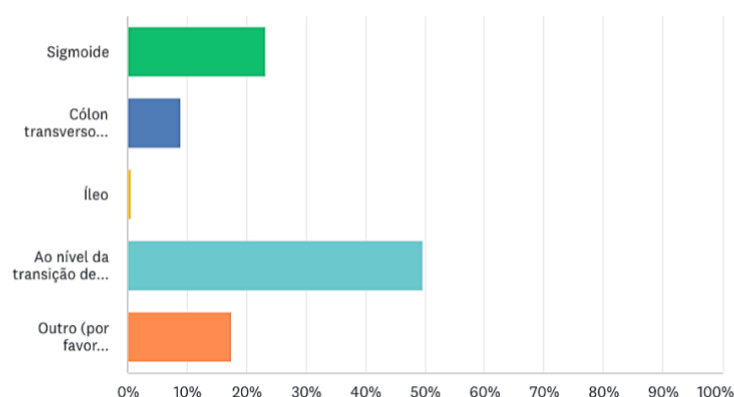
Na Figura 20, observamos que a realização de irrigações retais em domicílio (72,95%) foi a conduta mais realizada para pacientes que estão esperando a cirurgia para correção de DH. Por outro lado, a realização de derivação intestinal (estomia) foi relatada por quase 30% dos respondentes. Outras opções incluíram respostas como “irrigações retais no ambiente intrahospitalar” e “toque retal realizado pela mãe”.



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Irrigações retais em casa	72,95%	213
▼ Dilatações/estímulos retais em casa	24,66%	72
▼ Estoma	29,11%	85
▼ Outra (por favor especifique)	Respostas 6,85%	20
Total de respondentes: 292		

Figura 20: Conduta para descompressão do cólon durante espera pela cirurgia

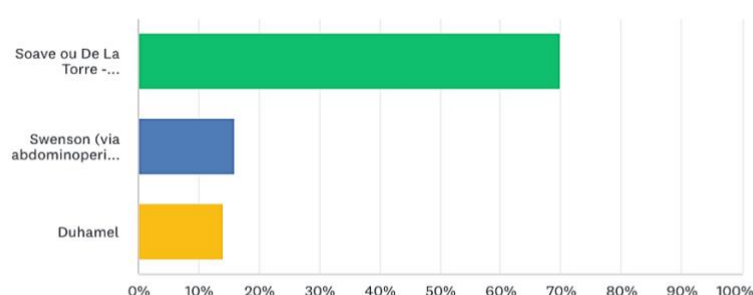
Para pacientes com DH clássica (retossigmóide) que tiveram a opção pela realização de estomia, a localização escolhida para sua realização foi preferencialmente ao nível da transição de dilatação do cólon (49,66%). Para a alternativa de outros tivemos respostas como: “ângulo hepático do cólon”, “cólon descendente”, “acima da transição”, “flexura esplênica” e “5 a 10cm acima da transição” (Figura 21).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Sigmoide	23,29%	68
▼ Cólon transverso direito	8,90%	26
▼ Íleo	0,68%	2
▼ Ao nível da transição de dilatação do cólon	49,66%	145
▼ Outro (por favor especifique)	Respostas 17,47%	51
TOTAL		292

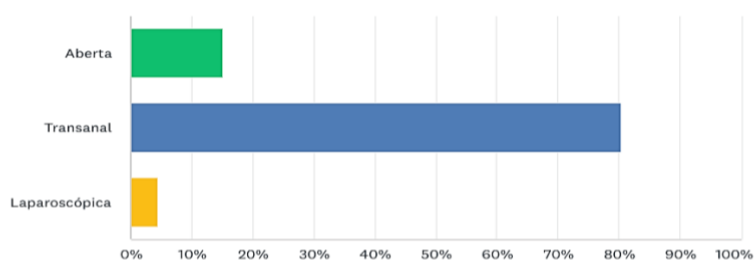
Figura 21: Local escolhido para realizar estoma em DH clássica

Em relação à técnica cirúrgica para abaixamento colorretal em RN ou lactentes com DH clássica (Figura 22), a escolha mais relatada foi a técnica de Soave ou De La Torre – Mondragon (via transanal) (68,86%), seguido de Swenson (via abdominoperineal ou transanal) (16,10%) e Duhamel (14,04%). Quanto a via de abordagem cirúrgica para este paciente, a escolha mais frequente foi a via transanal (80,48%), seguido de aberta (15,07%) e laparoscopia (4,45%) (Figura 23).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
▼ Soave ou De La Torre - Mondragon (via transanal)	69,86% 204
▼ Swenson (via abdominoperineal ou transanal)	16,10% 47
▼ Duhamel	14,04% 41
TOTAL	292

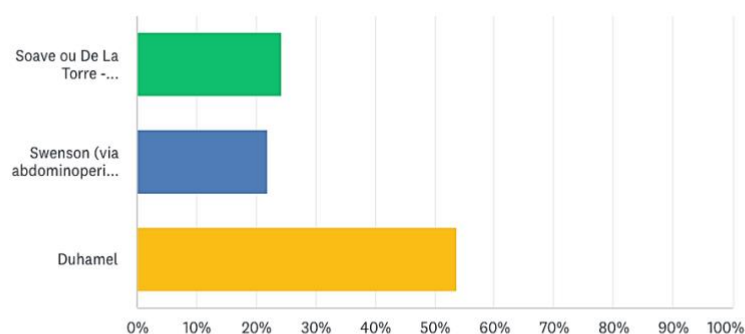
Figura 22: Técnica cirúrgica para abaixamento em RN ou lactente com DH



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
▼ Aberta	15,07% 44
▼ Transanal	80,48% 235
▼ Laparoscópica	4,45% 13
TOTAL	292

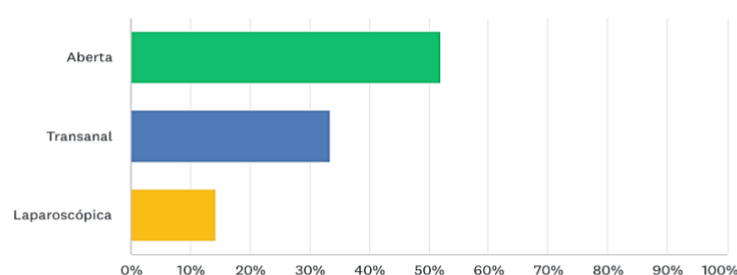
Figura 23: Via de abordagem para abaixamento em RN ou lactente com DH

Em relação à técnica cirúrgica para abaixamento em crianças com mais de 3 anos de idade com DH clássica, a mais utilizada foi a de Duhamel (53,77%) (Figura 24). Quanto a via de abordagem cirúrgica para o tipo de abaixamento em crianças com mais de 3 anos de idade, a escolha mais frequente foi a via aberta (52,05%), seguido da transanal (33,56%) e laparoscopia (14,38%) (Figura 25).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
▼ Soave ou De La Torre - Mondragon (via transanal)	24,32% 71
▼ Swenson (via abdominoperineal ou transanal)	21,92% 64
▼ Duhamel	53,77% 157
TOTAL	292

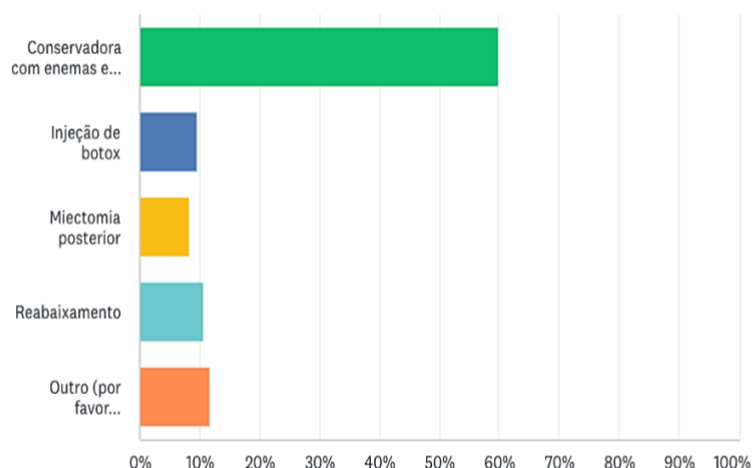
Figura 24: Técnica cirúrgica para abaixamento em crianças com mais de 3 anos



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS
▼ Aberta	52,05% 152
▼ Transanal	33,56% 98
▼ Laparoscópica	14,38% 42
TOTAL	292

Figura 25: Via de abordagem para abaixamento em crianças com mais de 3 anos

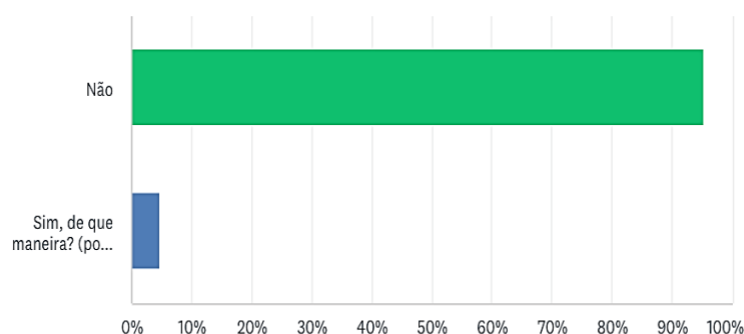
Para pacientes que apresentem persistência dos sintomas após abaixamento de cólon adequado, a conduta conservadora com enemas e laxantes (59,93%) foi a terapia mais escolhida, seguida por reabaixamento de cólon (10,62%), injeção de botox (9,59%) e realização da miectomia posterior (8,22%). Para os participantes que assinalaram “outros”, tivemos respostas como: “novas biopsias”, “depende da intensidade dos sintomas”, “irrigações retais diárias”, “eletroestimulação”, “dieta e enemas ocasionalmente” e “irrigação diária + investigação com manometria + eletroestimulação paravertebral” (Figura 26).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Conservadora com enemas e laxantes	59,93%	175
▼ Injeção de botox	9,59%	28
▼ Miectomia posterior	8,22%	24
▼ Reabaixamento	10,62%	31
▼ Outro (por favor especifique)	Respostas 11,64%	34
TOTAL		292

Figura 26: Conduta em caso de persistência dos sintomas após um abaixamento adequado

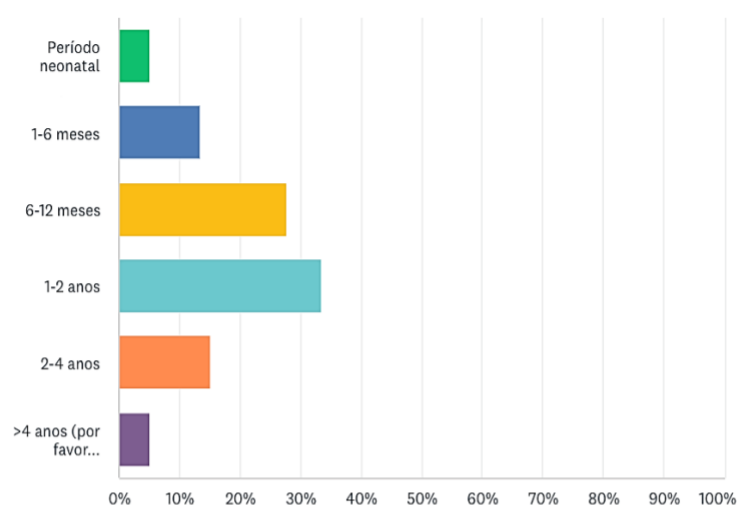
Para os pacientes com trissomia 21 e DH, a maioria dos participantes respondeu que não mudam o planejamento cirúrgico dos pacientes (95,21%). Para os respondentes que relataram que mudam o planejamento, houve relatos como: “pesquisarei associações patológicas”, “associo seguimento com nutrólogo + abordagem cirúrgica padrão”, “Descarto DH total”, “Colostomia prévia”, “Colostomia e abaixamento quando em idade escolar”, “Discutir com a família. Dependendo das comorbidades, postergar cirurgia”, “avaliação cardiológica / uso da via laparoscópica / se enema curto - tento anoretomiectomia primeiro”, “Prefiro o Duhamel, sou menos econômica na ressecção” e “Cirurgia mais tardia” (Figura 27).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Não	95,21%	278
▼ Sim, de que maneira? (por favor especifique)	Respostas 4,79%	14
TOTAL		292

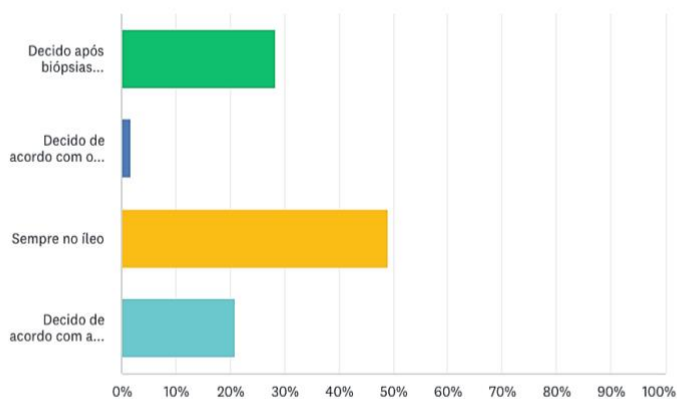
Figura 27: Mudança de planejamento cirúrgico em pacientes com trissomia do 21 e DH

Para os pacientes com Aganglionose Colônica Total (ACT), a idade para tratamento cirúrgico definitivo foi bastante dividida entre os respondentes: 1-2 anos de idade (33,56%), 6-12 meses (27,74%), 2-4 anos (15,07%), 1-6 meses (13,36%), período neonatal (5,14%) e maiores de 4 anos (5,14%) (Figura 28). Em relação ao local para realização do estoma em pacientes com ACT, o local mais comum a ser escolhido foi o íleo (48,97%) (Figura 29).



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Período neonatal	5,14%	15
▼ 1-6 meses	13,36%	39
▼ 6-12 meses	27,74%	81
▼ 1-2 anos	33,56%	98
▼ 2-4 anos	15,07%	44
▼ >4 anos (por favor especifique)	Respostas 5,14%	15
TOTAL		292

Figura 28: Tempo para abordagem cirúrgica definitiva de pacientes com ACT



OPÇÕES DE RESPOSTA	RESPOSTAS	
▼ Decido após biópsias intraoperatória	28,42%	83
▼ Decido de acordo com os achados radiológicos	1,71%	5
▼ Sempre no íleo	48,97%	143
▼ Decido de acordo com a impressão macroscópica durante a cirurgia	20,89%	61
TOTAL		292

Figura 29: Local de estoma para pacientes com ACT

A técnica cirúrgica mais usada para tratamento cirúrgico definitivo de pacientes com ACT foi a de Duhamel/Martin (67,13%) (Figura 30). Para os participantes que escolheram “outras” tivemos respostas como: “Colectomia total”, “Soave-Boley abdomino perineal -”, “Soave- aberta”, “Bolsa ileal e Swenson” e “*Ileal pouch*”. Em relação à possibilidade de confecção de bolsa ileal em “J” em paciente com ACT, a maioria dos especialistas relatou a opção por não realizá-la (55,17%) (Figura 31).

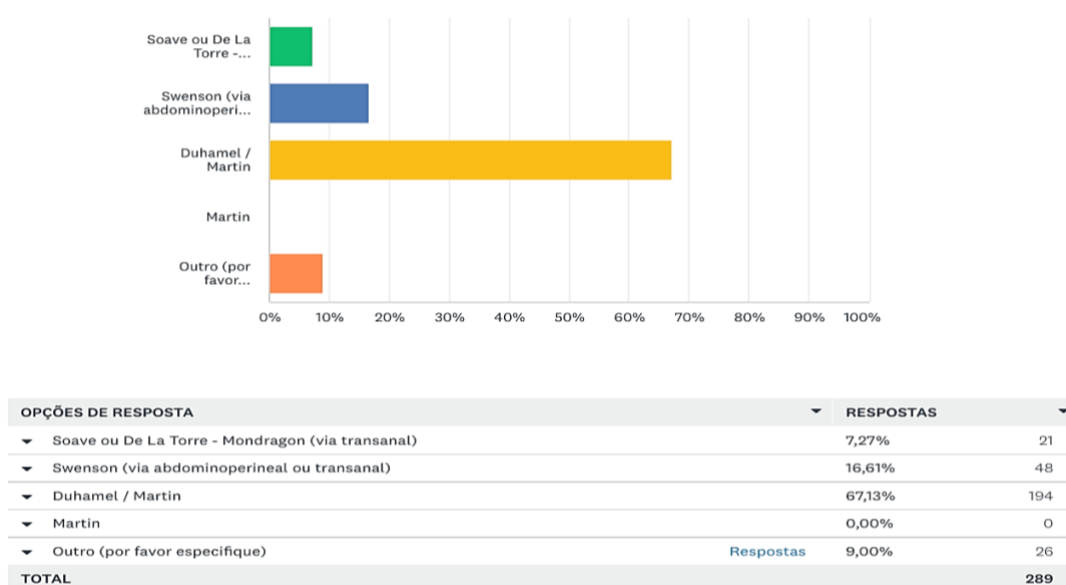


Figura 30: Técnica cirúrgica em pacientes com ACT

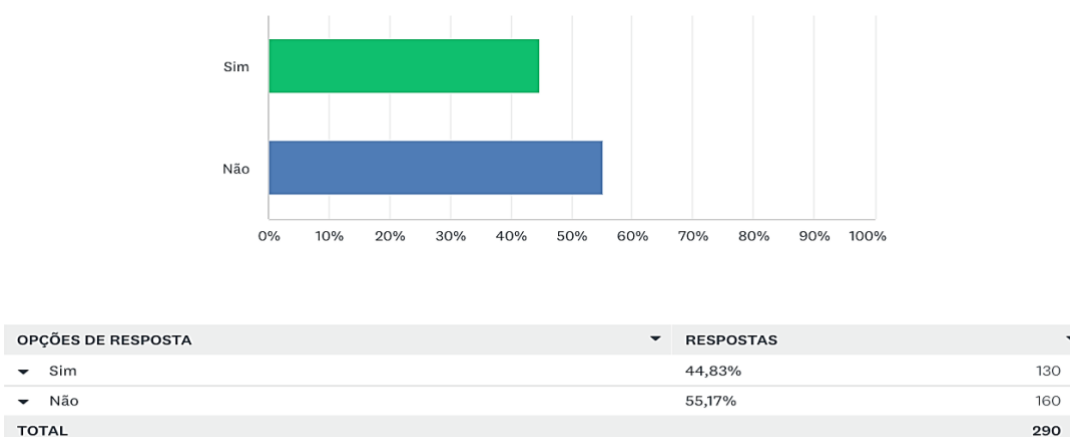


Figura 31: Confecção de bolsa ileal em “J” em pacientes com ACT

4.3. Análise das respostas por macrorregião brasileira

A Tabela 2 apresenta a análise da distribuição das respostas de acordo com as macrorregiões brasileiras. Não houve associação significativa entre o número de casos de DH atendidos anualmente e as diferentes regiões do Brasil. Houve associação significativa entre os métodos utilizados para o diagnóstico de DH e as regiões do país, identificada principalmente pela utilização acima do esperado de manometria anorretal no Sudeste e abaixo do esperado no Sul. Houve associação entre as técnicas utilizadas para biópsia retal e as diferentes regiões. Para crianças menores que 3 anos, as diferenças foram encontradas pelo uso maior que o esperado de biópsias de sucção na região Sudeste e de biópsias cirúrgicas na região Nordeste. Para crianças com mais de 3 anos, as diferenças foram explicadas pelo número maior que o esperado de biópsias cirúrgicas na região Sudeste. Ainda em relação ao diagnóstico, não houve diferença significativa da distribuição do uso de métodos histopatológicos de acordo com as diferentes regiões.

O momento para tratamento cirúrgico de um RN estável com diagnóstico de DH também variou significativamente entre as regiões brasileiras, com o Sudeste apresentando tendência maior a operar logo após o diagnóstico e o Nordeste e Centro-Oeste apresentando tendência para postergar o tratamento para além do período neonatal. As diferenças de conduta também se mostraram significativas quando analisados os métodos para manter o cólon descomprimido enquanto se aguarda para realização da cirurgia definitiva, com maior tendência para realização de estomia no Norte e irrigações intestinais no Sul, e um número maior que o esperado de dilatações retais no Sudeste e menor que o esperado no Nordeste. Houve diferenças significativas entre as técnicas e vias cirúrgicas preferencialmente

utilizadas nas diferentes regiões do país. Para recém-nascidos e lactentes, houve um número maior que o esperado para utilização de técnica de Duhamel no Norte e Nordeste e menor do que o esperado na região Sudeste e um número maior que o esperado de via cirúrgica aberta na região Nordeste e de via transanal na região Centro-oeste. Para crianças com mais de 3 anos, houve um número maior que o esperado para utilização da técnica de Duhamel na região Nordeste e menor que o esperado na região Sul. Em relação à via cirúrgica, houve um número maior que o esperado de uso de videolaparoscopia no Sul e menor que o esperado no Sudeste e, na região Nordeste, um número maior que o esperado de via aberta e menor que o esperado de via transanal.

Tabela 2: Análise da distribuição das respostas de acordo com as macrorregiões brasileiras

Pergunta	Norte χ^2	Nordeste χ^2	Centro-oeste χ^2	Sudeste χ^2	Sul χ^2	χ^2	p	V de Cramer	p ^a
No serviço de cirurgia pediátrica, onde você mais trabalha atualmente, quantos pacientes com Doença de Hirschsprung são atendidos por ano?	<10 4,3% (-1,0) 10 a 20 4,5% (-0,7) >20 10,1% (1,9)	13,6% (-1,3) 18,2% (0,5) 20,3% (1,0)	5,7% (0,4) 5,5% (0,2) 3,8% (-0,6)	63,6% (1,9) 53,6% (-1,0) 51,9% (-1,1)	12,9% (-0,9) 18,2% (1,2) 13,9% (-0,3)	$\chi^2(8) = 7,890^*$	0,435*	0,112	0,410
Na avaliação de pacientes com suspeita de DH, quais testes você realiza?	Biópsia retal 5,8% (0,2) Enema opaco 5,9% (0,4) Manometria anorretal 2,9% (-1,0) Biópsia retal 6,4% (1,2) Enema opaco 2,2% (-1,1) Manometria anorretal 0,0% (-0,4)	17,3% (0,6) 17,0% (0,5) 8,8% (-1,8) 16,7% (0,0) 17,4% (0,1) 0,0% (-0,6)	5,1% (-0,4) 5,3% (-0,3) 8,8% (1,2) 5,3% (0,3) 2,2% (-1,0) 50,0% (2,9)	56,2% (-1,2) 57,0% (-0,8) 77,9% (3,4) 56,2% (-1,1) 65,2% (1,1) 50,0% (-0,2)	15,7% (1,2) 14,9% (0,7) 1,5% (-3,1) 15,3% (0,5) 13,0% (-0,4)	$\chi^2(8) = 20,877^*$	0,006*	0,114	0,021
Na avaliação de pacientes com suspeita de DH, qual é o método que você usa para definir o diagnóstico?	Enema opaco 2,2% (-1,1) Manometria anorretal 0,0% (-0,4) Total (aberta) 7,2% (1,6) Sucção 0,0% (-1,6) Total (aberta) 14,4% (-1,0) Sucção 22,7% (1,0) HE 6,0% (-0,5) Ache 5,6% (-0,6) Calretinina 8,7% (1,2)	17,4% (0,1) 0,0% (-0,6) 19,2% (2,3) 3,1% (-2,3) 54,9% (-1,2) 68,2% (1,2) 18,4% (0,6) 16,0% (-0,5) 16,7% (-0,2)	5,1% (-0,8) 9,1% (0,8) 5,2% (2,2) 2,8% (-0,5) 0,7% (-2,0)	19,1% (2,3) 0,0% (-2,3) 56,6% (-0,8) 61,8% (1,0) 58,0% (-0,1)	6,6% (1,2) 0,0% (-1,2) 13,9% (-0,3) 13,9% (-0,2) 15,9% (0,6)	$\chi^2(8) = 7,751^*$	0,471*	0,131	0,228
No caso de biópsia retal, em um recém-nascido ou lactente, qual técnica você mais realiza?	Logo após o diagnóstico 5,4% (0,2) Postergar para além do período neonatal 4,9% (-0,2)	12,2% (-2,4) 22,9% (2,4)	2,7% (-2,1) 8,3% (2,1)	67,6% (3,4) 47,9% (-3,4)	12,2% (-0,9) 16,0% (0,9)	$\chi^2(4) = 9,718^*$	0,032*	0,184	0,044
Quais métodos de análise seu patologista usa para as biópsias retais?	HE 6,0% (-0,5) Ache 5,6% (-0,6) Calretinina 8,7% (1,2)	18,4% (0,6) 16,0% (-0,5) 16,7% (-0,2)	5,2% (2,2) 2,8% (-0,5) 0,7% (-2,0)	56,6% (-0,8) 61,8% (1,0) 58,0% (-0,1)	13,9% (-0,3) 13,9% (-0,2) 15,9% (0,6)	$\chi^2(8) = 8,014^*$	0,429*	0,086	0,428
Para o tratamento de um recém-nascido com DH, clinicamente estável, qual o momento para abordagem cirúrgica?	Logo após o diagnóstico 5,4% (0,2) Postergar para além do período neonatal 4,9% (-0,2)	12,2% (-2,4) 22,9% (2,4)	2,7% (-2,1) 8,3% (2,1)	67,6% (3,4) 47,9% (-3,4)	12,2% (-0,9) 16,0% (0,9)	$\chi^2(4) = 14,723^*$	0,005 [#]	0,225	0,005
Em um recém-nascido com DH confirmada e estável clinicamente, enquanto espera pela cirurgia, como você mantém o cólon descomprimido?	Irrigações 2,3% (-2,6) Dilatações 6,9% (0,9) Estomia 9,4% (2,2) Soave 4,9% (-0,3) Swenson 0,0% (-1,7) Duhamel 12,2% (2,2)	18,8% (0,6) 9,7% (-2,0) 22,4% (1,2) 12,7% (-3,2) 27,7% (2,0) 29,3% (2,1)	5,6% (0,0) 4,2% (-0,6) 7,1% (0,6) 5,9% (0,5) 4,3% (-0,4) 4,9% (-0,2)	54,9% (-1,6) 72,2% (2,7) 55,3% (-0,7) 60,8% (1,5) 57,4% (-0,1) 43,9% (-2,0)	18,3% (3,3) 6,9% (-1,8) 5,9% (-2,3) 15,7% (1,2) 10,6% (-0,7) 9,8% (-0,9)	$\chi^2(8) = 24,180^*$	0,002*	0,180	0,002
Em um recém-nascido com DH confirmada, qual seria sua abordagem preferencial para o abaixamento?	Aberta 9,3% (1,3) Transanal 4,7% (-0,7) Videolaparoscópica 0,0% (-0,9) Soave 7,0% (0,8) Swenson 4,7% (-0,2) Duhamel 4,5% (-0,6) Aberta 4,6% (-0,2) Transanal 6,1% (0,7) Videolaparoscópica 3,6% (-0,5)	34,9% (3,3) 14,5% (-2,5) 7,7% (-0,9) 12,7% (-3,2) 27,7% (2,0) 29,3% (2,1)	0,0% (-1,7) 6,8% (2,0) 0,0% (-0,9) 5,9% (0,5) 4,3% (-0,4) 4,9% (-0,2)	46,5% (-1,7) 60,0% (1,4) 61,5% (0,3) 60,8% (1,5) 57,4% (-0,1) 43,9% (-2,0)	9,3% (-1,0) 14,0% (0,0) 30,8% (1,8) 19,7% (1,6) 53,1% (-0,9) 20,3% (1,6)	$\chi^2(8) = 16,684^*$	0,017*	0,185	0,017
Em uma criança com mais de 3 anos de idade com DH confirmada, qual tipo de abaixamento é sua primeira escolha?	Soave 7,0% (0,8) Swenson 4,7% (-0,2) Duhamel 4,5% (-0,6) Aberta 4,6% (-0,2) Transanal 6,1% (0,7) Videolaparoscópica 3,6% (-0,5)	5,6% (-3,0) 20,3% (0,7) 21,7% (2,0) 21,7% (2,4) 10,2% (-2,1) 14,3% (-0,5)	7,0% (0,7) 1,6% (-1,6) 6,4% (0,7) 5,3% (0,0) 6,1% (0,5) 3,6% (-0,6)	60,6% (0,5) 53,1% (-0,9) 58,6% (0,3) 57,2% (0,7) 60,2% (1,2) 41,1% (-2,4)	19,7% (1,6) 20,3% (1,6) 8,9% (-2,7) 11,2% (-3,1) 17,3% (-0,2) 37,5% (4,2)	$\chi^2(8) = 18,970^*$	0,013*	0,172	0,029
Em uma criança com mais de 3 anos de idade com DH confirmada, qual seria sua abordagem preferencial para o abaixamento?	Soave 7,0% (0,8) Swenson 4,7% (-0,2) Duhamel 4,5% (-0,6) Aberta 4,6% (-0,2) Transanal 6,1% (0,7) Videolaparoscópica 3,6% (-0,5)	5,6% (-3,0) 20,3% (0,7) 21,7% (2,0) 21,7% (2,4) 10,2% (-2,1) 14,3% (-0,5)	7,0% (0,7) 1,6% (-1,6) 6,4% (0,7) 5,3% (0,0) 6,1% (0,5) 3,6% (-0,6)	60,6% (0,5) 53,1% (-0,9) 58,6% (0,3) 57,2% (0,7) 60,2% (1,2) 41,1% (-2,4)	19,7% (1,6) 20,3% (1,6) 8,9% (-2,7) 11,2% (-3,1) 17,3% (-0,2) 37,5% (4,2)	$\chi^2(8) = 22,101^*$	0,003*	0,199	0,002

χ^2 dados apresentados em % (resíduos ajustados); * valor associado ao teste exato de Fisher com correção de Monte-Carlo; [#] valor associado ao teste de qui-quadrado; ^a p valor associado ao teste V de Cramer.



5. *Discussão*

5. Discussão

A maioria dos respondentes foi representada por médicos ou docentes em cirurgia pediátrica, que atuam em serviços que atendem menos de 10 casos novos de DH por ano. Por se tratar de uma doença incomum, com incidência próxima de 1:5.000 nascidos vivos (Puri & Montedonico, 2008), este número limitado de casos novos por ano é justificável e semelhante ao mais comumente relatado em outros países (Nataraja et al., 2019; Zani et al., 2017).

Em relação ao diagnóstico de DH, a análise histopatológica de biópsias de reto foi o método mais comumente utilizado para confirmação diagnóstica. Entretanto, chama a atenção, o fato de cerca de 14% dos respondentes relatarem que estabelecem o diagnóstico de DH por meio apenas do enema opaco. Além disso, entre os participantes que declararam não realizar biópsias retais na investigação diagnóstica para DH, 33,33% relataram que acreditam que a realização de biópsias é dispensável e que o diagnóstico pode ser estabelecido por meio apenas de enema opaco ou manometria anorretal. Este dado é preocupante, visto que a análise histopatológica das biópsias de reto é o exame considerado padrão-ouro, fundamental e indispensável para o estabelecimento do diagnóstico de DH (Comes et al., 2021; Veras et al., 2019; Takawira et al., 2015; Kapur, 2009; Dasgupta & Langer, 2004). Nos levantamentos realizados pelas Associações Europeia (Zani et al., 2017) e Australiana e Neozelandesa de Cirurgia Pediátrica (Nataraja et al., 2019), 100 % dos participantes relataram que estabelecem o diagnóstico de DH por meio de biópsias retais. Além disso, as diretrizes internacionais mais recentemente publicadas definem este método como indispensável para o diagnóstico de DH (Kyrklund et al., 2020; Tabbers et al., 2014). Os valores dos indicadores de capacidade diagnóstica do enema opaco são

limitados, fazendo com que este exame não deva ser utilizado como substituto da análise histopatológica de biópsias retais, mas apenas como um método de triagem, válido para a investigação inicial para DH e para o planejamento cirúrgico, ao estimar a extensão da região aganglionar (Lourenção et al., 2019; Takawira et al., 2015; De Lorink et al., 2006).

Quanto aos exames habitualmente realizados na investigação diagnóstica para DH, o enema opaco e a biópsia foram os mais comumente relatados. De forma surpreendente, a manometria anorretal foi relatada como método utilizado por apenas 20% dos respondentes. Este exame possui valores de sensibilidade e especificidade superiores aos do enema opaco, e seu uso como método para triagem diagnóstica é bem definido na literatura (Takawira et al., 2015; Wu et al., 2013). Entretanto, trata-se de um método mais caro e menos disponível que o enema opaco (Sahu et al., 2017; De Lorink et al., 2006) o que pode explicar os dados encontrados em nosso levantamento.

Em relação às biópsias retais, a técnica cirúrgica aberta foi a mais comumente utilizada pelos respondentes, independentemente da idade do paciente. Apenas cerca de 10% dos respondentes utilizam biópsias com pinças por sucção. A título de comparação, esta é a técnica de biópsia mais comumente realizada pelos respondentes dos questionários aplicados na Europa e Oceania (Nataraja et al., 2019; Zani et al., 2017). As biópsias por pinças de sucção são realizadas de forma minimamente invasiva, sem necessidade de anestesia geral e com baixas taxas de complicação (Takawira et al., 2015). Recente revisão sistemática com metanálise evidenciou taxas de resultados conclusivos semelhantes às obtidas pela técnica cirúrgica aberta (Comes et al., 2021). O uso limitado deste método em nosso país pode estar relacionado à falta de oferta de pinças de sucção, pois nenhum dos tipos

de pinças é regularmente comercializado em nosso país, com registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Este cenário é semelhante ao relatado em outro *survey* recentemente publicado, especificamente realizado para avaliação de condutas diagnósticas em DH praticadas em países da América Latina, no qual observou-se utilização de biópsia por sucção em cerca de 14% dos 149 respondentes, com relatos de uso de pinças não registradas, confeccionadas artesanalmente (Olivos et al., 2021).

Ainda em relação às técnicas para realização das biópsias de reto, a maioria dos respondentes optou pela obtenção de 2 a 3 espécimes, sendo o fragmento mais distal obtido 2 a 3 cm acima da linha pectínea. Estes dados são semelhantes aos obtidos nos recentes *surveys* realizados na Europa, Oceania e América Latina (Olivos et al., 2021; Nataraja et al., 2019; Zani et al. 2017). Os métodos de análises histopatológicas mais comumente utilizados em nosso país e o tempo para obtenção do resultado da biópsia também se assemelham aos praticados na Europa e Oceania (Nataraja et al., 2019; Zani et al. 2017). Estes pontos estão em acordo com as principais diretrizes internacionais já publicadas (Veras et al., 2019; Takawira et al., 2015; Knowles et al., 2010).

Em relação a outras doenças do sistema nervoso entérico, que representam diagnósticos diferenciais para DH e cuja existência, diagnóstico e tratamento são alvo de intenso debate na literatura, a maioria dos respondentes relatou acreditar na existência de Displasia Neuronal Intestinal do tipo B, hipoganglionose e na forma ultracurta da DH (Schäppi et al., 2013; Friedmacher & Puri, 2015). Entretanto, apenas uma minoria relata ter atendido e diagnosticado casos destas doenças. A maioria dos que relataram já terem tido contato com casos destas outras patologias, as encontraram de formas isolada, sem associação com DH. Estes dados são bastante

semelhantes aos relatados por Zani et al. (2017) no levantamento realizado com cirurgiões pediátricos europeus.

Com relação às condutas terapêuticas, quando do diagnóstico de DH em um recém-nascido estável, quase a metade dos respondentes (47,60%) relata opção por postergar a cirurgia entre 1 e 6 meses, mantendo o paciente preferencialmente com irrigações retais, em regime domiciliar. A realização de abaixamento primário, sem estomia, mantendo-se o cólon descomprimido com irrigações retais, é a tendência preferencialmente relatada na literatura (Langer, 2022). Nos levantamentos anteriores (Nataraja et al., 2019; Zani et al., 2017), a maioria dos respondentes da Europa e Oceania, relataram optar pela realização de tratamento cirúrgico ainda no período neonatal. Entretanto, não há um consenso baseado em evidências científicas sobre qual abordagem seria a mais adequada. Esta escolha, portanto, deve levar em consideração as condições clínicas de cada paciente e a experiência e capacitação técnica de cada serviço (Langer, 2022). Uma revisão sistemática com metanálise, publicada em 2022, demonstrou tendência a piora no prognóstico funcional de crianças submetidas a abaixamento endoanal primário com menos de 45 dias de vida (Westfal et al., 2022). Quando da necessidade de realização de derivações intestinais, a maioria dos respondentes relatou realizar estomias preferencialmente logo acima da região de transição entre o segmento aganglionar e a região dilatada, conduta bastante difundida na literatura (Puri & Friedmacher, 2018).

Sobre as técnicas cirúrgicas, o abaixamento coloretal pela técnica de Soave, via transanal (técnica De La Torre & Ortega-Salgado, 1998), foi a técnica mais relatada como primeira escolha para recém-nascidos e lactentes. Esta técnica também foi a mais relatada como de escolha pelos cirurgiões pediátricos da Europa e da Oceania (Nataraja et al., 2019; Zani et al., 2017). A tendência atual direciona para a realização

preferencial de técnicas endoanais. Em revisão sistemática e metanálise, Seo et al. (2018) compararam os resultados e complicações de abaixamentos realizados com a técnica de Duhamel e os abaixamentos transanais endoretais. Não foram observadas diferenças estatisticamente significantes, mas os abaixamentos transanais demonstram maior tendência à enterocolite e estenose da anastomose em relação à técnica de Duhamel. Por outro lado, apresentam menor tendência à constipação, incontinência ou perdas fecais e deiscência de anastomose. Dentre as técnicas transanais, também não há consenso sobre qual técnica seria mais adequada, tanto em relação a complicações intra e perioperatórias, quanto em seguimento a longo prazo. No único estudo clínico comparativo realizado, publicado por Bing et al. (2017), a técnica de abaixamento transanal de Swenson apresentou menor perda sanguínea, menor tempo cirúrgico e menor taxa de complicação em comparação ao abaixamento endorretal pela técnica proposta por De La Torre & Ortega-Salgado (1998).

O diagnóstico tardio da DH é acompanhado por dilatação e espessamento significativos do cólon. Essa dilatação pode resultar em problemas técnicos, incluindo dificuldades para realização de auxílio videolaparoscópico para dissecação do cólon e para a dissecação endoanal, exigindo maior força de tração dos detratores e geralmente maior tempo cirúrgico. O subsequente alongamento excessivo do esfíncter anal pode causar déficits nos mecanismos de continência a longo prazo. Por estes motivos, a utilização de técnicas endoanais exclusivas vem sendo questionada em crianças mais velhas (Langer, 2022). Esta tendência pode ser identificada em nosso levantamento, com a técnica de Duhamel sendo a técnica preferencialmente utilizada em crianças com mais de 3 anos, por via cirúrgica aberta.

Em relação à persistência dos sintomas obstrutivos após a realização de um abaixamento de cólon adequados, a maior parte dos respondentes relatou optar por

tratamento conservador, com uso de laxantes e/ou lavagens intestinais. O uso de toxina botulínica vem ganhando espaço neste cenário, tendo sua utilização recomendada por diretrizes recentes, com resultados promissores (Ahmad et al., 2022, 2021). Como se trata de uma terapia recentemente descrita, esta conduta ainda não é praticada amplamente em nosso país.

Não existe consenso em relação ao manejo clínico e cirúrgico das crianças com diagnóstico de aganglionose colônica total. O momento para realização do tratamento cirúrgico definitivo e as técnicas cirúrgicas variam de acordo com diferentes propostas (Wood & Garrison, 2022). Esta falta de consenso é notória também nas respostas obtidas em nosso *survey* e nos levantamentos europeu e da Oceania. Propostas recentes têm indicado a utilização de critérios clínicos e laboratoriais para encontrar o melhor momento para o tratamento cirúrgico definitivo e reconstrução do trânsito intestinal nestes pacientes (Wood & Garrison, 2022). Em relação à técnica cirúrgica, a falta de grandes estudos multicêntricos leva a dados conflitantes. Assim, atualmente, a escolha do procedimento depende do treinamento do cirurgião e de aspectos individuais de cada paciente (Wood & Garrison, 2022).

Como o Brasil é um país com dimensões continentais, diferenças regionais são esperadas em relação às condutas, potencialmente influenciadas por fatores locais relacionados à dinâmica da assistência em saúde e aos recursos disponíveis. Nosso estudo evidenciou algumas diferenças significativas das condutas executadas pelos especialistas das diferentes regiões brasileiras para o diagnóstico e tratamento da DH. A distribuição geográfica dos participantes deste estudo foi muito semelhante à distribuição do número de especialistas em cirurgia pediátrica no Brasil, de acordo com o censo médico nacional mais recentemente publicado (Scheffer al., 2020). Houve uma tendência para menor utilização de manometria anorretal na região Sul,

para maior utilização de biópsias de sucção na região Sudeste e para biópsias cirúrgicas no Nordeste. Não houve diferenças significativas nos métodos relatados para a análise histopatológica das biópsias, demonstrando que os métodos mais utilizados estão distribuídos de maneira semelhante por todo o país. Houve uma tendência à realização de abaixamento mais precocemente na região Sudeste e a postergar o tratamento por alguns meses nas regiões Nordeste e Centro-oeste. A manutenção do cólon descomprimido até a cirurgia é preferencialmente realizada por irrigações em regime domiciliar na região Sul e por estomias na Região Norte, o que pode refletir a dificuldade de acompanhamento mais próximo do paciente em uma região do país tão ampla e com maiores dificuldades para deslocamento. Em relação às técnicas cirúrgicas, a preferência pela técnica de Duhamel, por via aberta, foi destaque na região Nordeste e o uso de videolaparoscopia foi mais comum na região Sul.

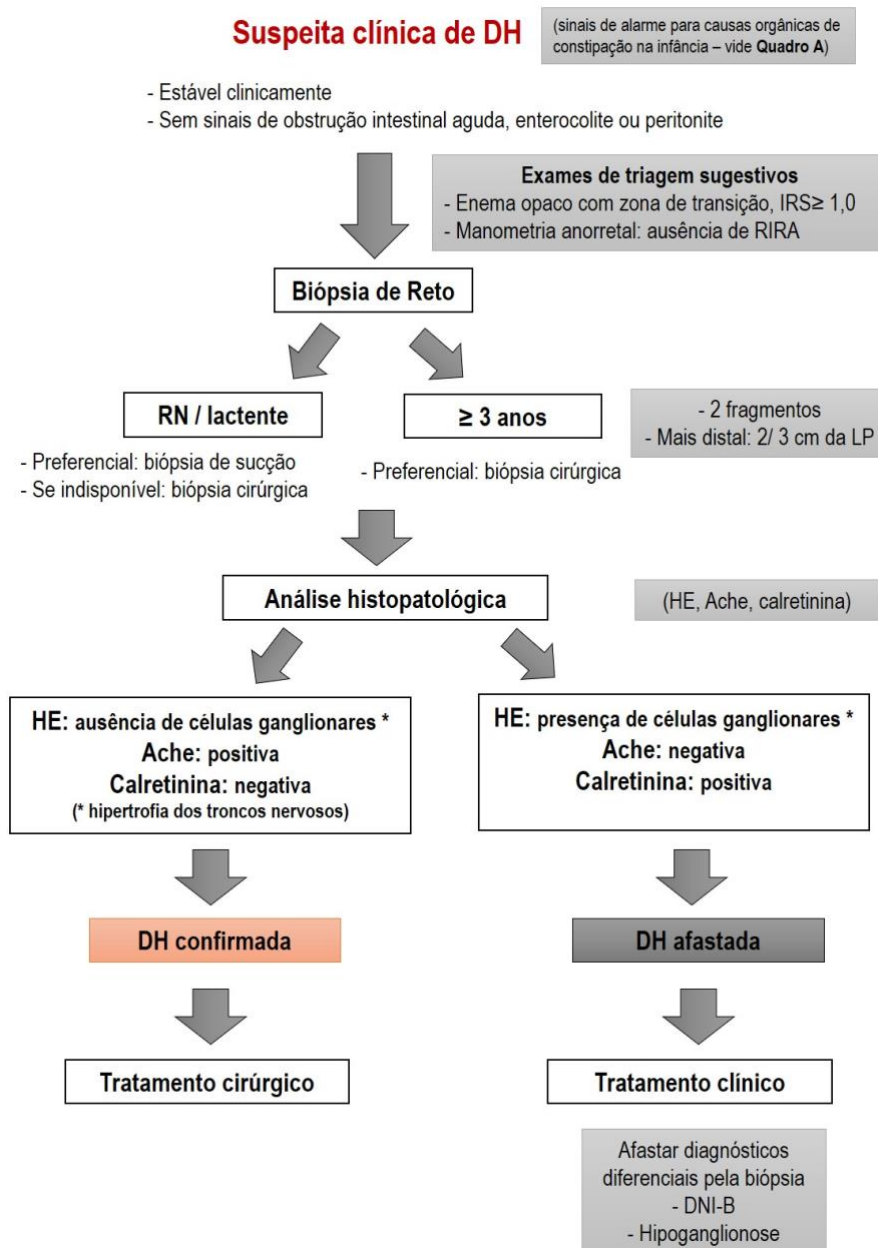
As principais limitações deste estudo estão relacionadas às características próprias de sua metodologia. As pesquisas de opinião podem sofrer vieses relacionados ao próprio questionário, incluindo dificuldades para entendimento e para o relato das respostas pelos participantes, influenciadas pelos diferentes graus de conhecimentos e de tempo de experiência e também ao grau de comprometimento e atenção para a resposta. Estes potenciais vieses foram minimizados pelo uso de um questionário estruturado, já utilizado em um estudo prévio (Zani et al., 2017) e que foi avaliado por um pré-teste com resultados consistentes (Kelley et al., 2003; Fowler Jr & Cosenza, 2008). Além disso, o uso de uma ferramenta *online* para preenchimento minimizou o número de respostas não respondidas e padronizou o preenchimento e tabulação dos dados. Outra limitação está relacionada ao fato de se tratar de um estudo, descritivo, embasado na opinião de especialistas. Entretanto, em cenários

onde há dificuldades para realização de estudos clínicos randomizados e multicêntricos, como é o caso de doenças raras, cirúrgicas e em crianças, este tipo de estudo pode contribuir à prática clínica, ao evidenciar as condutas mais utilizadas em determinado local e momento, permitindo comparações entre realidades diferentes, podendo direcionar a construção de diretrizes locais (Ruttenstock et al., 2012; Zani et al., 2013,2014; Eaton et al., 2015; Zani-Ruttenstock et al., 2015). Como pontos fortes do estudo, podemos destacar o número de respondentes que é substancialmente maior do que os já registrados em outros *surveys* sobre DH já publicados. Além disso, nosso estudo realizou análises comparativas entre as diferentes regiões brasileiras, fundamental para retratar de maneira mais adequada o que é praticado em um país de dimensões continentais como o Brasil.

6. *Construção de diretrizes*

6. Construção de diretrizes para diagnóstico e tratamento de DH no Brasil

Com base nos resultados obtidos em nossa pesquisa de opinião, que retratam as práticas utilizadas para o diagnóstico e tratamento de DH no Brasil, em conjunto com extensa revisão da literatura no assunto, que trouxe os principais pontos atualmente recomendados em diretrizes internacionais recentes, estabelecemos a proposta de uma diretriz para ser utilizada na prática clínica em nosso país (Figuras 32 e 33).



Quadro A

Sinais de Alarme para causas orgânicas de constipação	
História	Exame físico
• Retardo na eliminação de mecônio • Idade de início precoce (<1m) • Distensão Abdominal • Déficit de crescimento, perda de peso • Ausência de comportamento de retenção • Ausência de escape fecal • Presença de sintomas extra-intestinais • Febre, vômitos, diarreia com sangue • Falta de resposta ao tratamento convencional	• Distensão abdominal • Alterações anatomia lombossacral • Glúteos achatados • Ânus anteriorizado • Perda tônus esfinteriano • Ampola vazia e ânus estreito com fezes palpáveis • Eliminação explosiva de fezes • Déficits neurológicos, alteração reflexos

NASRIGHAN (2006), Tabbers et al. (2014), Vriesman et al. (2020)

Figura 32: Diretrizes para diagnóstico de DH

Tratamento cirúrgico de DH confirmada

- Estável clinicamente
- Sem sinais de obstrução intestinal aguda, enterocolite ou peritonite

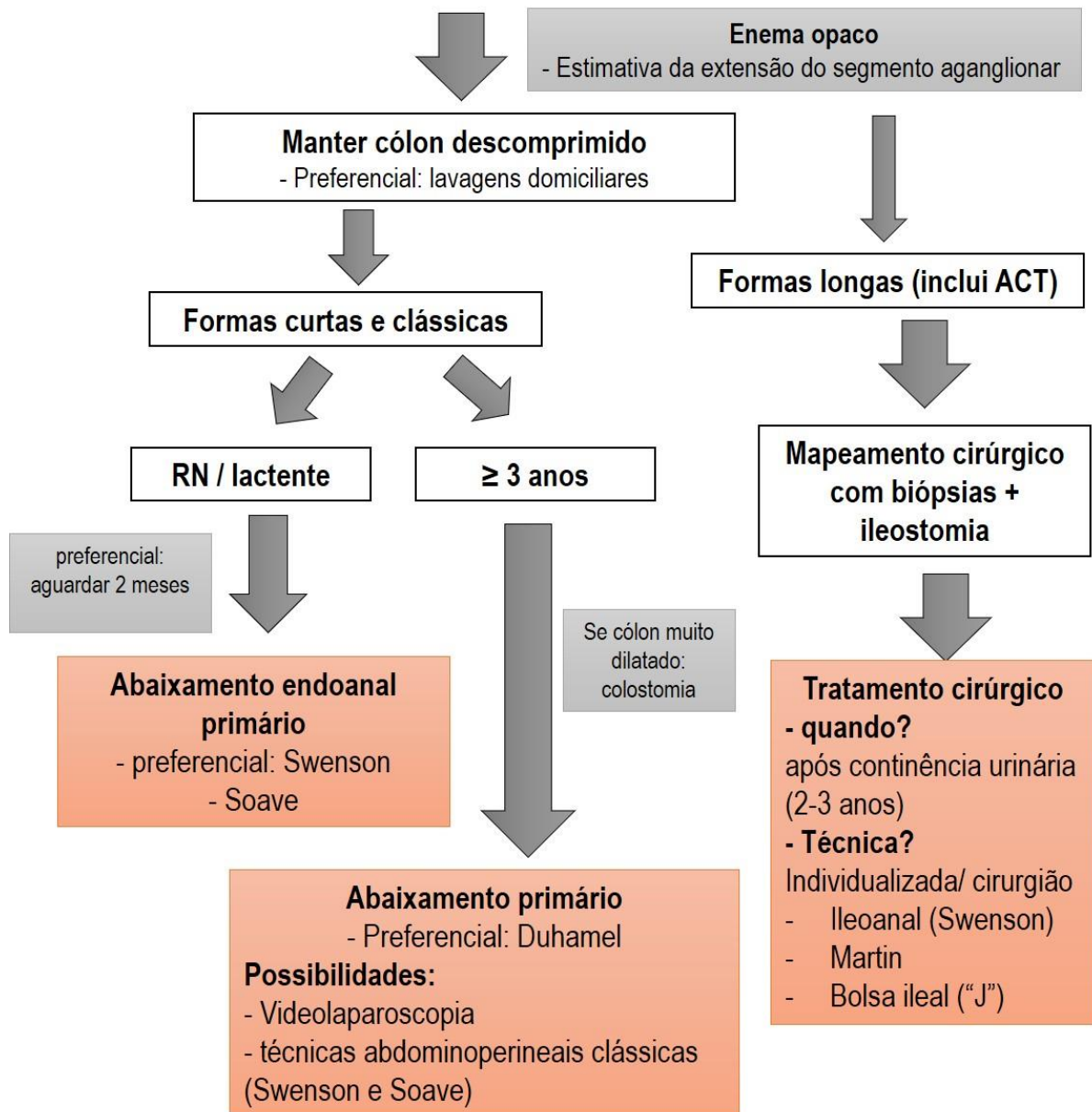


Figura 33: Diretrizes para tratamento cirúrgico de DH

7. Conclusão

7. Conclusão

Nosso estudo demonstrou que as condutas praticadas no Brasil para manejo de pacientes com DH estão, na maioria das vezes, em acordo com as evidências científicas e com as principais diretrizes internacionais. Há diferenças regionais identificadas na prática clínica em nosso país, o que pode refletir as diferentes realidades vivenciadas em um país com dimensões continentais. As informações obtidas sobre as práticas mais utilizadas no Brasil permitiram a elaboração de uma proposta de diretriz nacional para diagnóstico e tratamento, em consonância com outras evidências científicas e diretrizes internacionais.

8. *Referências*

8. Referências

- Ahmad H, Levitt MA, Yacob D, Halleran DR, Gasior AC, Di Lorenzo C, Wood RJ, Langer JC. Evaluation and Management of Persistent Problems After Surgery for Hirschsprung Disease in a Child. *Curr Gastroenterol Rep*. 2021 Oct 11;23(11):18.
- Ahmad H, Yacob D, Halleran DR, Gasior AC, Lorenzo CD, Wood RJ, Langer JC, Levitt MA. Evaluation and treatment of the post pull-through Hirschsprung patient who is not doing well; Update for 2022. *Semin Pediatr Surg*. 2022 Apr;31(2):151164.
- Alehossein M, Roohi A, Pourgholami M, Mollaeian M, Salamati P. Diagnostic Accuracy of Radiologic Scoring System for Evaluation of Suspicious Hirschsprung Disease in Children. *Iran J Radiol*. 2015 April; 12(2): e12451.
- Alizai NH, Batcup G, Dixon MF, Stringer MD. Rectal biopsy for Hirschsprung's disease: what is the optimum method? *Pediatr Surg Int*. 1998; 13(2-3):121-4.
- Baraldini V, Spitz L, Pierro A. Evidence-based operations in paediatric surgery. *Pediatr Surg Int*. 1998; 13(5-6):331–5.
- Bing X, Sun C, Wang Z, Su Y, Sun H, Wang L, Yu X. Transanal pullthrough Soave and Swenson techniques for pediatric patients with Hirschsprung disease. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Mar; 96(10): e6209.
- Bradnock TJ, Walker GM. Evolution in the management of Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: A national survey of practice revisited. *Ann R Coll Surg Engl*. 2011;93(1):34–8.
- Calkins CM. Hirschsprung Disease beyond infancy. *Clin Colon Rectal Surg*. 2018; 31:51-60.
- Cochrane AL. Effectiveness and efficiency: random reflections on health services, 2nd ed. Nuffield Provincial Hospital Trust and BMJ, London 1989.

-
- Dasgupta R, Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Probl Surg*. 2004 Dec; 41(12):942-88.
 - Comes GT, Ortolan EVP, de Medeiros Moreira MM, de Oliveira Junior WE, Angelini MC, El Dib R, de Arruda Lourenção PLT. Rectal Biopsy Technique for the Diagnosis of Hirschsprung Disease in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2021 Apr 1;72(4):494-500.
 - De La Torre L, Langer J. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms. *Semin Pediatr Surg*. 2010 May;19(2):96-106.
 - De La Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1998 Aug; 33(8):1283-6.
 - De Lorink F, Kremer LCM, Reitsma JB, Benninga MA. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2006; 42(5):496-505.
 - Duess JW, Hoffmann AD, Puri P. Prevalence of Hirschsprung's disease in premature infants: a systematic review. *Pediatr Surg Int*. 2014; 30:791-795.
 - Eaton S, Puri P, Rintala R, Lukac M, Bagolan P, Kuebler J, et al. International Survey on the Management of Congenital Diaphragmatic Hernia. *European Journal of Pediatric Surgery* 2015; 26(01), 38-46.
 - Fowler FJ Jr, Cosenza C Writing effective survey questions. In: De Leeuw Edith D, Hox Joop J, Dillman Don A eds. *The International Handbook of Survey Methodology*. Mahwah, NJ: Lawrence Erlbaum; 2008:136–160

-
- Friedmacher F, Puri P. Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease: a systematic review of diagnostic accuracy and complications. *Pediatr Surg Int*. 2015 Sep;31(9):821-30.
 - Galazka P, Szyllberg L, Bodnar M, Styczynski J, Marszalek A. Diagnostic Algorithm in Hirschsprung's Disease: Focus on Immunohistochemistry Markers. *In Vivo*. 2020;34(3):1355-1359.
 - Gil-Vernet JM, Broto J, Guillén G. [Hirschsprung-neurointestinal dysplasia: differential diagnosis and reliability of diagnostic procedures]. *Cir Pediatr*. 2006; 19(2):91-4
 - Grassi-Oliveira R, Stein LM, Pezzi JC. Tradução e validação de conteúdo da versão em português do Childhood Trauma Questionnaire. *Rev Saude Publica*. 2006;40(2):249–55.
 - Green HL, Rizzolo D, Austin M. Surgical Management for Hirschsprung disease: A review for primary care providers. *JAAPA*. 2016; 29(4):24-9.
 - Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures: Literature review and proposed guidelines. *J Clin Epidemiol*. 1993 Dec;46(12):1417–32.
 - Hall NJ, Kufeji D, Keshtgar A. Out with the old and in with the new: a comparison of rectal suction biopsies with traditional and modern biopsy forceps. *J Pediatr Surg*. 2009; 44(2):395-8
 - Holschneider AM, Puri P, Homrighausen LH, Meier-Ruge W. Intestinal Neuronal Malformation (IND): Clinical Experience and Treatment. In: In: Holschneider AM, Puri P, editors. *Hirschsprung's disease and allied disorders*. 3rd ed. Berlin Heidelberg New York: Springer; 2008; p. 229-51.
 - Huddart SN. Hirschsprung's disease: Present UK practice. *Ann R Coll Surg Engl*. 1998;80(1):46–8.

-
- Ikeda K, Goto S. Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients. *Ann Surg.* 1984;199(4):400–5.
 - Kapur RP, Reyes-Mugica M. Intestinal neuronal dysplasia type B: an updated review of a problematic diagnosis. *Arch Pathol Lab Med.* 2018 Aug 8;143(2):235-43
 - Kapur RP, Reed RC, Finn LS, Patterson K, Johanson J, Rutledge JC. Calretinin Immunohistochemistry versus Acetylcholinesterase Histochemistry in the evaluation of suction rectal biopsies for Hirschsprung disease. *Pediatr Dev Pathol.* 2009; 12(1):6-15.
 - Keckler SJ, Yang JC, Fraser JD, Aguayo P, Ostlie DJ, Holcomb GW, et al. Contemporary practice patterns in the surgical management of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2009;44(6):1257–60.
 - Kelley K, Clark B, Brown V, Sitzia J. Good practice in the conduct and reporting of survey research. *Int J Qual Health Care* 2003; 15(3):261–266
 - Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, Sieber WK. Hirschsprung's disease—a survey of the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 1979;14(5): 588–597
 - Knowles CH, De Giorgio R, Kapur RP, Bruder E, Farrugia G, Geboes K, Lindberg G, Martin JE, Meier-Ruge WA, Milla PJ, Smith VV, Vandervinden JM, Veress B, Wedel T. The London Classification of gastrointestinal neuromuscular pathology: report on behalf of the Gastro 2009 International Working Group. *Gut.* 2010; 59(7):882-7.
 - Kobayashi H, Li Z, Yamataka A, Lane GJ, Miyano T. Rectal biopsy: what is the optimal procedure? *Pediatr Surg Int.* 2002;18(8):753-6.
 - Kyrklund K, Sloots CEJ, de Blaauw I, Bjørnland K, Rolle U, Cavalieri D, Francalanci P, Fusaro F, Lemli A, Schwarzer N, Fascetti-Leon F, Thapar N, Johansen LS, Berrebi D, Hugot JP, Crétolle C, Brooks AS, Hofstra RM, Wester T, Pakarinen MP. ERNICA

-
- guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2020 Jun 25;15(1):164.
- Langer JC. Surgical approach to Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2022 Apr;31(2):151156
 - Levitt MA, Hamrick MC, Eradi B, Bischoff A, Hall J, Peña A. Transanal, full-thickness, Swenson-like approach for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2013;48(11):2289-2295.
 - Masiakos PT, Ein SH. The History of Hirschsprung's disease: Then and now. *Semin Colon Rectal Surg.* 2006; 17: 10-9.
 - Matias ALR. Interpretação clínica da histopatologia nas neuropatías congénitas intestinais (dissertação). Porto: Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 2011.
 - Moore SW. Advances in understanding functional variations in the Hirschsprung disease spectrum (variant Hirschsprung disease). *Pediatr Surg Int.* 2017; 33:285-98.
 - Nakamura H, Lim T, Puri P. Probiotics for the prevention of Hirschsprung-associated enterocolitis: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2018; 34:189-93.
 - Nataraja RM, Ferguson P, King S, Lynch A, Pacilli M. Management of Hirschsprung disease in Australia and New Zealand: a survey of the Australian and New Zealand Association of Paediatric Surgeons (ANZAPS). *Pediatr Surg Int.* 2019;35(4):419-423.
 - Olivos M, Correa C, De la Torre L. Current practice of rectal biopsies for the diagnosis of Hirschsprung's disease in Latin America: an international online survey. *Pediatr Surg Int.* 2021 Apr;37(4):479-483.

-
- Peterlini FL, Martins JL. Modified transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: clinical and manometric results in the initial 20 cases. *J Pediatr Surg*. 2003;38(7):1048-1050.
 - Puri P, Friedmacher F. Hirschsprung's Disease. In: Losty P, Flake A, Rintala R, Hutson J, Iwai N (eds) *Rickham's Neonatal Surgery*. Springer, London 2018;809–28
 - Puri P, Montedonico S. Hirschsprung's disease: clinical features. In: Holschneider AM, Puri P, editors. *Hirschsprung's disease and allied disorders*. 3rd ed. Berlin Heidelberg New York: Springer; 2008; p107-13.
 - Qualman SJ, Jaffe R, Bove KE, Monforte-Muñoz H. Diagnosis of Hirschsprung disease using the rectal biopsy: multi-institutional survey. *Pediatr Dev Pathol*. 1999; 2(6):588-96.
 - Ramanath N, Haricharan M, Keith E. Georgeson. Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery* (2008) 17, 266-275.
 - Ruttenstock E, Davenport M, Ade-Ajayi N, Zani A. Is there Unity in Europe? First Survey of EUPSA Delegates on the Management of Gastroschisis. *Eur J Pediatr Surg*. 2012, 23(01), 19–24.
 - Sahu RK, Kothari S, Rahaman SkR, Chattopadhyay A, Dasgupta S, Sen S. Evaluation of suspicious Hirschsprung disease in children using radiologic investigation method: a prospective observational study. *International Surgery Journal*. 2017 Apr 22;4(5):1525.
 - Schäppi MG, Staiano A, Milla PJ, Smith VV, Dias JA, Heuschkel R, Husby S, Mearin ML, Papadopoulou A, Ruemmele FM, Vandenplas Y, Koletzko S. A practical guide for the diagnosis of primary enteric nervous system disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013; 57(5):677-86.
 - Schärli AF. Standardization of terminology of intestinal innervation disorders. *Pediatr Surg Int* 1995;10: 440.

-
- Scheffer M, et al. Demografia Médica no Brasil 2020. São Paulo, SP: FMUSP, CFM, 2020. ISBN: 978-65-00-12370-8
 - Seo S, Miyake H, Hock A, Koike Y, Yong C, Lee C, Li B, Pierro A. Duhamel and transanal endorectal pull-throughs for Hirschsprung' Disease: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg*. 2018; 28:81-8.
 - Sergi C. Hirschsprung's disease: Historical notes and pathological diagnosis on the occasion of 100th anniversary of Dr. Harald Hirschsprung's death. *World J Clin Pediatr*. 2015; 4(4):120-5.
 - Suita S, Taguchi T, Kamimura T, Yanai K. Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: A changing profile. *J Pediatr Surg*. 1997;32(11):1537–41.
 - Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T. Hirschsprung's disease in Japan: Analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. *J Pediatr Surg*. 2005;40(1):197–202.
 - Swaminathan M, Oron AP, Chatterjee S, Piper H, Cope-Yokoyama S, Chakravarti A, Kapur RP. Intestinal Neuronal Dysplasia-Like Submucosal Ganglion Cell Hyperplasia at the Proximal Margins of Hirschsprung Disease Resections. *Pediatr Dev Pathol*. 2015;18(6):466-76.
 - Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, Staiano A, Vandenplas Y, Benninga MA; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition; North American Society for Pediatric Gastroenterology. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014 Feb;58(2):258-74.
 - Takawira C, D' Agostini S, Shenouda S, et al. Laboratory procedures update on Hirschsprung disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015; 60:598–605

-
- Tjaden NEB, Trainor PA. The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease. *Transl Res*. 2013; 162(1):1-15.
 - Toledo de Arruda Lourenção PL, Terra SA, Ortolan EV, Rodrigues MA. Intestinal neuronal dysplasia type B: A still little known diagnosis for organic causes of intestinal chronic constipation. *World J Gastrointest Pharmacol Ther*. 2015 Aug 6;7(3):397-405.
 - Veras LV, Arnold M, Avansino JR, et al. Guidelines for synoptic reporting of surgery and pathology in Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2019;54(10):2017-2023.
 - Westfal ML, Okiemy O, Chung PHY, Feng J, Lu C, Miyano G, Tam PKH, Tang W, Wong KKY, Yamataka A, Guyer RA, Doody DP, Goldstein AM. Optimal timing for Soave primary pull-through in short-segment Hirschsprung disease: A meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2022 Apr;57(4):719-725.
 - Wood RJ, Garrison AP. Total Colonic Aganglionosis in Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg*. 2022 Apr;31(2):151165.
 - Wu XJ, Zhang HY, Li N, Yan MS, Wei J, Yu DH, Feng JX. A new diagnostic scoring system to differentiate Hirschsprung's disease from Hirschsprung's disease-allied disorders in patients with suspected intestinal dysganglionosis. *Int J Colorectal Dis*. 2013 May;28(5):689-96.
 - Xu ZL, Zhao Z, Wang L, An Q, Tao WF. A new modification of transanal Swenson pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *Chin Med J (Engl)*. 2008;121(23):2420-2423.
 - Zani A, Eaton S, Morini F, et al. European Paediatric Surgeons' Association Survey on the Management of Hirschsprung Disease. *Eur J Pediatr Surg*. 2017;27(1):96-101.
 - Zani-Ruttenstock E, Eaton S, Pierro A, Zani A. The Value of Surveys in Pediatric Surgery. *Eur J Pediatr Surg*. 2015 Dec 7; 25(6), 500–3
 - Zani-Ruttenstock E, Zani A, Bullman E, Lapidus-Krol E, Pierro A. Are paediatric

-
- operations evidence based? A prospective analysis of general surgery practice in a teaching paediatric hospital. *Pediatric Surgery International*. 2014 Nov 5; 31(1):53–9
- Zani A, Eaton S, Hoellwarth M, Puri P, Tovar J, Fasching G, et al. International Survey on the Management of Esophageal Atresia. *Eur J Pediatr Surg*. 2013 Aug 9; 24(1), 3–8
- Zani A, Eaton S, Puri P, Rintala R, Lukac M, Bagolan P. International Survey on the Management of Necrotizing Enterocolitis. *Eur J Pediatr Surg*. 2015 Feb; 25(1), 27–33.
- Zimmer J, Tomuscat C, Puri P. Long-term results of transanal pull-through for Hirschsprung's disease: a meta-analysis. *Pediatr Surg Int*. 2016 Aug; 32(8):743-9.

9. *Anexos*

Anexo 1

Instrumento aplicado por Zani et al. (2017) durante o survey da EUPSA



Hirschsprung's disease International Survey

Head of Department / Permanent Staff or Consultant / Trainee (please circle as appropriate)

Hospital : Country

How many cases of Hirschsprung's disease (HD) does your centre manage a year?

☐ <10 ☐ 10-20 ☐ >20

Diagnosis

In the work-up of patients with suspected HD, which tests do you perform?

☐ Rectal biopsy ☐ Contrast enema ☐ Anorectal manometry

In case of rectal biopsy, what is your approach?

☐ Suction biopsy ☐ Open biopsy

In case of rectal suction biopsy,

how many biopsy specimens do you usually take? ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ >3

how many cm from the dentate line is your most distal biopsy? ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ >3

For rectal biopsies, which staining does your pathologist use? (Can tick more than one)

☐ Hematoxylin/eosin ☐ Acetylcholinesterase

☐ Calretinin ☐ Other (please specify)

How long do you have to wait to get a rectal biopsy report?

☐ <24h ☐ 24-48h ☐ 3-5 days ☐ >5 days

Which of the following entities do you recognise?

☐ Intestinal neuronal dysplasia ☐ Hypoganglionosis ☐ Ultra-short segment HD

☐ Desmosis coli ☐ none of the above ☐ Other (please specify)

Surgery

In a neonate with confirmed HD, what is your immediate management?

☐ Operation at diagnosis ☐ Delayed operation

If you delay surgery, when do you plan the pull-through?

.....

Continues ➡

Whilst waiting for surgery, how do you keep the bowel decompressed?

- ☐ Rectal irrigations at home ☐ Rectal dilatation/stimulations at home
☐ Primary pull-through ☐ Stoma ☐ Other (*please specify*)

If you create a stoma in a patient with typical recto-sigmoid HD, where do you site it?

- ☐ Sigmoid colon ☐ Right transverse colon ☐ Ileum ☐ Levelling stoma

At what age do you plan the pull-through?

- ☐ Neonatal period ☐ 1-6 months ☐ 6-12 months ☐ > 12 months ☐ older

Which type of pull-through do you favour? ☐ Soave ☐ Swenson ☐ Duhamel**Which approach you use to perform the pull-through?**

- ☐ Open ☐ Transanal ☐ Laparoscopic

If symptoms persist after a "successful" pull-through, what is your management?

- ☐ Conservative with enemas and laxatives ☐ Botox injection
☐ Posterior myectomy ☐ Redo pull-through ☐ other (*please specify*)

In patients with Trisomy 21 and HD, do you change your surgical approach?

- ☐ Yes ☐ No

If Yes, in which way?

Total colonic aganglionosis (TCI)**When do you plan the pull-through?**

- ☐ Neonatal period ☐ 1-6 months ☐ 6-12 months ☐ > 12 months ☐ older

In TCA, if you create a stoma, where do you site it?

- ☐ after intraoperative biopsies ☐ according to the radiological findings
☐ always in the ileum ☐ according to the optical impression during surgery

Which type of pull-through do you favour? ☐ Soave ☐ Swenson ☐ Duhamel

Would you perform a J pouch in a patient with TCI? ☐ Yes ☐ No

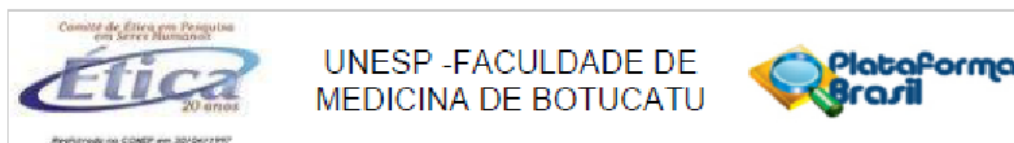
Please leave this form at registration desk.

Thanks for your time!

Anexo 2

Parecer consubstanciado do CEP

	UNESP -FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU	
PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP		
DADOS DO PROJETO DE PESQUISA		
Título da Pesquisa: Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de Hirschsprung: um levantamento com cirurgiões pediátricos do Brasil		
Pesquisador: Cesar Saul Quevedo Penalzoa		
Área Temática:		
Versão: 2		
CAAE: 34480920.2.0000.5411		
Instituição Proponente: Departamento de Cirurgia e Ortopedia		
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio		
DADOS DO PARECER		
Número do Parecer: 4.287.374		
Apresentação do Projeto:		
Trata-se de um estudo de pesquisa de opinião (tipo survey), com cirurgiões pediátricos atuantes no país. O presente estudo está orientado a falar sobre a experiência em manejo de doença de Hirschsprung pelos cirurgiões pediátricos do Brasil e será realizado no ano 2020-2021, estudando variação no diagnóstico e tratamento da doença, pelos profissionais nos distintos estados do país. O projeto informa a inclusão de 827 participantes.		
Objetivo da Pesquisa:		
Realizar um levantamento das condutas diagnósticas e terapêuticas, realizadas por cirurgiões pediátricos, em pacientes com Doença de Hirschsprung (DH), permitindo o conhecimento das práticas mais utilizadas no Brasil.		
Avaliação dos Riscos e Benefícios:		
Os riscos são mínimos, desde que mantida a confidencialidade.		
Benefícios: Proporcionará conhecimento sobre o manejo dos cirurgiões pediátricos do Brasil da Doença de Hirschsprung.		
Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:		
Trata-se de um estudo relevante e factível.		
O estudo acontecerá em 2 fases: 1) pré-teste para validação de matéria;		
Endereço: Chácara Butignolli, s/n		
Bairro: Rubião Junior		
UF: SP Município: BOTUCATU		
Telefone: (14)3880-1609		
CEP: 18.618-970		
E-mail: cep@fmb.unesp.br		



Continuação do Parecer: 4.287.374

2) aplicação de um questionário: Serão enviados convites por correspondência eletrônica para cirurgiões pediátricos do Brasil. Estes endereços serão obtidos por solicitação à Associação Brasileira de Cirurgia Pediátrica e demais associações estaduais de Cirurgia Pediátrica. O preenchimento do questionário será realizado através do software Survey Monkey, uma plataforma de pesquisa online, que garante a confidencialidade da identificação dos respondentes e também está planejada a aplicação dos questionários no Congresso Brasileiro de Cirurgia Pediátrica de 2021 e outros congressos da especialidade.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Apresentam-se anuências institucionais e TCLE aos participantes.

Recomendações:

apresentar relatório final de atividades após finalização da pesquisa.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Após análise em REUNIÃO ORDINÁRIA, o Colegiado deliberou APROVADO o Projeto de Pesquisa apresentado.

Considerações Finais a critério do CEP:

Conforme deliberação do Colegiado, em REUNIÃO ORDINÁRIA do Comitê de Ética em Pesquisa FMB/UNESP, realizada em 08/08/2020, o Projeto de Pesquisa apresentado encontra-se APROVADO. O Pesquisador deverá enviar RELATÓRIO FINAL DE ATIVIDADES após finalização da pesquisa, via notificação junto à PB.

O projeto de pesquisa deverá ser iniciado após aprovação do CEP.

Atenciosamente, Comitê de Ética em Pesquisa FMB/UNESP

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1588344.pdf	19/08/2020 12:47:36		Aceito

Endereço: Chácara Butignolli, s/n

Bairro: Rubião Junior

CEP: 18.618-970

UF: SP

Município: BOTUCATU

Telefone: (14)3880-1609

E-mail: cep@fmb.unesp.br



UNESP -FACULDADE DE
MEDICINA DE BOTUCATU



Continuação do Parecer: 4.287.374

Outros	Oficio_resposta.doc	19/08/2020 12:47:11	Pedro Luiz Toledo de Amada Lourenção	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_participantes_survey.doc	19/08/2020 12:45:38	Pedro Luiz Toledo de Amada Lourenção	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_resumido.doc	19/08/2020 12:45:19	Pedro Luiz Toledo de Amada Lourenção	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_pre_teste.doc	19/08/2020 12:44:41	Pedro Luiz Toledo de Amada Lourenção	Aceito
Outros	termodeanuenciainstitucional.pdf	03/07/2020 16:15:06	Cesar Saul Quevedo Penaloza	Aceito
Folha de Rosto	folhaderostoassinada.pdf	03/07/2020 16:14:05	Cesar Saul Quevedo Penaloza	Aceito
Cronograma	cronograma.pdf	02/07/2020 21:16:55	Cesar Saul Quevedo Penaloza	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projeto.pdf	02/07/2020 21:16:25	Cesar Saul Quevedo Penaloza	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

BOTUCATU, 19 de Setembro de 2020

Assinado por:

SILVANA ANDREA MOLINA LIMA
(Coordenador(a))

Endereço: Chácara Butignolli, s/n

Bairro: Rubião Junior

CEP: 18.618-970

UF: SP

Município: BOTUCATU

Telefone: (14)3880-1608

E-mail: cep@fmb.unesp.br

10. Apêndices

Apêndice 1

Questionário Brasileiro de DH: adaptação para a língua portuguesa do instrumento aplicado por Zani et al. (2017) durante o survey da EUPSA

QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG

Chefe de serviço/ Médico ou docente de cirurgia pediátrica / médico residente (Por favor, circule se apropriado)

Cidade de atuação/ Estado: _____

Quantos casos de doença de Hirschsprung (DH) o hospital que você trabalha atende por ano?

() < 10 () 10-20 () > 20

Diagnóstico

Na avaliação de pacientes com suspeita de DH, quais testes você realiza? (Pode assinalar mais de um)

() Biópsia retal () Enema contrastado () Manometria anorretal

No caso de biópsia retal, qual a sua escolha?

() Biópsia de sucção () Biópsia aberta

No caso de biópsia de sucção,

- quantos fragmentos de biópsia você normalmente obtém? () 1 () 2 () 3 () >3

- a quantos cm da linha denteada é a sua biópsia mais distal? () 1 () 2 () 3 () >3

Quais métodos de análise seu patologista usa para as biópsias retais? (Pode assinalar mais de um)

() Hematoxilina/eosina () Acetilcolinesterase

() Calretinina () Outro (por favor especifique)

Em quanto tempo você obtém os resultados de uma biópsia retal?

() <24 h () 24-48 h () 3-5 dias () >5 dias

Quais das seguintes entidades você reconhece a existência? (Pode assinalar mais de uma)

() Displasia neuronal intestinal do tipo B () Hipoganglionose () DH ultra curta

() *Desmosis coli* () Nenhuma das anteriores () Outra (por favor especifique)

Quais das seguintes entidades você já fez diagnóstico e tratou? (Pode assinalar mais de uma)

() Displasia neuronal intestinal do tipo B (DNI-B) () Hipoganglionose () DH ultra curta

() *Desmosis coli* () Nenhuma das anteriores

() Outra (por favor especifique)

Já fez o diagnóstico de alguma destas entidades em associação à DH?

() Não () Sim Se sim, qual (is)?.....

Cirurgia

Em um recém nascido com DH confirmada, qual a sua conduta imediata?

() Cirurgia ao diagnóstico () Cirurgia tardia

Se você opta pela cirurgia retardada, em qual idade você planeja realizar o abaixamento?.....

Enquanto espera pela cirurgia, como você mantém o cólon descomprimido?

- () Irrigações retais em casa () Dilatações/estímulos retais em casa
() Abaixamento primário logo após o diagnóstico () Estoma
() Outro (por favor especifique)

Se você realiza um estoma em um paciente com DH típica em retosigmóide, qual o local escolhido?

- () sigmóide () cólon transverso direito () íleo
() ao nível da transição de dilatação do colon

Em que idade você planeja realizar o abaixamento?

- () período neonatal () 1-6 meses () 6-12 meses () >12 meses () mais velho

Qual tipo de abaixamento é sua primeira escolha?

- () Soave () Swenson () Duhamel

Qual sua abordagem preferencial para o abaixamento?

- () Aberta () Transanal () Laparoscópica

Se os sintomas persistirem após um abaixamento adequado e correto, qual a sua conduta?

- () Conservadora com enemas e laxantes () Injeção de botox
() Mictomia posterior () Reabaixamento () Outro (por favor especifique)

Em pacientes com a Trissomia do 21 e DH, você muda o seu planejamento cirúrgico?

- () Sim () Não

Se sim, de que maneira?.....

Agaqlionose colônica total (ACT)

Quando você planeja o abaixamento?

- () Período neonatal () 1-6 meses () 6-12 meses () > 12 meses () mais velho

Na ACT, se você for criar um estoma, onde você o localiza?

- () decido após biopsias intraoperatória () decido de acordo com os achados radiológicos
() sempre no íleo () decido de acordo com a impressão macroscópica durante a cirurgia

Qual tipo de abaixamento você escolhe?

- () Soave () Swenson () Duhamel () Outro (por favor especifique)

Você faria uma bolsa em "J" em um paciente com ACT? () Sim () Não

Apêndice 2

Pre Teste: TCLE e "Questionário Brasileiro sobre Doença De Hirschsprung"

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Convido o Senhor (a) para participar do projeto de pesquisa intitulado "Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de Hirschsprung: um levantamento com cirurgiões pediátricos do Brasil", que é desenvolvido por mim, Cesar Saul Quevedo Penaloza, médico, com orientação do profissional Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção, médico, cirurgião pediátrico e professor associado da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP.

O objetivo deste estudo é a aplicação de questionário a cirurgiões pediátricos sobre o manejo da doença de Hirschsprung em crianças brasileiras, visando descrever e comparar as condutas diagnósticas e terapêuticas mais utilizadas no país com outros levantamentos já publicados em outros países.

Uma das etapas do projeto consiste na fase de pré-teste, na qual o questionário inicialmente elaborado será avaliado por 20 cirurgiões pediátricos em sua língua nativa. Convidamos o senhor (a) a ser um destes avaliadores. Informamos que a sua opinião será utilizada para confecção e validação da versão final do questionário.

Sua participação se dará através da leitura do questionário e avaliação de seu grau de entendimento, de acordo com uma escala numérica. Você também poderá emitir sugestões para a melhor redação e entendimento do questionário, sem alteração de seu conteúdo. Isto demandará aproximadamente 10 minutos. Os riscos relacionados à confidencialidade de sua participação estão minimizados pela garantia da confidencialidade de seus dados. Assim, caso concorde em participar deste estudo, seu nome não será divulgado e você não será identificado (a) em nenhuma publicação que possa existir a partir desse estudo. Fique ciente de que sua participação neste estudo é voluntária e que mesmo após ter dado seu consentimento para participar da pesquisa, você poderá retirá-lo a qualquer momento.

Este termo será emitido em duas vias, sendo que uma via ficará sob responsabilidade do pesquisador e a outra via será fornecida a você, a qual recomendamos que seja guardada em seus arquivos. A participação no estudo não acarretará custos para você e não será disponível nenhuma compensação financeira adicional.

***Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar:*

CEP- Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP
Chácara Butignoli s/n, Rubião Júnior - Botucatu - São Paulo - CEP: 18618-970
Telefones: (14) 3880-1608/3880-1609

Pesquisador Responsável: Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção
Departamento de Cirurgia e Ortopedia da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP
Avenida Prof. Montenegro, Distrito de Rubião Júnior, s/n - Botucatu - São Paulo – CEP 18.618-970
Telefones: (14) 3880- 1703
E-mail: pedro.lourencao@unesp.br

Aluno de mestrado: Cesar Saul Quevedo Penaloza
Orientador: Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

CERTIFICADO DE CONSENTIMENTO

Eu, _____, fui informado (a) dos objetivos da pesquisa acima de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que em qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão se assim o desejar. Declaro que CONCORDO em participar de forma voluntária, estando ciente que todos os meus dados estarão resguardados, através do sigilo que os pesquisadores se comprometeram. Estou ciente que os resultados desse estudo poderão ser publicados em revistas científicas sem, no entanto, que minha identidade seja revelada. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Nome

Assinatura do Participante

Data

Nome

Assinatura do Pesquisador

Data

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

ORIENTAÇÕES

A seguir serão apresentadas as perguntas do questionário proposto.

Solicitamos que o(a) senhor(a) leia as perguntas e avalie o seu entendimento sobre as perguntas com eventuais sugestões.

1. Atualmente, você exerce o cargo de:				
a. Chefe de serviço	b. Médico ou docente da Cirurgia Pediátrica	c. Médico residente		
Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.				
1- Não entendi nada	2	3	4	5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas
☐	☐	☐	☐	☐
Alguma sugestão para melhor redação?				

2. Em que cidade/estado do Brasil trabalha?				
Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.				
1- Não entendi nada	2	3	4	5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas
☐	☐	☐	☐	☐
Alguma sugestão para melhor redação?				

3. Quantos pacientes com Doença de Hirschsprung (DH) são atendidos por ano no hospital onde você trabalha?				
a. <10	b. 10-20	c. >20		
Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.				
1- Não entendi nada	2	3	4	5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas
☐	☐	☐	☐	☐
Alguma sugestão para melhor redação?				

4. Quantos destes são casos novos?				
Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.				
1- Não entendi nada	2	3	4	5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas
☐	☐	☐	☐	☐
Alguma sugestão para melhor redação?				

Aluno de mestrado: Cesar Saul Quevedo Penaloza
Orientador: Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

5. Qual é o método diagnóstico que define a sua conduta? (Assinalar só uma)

a. Biópsia retal b. Enema contrastado c. Manometria anorretal

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

6. Na avaliação de pacientes com suspeita de DH, quais testes você realiza? (Pode assinalar mais de um)

a. Biópsia retal b. Enema contrastado c. Manometria anorretal

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

7. No caso de biópsia retal, qual é sua escolha?

a. Biópsia de sucção

b. Biópsia aberta / Cirúrgica (Técnica de Swenson)

c. Outra (por favor especifique)

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

8. No caso de biópsia de sucção, quantos fragmentos de biópsia você normalmente obtém?

a. 1 fragmento b. 2 fragmentos c. 3 fragmentos d. >3 fragmentos

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

9. No caso de biópsia de sucção, a quantos centímetros (cm) da linha denteada é a sua biópsia mais distal?

a. 1 cm b. 2 cm c. 3 cm d. >3 cm

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

10. Quais métodos de análise seu patologista usa para as biópsias retais? (Pode assinalar mais de um)

a. Hematoxilina/eosina b. Acetilcolinesterase c. Calretinina
d. Outro (por favor especifique) _____

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

11. Em quanto tempo você obtém os resultados de uma biópsia retal?

a. < 24 horas b. 24-48 horas c. 3-5 dias d. >5 dias

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

12. Você não realiza biópsia retal por que?

a. Não está disponível no meu serviço
b. Penso ser dispensável se manometria ou enema opaco forem positivos para DH
c. Outro (por favor especifique) _____

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

13. Quais das seguintes entidades você reconhece a existência? (Pode assinalar mais de uma)

- a. Displasia neuronal intestinal do tipo B (DNI-B) b. Hipoganglionose
c. DH ultra curta d. *Desmosis coli.* e. Nenhuma das anteriores
f. Outra (por favor especifique) _____

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

14. Quais das seguintes entidades você já fez diagnóstico e tratou? (Pode assinalar mais de uma)

- a. Displasia neuronal intestinal do tipo B (DNI-B) b. Hipoganglionose
c. DH ultra curta d. *Desmosis coli.* e. Nenhuma das anteriores
f. Outra (por favor especifique) _____

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

15. Já fez o diagnóstico de alguma destas entidades em associação à DH?

- a. Não b. Sim (por favor especifique qual (is)?) _____

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

16. Em um recém-nascido com DH confirmada, qual é a sua conduta imediata?

- a. Abaixamento do cólon logo após diagnóstico b. Postergar abaixamento do cólon

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

17. Se você optar por postergar o abaixamento do cólon, quando você planeja realizá-lo?

- a. Período neonatal b. 1-6 meses c. 6-12 meses d. 1-2 anos
e. 2-4 anos f. >4 anos g. Nunca adio a realização do abaixamento de cólon

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

18. Enquanto espera pela cirurgia, como você mantém o cólon descomprimido? (Pode assinalar mais de uma)

- a. Irrigações retais em casa b. Dilatações/estímulos retais em casa
c. Estoma d. Outra (por favor especifique)

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

19. Quando é necessário, qual local você escolhe para realizar um estoma em um paciente com DH de forma clássica (em retossigmóide)?

- a. Sigmoides b. Cólon transversal direito c. Íleo
d. Ao nível da transição de dilatação do cólon e. Outra (por favor especifique)

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

20. Qual tipo de abaixamento é sua primeira escolha? (Técnica para abaixamento)

- a. Soave b. Swenson c. Duhamel

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

21. Qual sua abordagem preferencial para o abaixamento? (Via para abaixamento)

a. Aberta b. Transanal c. Laparoscópica

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

22. Se os sintomas persistirem após um abaixamento adequado e correto, qual a sua conduta?

a. Conservadora com enemas e laxantes b. Injeção de botox
c. Mictomia posterior d. Reabaixamento e. Outra (por favor especifique)

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

23. Em pacientes com Trissomia do 21 e DH, você muda o seu planejamento cirúrgico?

a. Não b. Sim, de que maneira? (por favor especifique)

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

24. Em um paciente com Aganglionose colônica total (ACT), quando você planeja o abaixamento?

a. Período neonatal b. 1-6 meses c. 6-12 meses
d. 1-2 anos e. 2-4 anos f. >4 anos

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

☐ ☐ ☐ ☐ ☐

Alguma sugestão para melhor redação?

PRE TESTE - "QUESTIONÁRIO BRASILEIRO SOBRE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG"

25. Na ACT, se você for criar um estoma, onde você o localiza?

- a. Decido após biópsias intraoperatória
b. Decido de acordo com os achados radiológicos
c. Sempre no íleo
d. Decido de acordo com a impressão macroscópica durante a cirurgia

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

26. Na ACT, qual tipo de abaixamento você escolhe? (Tipo de técnica)

- a. Soave b. Swenson c. Duhamel / Martin d. Outra (por favor especifique)

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

27. Você faria uma bolsa em "J" em um paciente com ACT?

- a. Sim b. Não

Em relação à pergunta anterior, em uma Escala Verbal Numérica (EVN) de 1 (não entendi nada) a 5 (entendi perfeitamente e não tenho dúvidas), classifique seu grau de entendimento.

1- Não entendi nada 2 3 4 5- Entendi perfeitamente e não tenho dúvidas

O O O O O

Alguma sugestão para melhor redação?

Fim do questionário.

Apêndice 3

TCLE e Questionário Final

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Convido o Senhor(a) para participar do projeto de pesquisa intitulado **"Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de Hirschsprung: um levantamento com cirurgiões pediátricos do Brasil"**, que é desenvolvido por mim, Cesar Saul Quevedo Penaloza, médico residente da cirurgia do aparelho digestivo da UNESP, sob orientação do Dr. Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção, médico, cirurgião pediátrico e professor associado da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP. O objetivo deste estudo é a aplicação de questionário a cirurgiões pediátricos sobre o manejo da doença de Hirschsprung em crianças brasileiras, visando descrever e comparar as condutas diagnósticas e terapêuticas mais utilizadas no país com outros levantamentos já publicados em outros países. Sua participação se dará através da resposta ao questionário. Isto demandará aproximadamente 5 minutos. Os riscos relacionados à confidencialidade de sua participação estão minimizados. Caso concorde em participar deste estudo, seu nome não será divulgado e você não será identificado(a) em nenhuma publicação que possa existir a partir desse estudo. Fique ciente de que sua participação neste estudo é voluntária e que mesmo após ter dado seu consentimento para participar da pesquisa, você poderá retirá-lo a qualquer momento. A participação no estudo não acarretará custos para você e não será disponível nenhuma compensação financeira adicional.

- ☐ Concorda e aceita participar no estudo
- ☐ Discorda e por isso não aceita participar do estudo

Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar:

*CEP - Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP
Chácara Butignoli s/n, Rubião Júnior - Botucatu - São Paulo - CEP: 18618-970*

Telefones: (14) 3880-1608/3880-1609

Pesquisador Responsável: Pedro Luiz Toledo de Arruda Lourenção

Departamento de Cirurgia e Ortopedia da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP

Avenida Prof. Montenegro, Distrito de Rubião Júnior, s/n - Botucatu - São Paulo - CEP 18.618-970

Contato: hirschsprung.fmb@unesp.br

Assinatura do participante

Dr Cesar Saul Quevedo Penaloza
Autor do projeto

Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de Hirschsprung: um levantamento com cirurgiões pediátricos do Brasil

QUESTIONÁRIO

1. Identificação (nome completo do participante)

A identificação é solicitada apenas para controle do número de participantes do estudo. Ela não será vinculada às respostas do seu questionário e não haverá divulgação dos nomes em nenhuma publicação que possa existir a partir desse estudo.

2. No serviço de cirurgia pediátrica, onde você mais trabalha atualmente, você exerce o cargo de:

- ☐ Chefe de serviço ☐ Médico ou docente ☐ Médico residente

3. O serviço de cirurgia pediátrica, onde você mais trabalha atualmente, está localizado em que cidade/estado do Brasil?

4. No serviço de cirurgia pediátrica, onde você mais trabalha atualmente, quantos pacientes com Doença de Hirschsprung são atendidos por ano?

- ☐ < 10 ☐ 10 – 20 ☐ > 20

5. No serviço de cirurgia pediátrica, onde você mais trabalha atualmente, quantos casos novos de pacientes com DH são atendidos por ano?

DH: Doença de Hirschsprung

6. Na avaliação de pacientes com suspeita de DH, qual é o método que você usa para definir o diagnóstico?

- ☐ Biópsia retal ☐ Enema contrastado ☐ Manometria anorretal

7. Na avaliação de pacientes com suspeita de DH, quais testes você realiza? (Pode assinalar mais de um)

- ☐ Biópsia retal ☐ Enema contrastado ☐ Manometria anorretal

☐ Outro (por favor especifique): _____

Se na pergunta 7:

- "foi assinalada Biópsia Retal", responda as perguntas 8 a 13, e continue na pergunta 15.

- "não foi assinalada Biópsia Retal", responda a pergunta 14 e continue na pergunta 15.

8. No caso de biópsia retal, em um recém-nascido ou lactente, qual técnica você mais realiza?

- ☐ Biópsia de sucção
☐ Biópsia aberta / Cirúrgica (Técnica de Swenson)
☐ Outro (por favor especifique): _____

9. No caso de biópsia retal, em uma criança com mais de 3 anos de idade, qual técnica você mais realiza?

- ☐ Biópsia de sucção
☐ Biópsia aberta / Cirúrgica (Técnica de Swenson)
☐ Outro (por favor especifique): _____

10. Se você optar por biópsia de sucção, quantos fragmentos de biópsia você normalmente obtém?

- ☐ 1 fragmento ☐ 2 fragmentos ☐ 3 fragmentos ☐ >3 fragmentos (por favor quantifique)

11. Se você optar por biópsia de sucção, a quantos centímetros(cm) da linha denteada é a sua biópsia mais distal?

- ☐ 1 cm ☐ 2 cm ☐ 3 cm ☐ >3 cm

12. Quais métodos de análise seu patologista usa para as biópsias retais? (Pode assinalar mais de um)

- ☐ Hematoxilina/eosina ☐ Acetilcolinesterase ☐ Calretinina
☐ Outro (por favor especifique): _____

13. Em quanto tempo você obtém os resultados de uma biópsia retal?

- ☐ < 24 horas ☐ 24-48 horas ☐ 3-5 dias
☐ >5 dias (por favor especifique): _____

14. Por qual motivo você "não" realiza biópsia retal?

- ☐ Não está disponível no meu serviço
☐ Penso ser dispensável se manometria ou enema opaco forem positivos para DH
☐ Outro (por favor especifique): _____

15. Quais das seguintes entidades você reconhece a existência? (Pode assinalar mais de uma)

- ☐ Displasia neuronal intestinal do tipo B (DNI-B) ☐ Hipoganglionose
☐ DH ultra curta ☐ Desmosis coli ☐ Nenhuma das anteriores
☐ Outra (por favor especifique): _____

16. Quais das seguintes entidades você já fez diagnóstico e tratou? (Pode assinalar mais de uma)

- ☐ Displasia neuronal intestinal do tipo B (DNI-B) ☐ Hipoganglionose
☐ DH ultra curta ☐ Desmosis coli ☐ Nenhuma das anteriores
☐ Outra (por favor especifique): _____

17. Já fez o diagnóstico de alguma destas entidades em associação à DH?

- ☐ Não
☐ Sim (por favor especifique quais): _____

18. Em um recém-nascido com DH confirmada e estável clinicamente, qual é a sua conduta imediata?

- ☐ Abaixamento do cólon logo após diagnóstico ☐ Postergar abaixamento do cólon

19. Em um recém-nascido com DH confirmada e estável clinicamente, se você optar por postergar o abaixamento do cólon, quando você planeja realizá-lo?

- ☐ Período neonatal ☐ 1-6 meses ☐ 6-12 meses ☐ 1-2 anos ☐ 2-4 anos ☐ >4 anos
☐ Nunca adio a realização do abaixamento de cólon

20. Em um recém-nascido com DH confirmada e estável clinicamente, enquanto espera pela cirurgia, como você mantém o cólon descomprimido? (Pode assinalar mais de uma)

- ☐ Irrigações retais em casa ☐ Dilatações/estímulos retais em casa ☐ Estoma
☐ Outra (por favor especifique): _____

21. Quando é necessário, qual local você escolhe para realizar um estoma em um paciente com DH de forma clássica (em retossigmoide)?

- ☐ Sigmoide ☐ Cólon transverso direito ☐ Íleo ☐ Ao nível da transição de dilatação do cólon
☐ Outro (por favor especifique): _____

22. Em um recém-nascido ou lactente com DH confirmada, qual tipo de abaixamento é sua primeira escolha? (Técnica para abaixamento)

- ☐ Soave ou De La Torre - Mondragon (via transanal) ☐ Swenson (via abdominoperineal ou transanal)
☐ Duhamel

23. Em um recém-nascido ou lactente com DH confirmada, qual seria sua abordagem preferencial para o abaixamento? (Via para abaixamento)

- ☐ Aberta ☐ Transanal ☐ Laparoscópica

24. Em uma criança com mais de 3 anos de idade com DH confirmada, qual tipo de abaixamento é sua primeira escolha? (Técnica para abaixamento)

- ☐ Soave ou De La Torre - Mondragon (via transanal) ☐ Swenson (via abdominoperineal ou transanal)
☐ Duhamel

25. Em uma criança com mais de 3 anos de idade com DH confirmada, qual seria sua abordagem preferencial para o abaixamento? (Via para abaixamento)

- ☐ Aberta ☐ Transanal ☐ Laparoscópica

26. Se os sintomas persistirem após um abaixamento adequado e correto, qual a sua conduta?

- ☐ Conservadora com enemas e laxantes ☐ Injeção de botox
☐ Mictomia posterior ☐ Reabaixamento
☐ Outro (por favor especifique): _____

27. Em pacientes com Trissomia do 21 e DH, você muda o seu planejamento cirúrgico?

- ☐ Não
☐ Sim, de que maneira? (por favor especifique) _____

28. Em um paciente com aganglionose colônica total, quando você planeja o abaixamento?

- ☐ Período neonatal ☐ 1-6 meses ☐ 6-12 meses ☐ 1-2 anos ☐ 2-4 anos
☐ >4 anos (por favor especifique) _____

29. Em um paciente com aganglionose colônica total, se você for criar um estoma, onde você o localiza?

- ☐ Decido após biópsias intraoperatória
☐ Decido de acordo com os achados radiológicos
☐ Sempre no íleo
☐ Decido de acordo com a impressão macroscópica durante a cirurgia

30. Em um paciente com Aganglionose colônica total, qual tipo de abaixamento você escolhe? (Tipo de técnica)

- ☐ Soave ou De La Torre - Mondragon (via transanal)
☐ Swenson (via abdominoperineal ou transanal)
☐ Duhamel / Martin
☐ Outro (por favor especifique): _____

31. Em um paciente com Aganglionose colônica total, você faria uma bolsa ileal em "J"?

- ☐ Sim ☐ Não

Apoio:

