

**AVALIAÇÃO DO PERFIL EPIDEMIOLÓGICO E DAS  
COMPLICAÇÕES PÓS-OPERATÓRIAS NOS PACIENTES  
PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG  
TRATADOS NO INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF.  
FERNANDO FIGUEIRA (IMIP)**

EVALUATION OF THE EPIDEMIOLOGIC PROFILE AND THE  
COMPLICATIONS POST-OPERATIVE OF THE PEDIATRIC  
PATIENTS CARRIERS OF HIRSCHSPRUNG DISEASE MANAGED  
AT THE INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO  
FIGUEIRA (IMIP)

Autores:

Camila de Lucena Chaves<sup>1</sup>

Lian Achan do Nascimento<sup>1</sup>

Rodrigo Melo Gallindo<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Faculdade Pernambucana de Saúde – Avenida Mal. Mascarenhas de Moraes, 4861,  
Imbiribeira, Recife-PE; CEP: 51.150-000

<sup>2</sup> Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira – R. dos Coelhoos, 300, Boa  
Vista- Recife-PE; CEP: 50.070-550.

Autor responsável pela correspondência:

Prof. Dr. Rodrigo Melo Gallindo, MD, PhD

Departamento de Cirurgia Pediátrica

Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira

Rua dos Coelhoos, nº 300, Boa Vista- Recife-PE-Brasil; CEP: 50.070-550

Telefone: (81) 2122-4104 / (81) 99948-6586

E-mail: rodrigogallindo@hotmail.com

Financiamento: CNPq - IMIP, com bolsa de Iniciação Científica (PIBIC).

Declaramos não haver conflitos de interesse.

## RESUMO

**OBJETIVO:** Avaliar epidemiologia, técnica cirúrgica e complicações pós-cirúrgicas de pacientes tratados com Doença de Hirshsprung (DH) no Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP). **MÉTODOS:** Foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo, transversal, realizado em pacientes pediátricos portadores de DH submetidos à cirurgia de correção no IMIP no período de 01 de janeiro de 2013 até 31 de dezembro de 2017. Foram coletadas informações que avaliavam: sexo, antecedentes pessoais (Trissomia do cromossomo 21, anomalias genitourinárias, anomalias cardiovasculares), antecedentes familiares de DH, presença de retardo na eliminação de mecônio, distensão abdominal, vômitos e enterocolite de hirschsprung. Assim como a realização ou não de enema opaco e biópsia intestinal durante a investigação diagnóstica. O estudo se desenvolveu através do preenchimento de formulários de acordo com os dados colhidos nos prontuários desses pacientes. **RESULTADOS:** Entre os 43 pacientes analisados, 30 (69,8%) foram submetidos ao procedimento cirúrgico definitivo. Destes, 70% foram submetidos à técnica cirúrgica de Duhamel, e 30% à De la Torre-Mondragón. A porcentagem de pacientes que obtiveram complicações pós-cirúrgicas nas duas técnicas foi igual, 66,7%. Dos 30 pacientes que passaram pela abordagem cirúrgica, apenas 1 foi a óbito no pós-operatório imediato, os outros pacientes obtiveram alta hospitalar. **CONCLUSÃO:** Observou-se que não há diferença significativa na incidência de incontinência fecal, constipação intestinal, enterocolite e abscessos cavitários utilizando as técnicas de Duhamel e De La Torre-Mondragón para o tratamento de DH em pacientes pediátricos. Concluímos também que os pacientes submetidos à cirurgia de Duhamel são mais velhos que os submetidos à técnica de De La Torre-Mondragón no dia da cirurgia definitiva. E por fim foi visto que os pacientes tratados com a Técnica de De La Torre-Mondragón obtiveram uma

recuperação pós-operatória mais rápida tendo o desfecho de alta hospitalar mais precocemente que os tratados com Duhamel.

**Palavras-Chave:** Doença de Hirshsprung, Epidemiologia, Duhamel, De la Torre-Mondragón, complicações pós-cirúrgicas.

## **ABSTRACT**

**OBJECTIVE:** To evaluate epidemiology, surgical technique and complications of patients with Hirshsprung's Disease (HD) treated at Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP). **METHODS:** A descriptive retrospective cross-sectional study was conducted in pediatric patients from January 1, 2013 to December 31, 2017. Data was collected to evaluate: gender, past medical records (Chromosome 21 trissomy, genitourinary anomalies, cardiovascular anomalies), family history of HD, presence of delayed meconium elimination, abdominal distension, vomiting and Hirschsprung enterocolitis. As well as whether or not opaque enema and intestinal biopsy were performed during diagnostic investigation. The study was developed by completing the forms according to the data collected from the medical records of these patients. **RESULTS:** Among the 43 patients treated, 30 (69.8%) underwent the definitive surgical procedure. Of these, 70% underwent Duhamel's surgical technique, and 30% under the De La Torre-Mondragón technique. The percentage of patients who had postoperative complications in both techniques was equal, 66.7%. Of the 30 patients who underwent the surgical approach, only 1 died in the immediate postoperative period, the other patients were discharged from hospital. **CONCLUSION:** It was observed that there is no significant of fecal incontinence, intestinal constipation, enterocolitis and cytotoxic abscesses using Duhamel and De La Torre-Mondragón techniques for the treatment of HD. We also concluded that patients undergoing Duhamel surgery are older than those submitted to the De la Torre-Mondragón technique. And finally, those who were treated by De la Torre-Mondragón technique achieved a faster postoperative recovery with the early discharge outcome than those treated with Duhamel.

**Keywords:** Hirshsprung's disease, Epidemiology, Duhamel, De La Torre-Mondragón, postoperative complications

## INTRODUÇÃO

A Doença de Hirschsprung (DH) ou megacólon congênito foi descrita pela primeira vez por Frederic Ruysch em 1691, mas só foi estudada e divulgada como doença em 1886 por Harold Hirschsprung, pediatra dinamarquês.<sup>1</sup> É uma doença congênita caracterizada pela ausência de células ganglionares dos plexos submucosos de Meissner e mioentéricos de Auerbach em segmento do intestino distal.<sup>2</sup> Esse processo patológico cursa com disfunção da motilidade intestinal, resultando em ausência de peristaltismos, obstrução intestinal e consequente distensão abdominal.<sup>1,3</sup>

Durante o desenvolvimento embrionário, as células da crista neural são responsáveis pelo desenvolvimento do Sistema Nervoso Entérico, através de um processo de migração de neuroblastos no sentido craniocaudal do tubo digestivo primitivo, que é desprovido de plexos nervosos até a 5ª semana.<sup>1,2</sup> Em torno da 7ª semana os neuroblastos atingem o íleo distal, na 8ª semana o cólon transversal e, ao final da 12ª semana alcançam o reto distal. A classificação da DH depende diretamente da época da vida embrionária em que ocorreu o distúrbio na migração das células nervosas.<sup>3</sup>

Sendo assim, a DH é classificada de acordo com a extensão da porção intestinal afetada, podendo ser: clássica ou agangliose de segmento curto (quando afeta o reto e o sigmoide proximal), correspondendo a 75% dos casos; agangliose de segmento longo (quando se estende até a flexura esplênica ou o cólon transversal) em 10% dos casos; e agangliose colônica total (quando se estende até 10-15cm do íleo distal), nos 5% restantes.<sup>4 5</sup> Meninos são mais acometidos, em uma proporção que varia de 3:1 a 4:1, mas quando todo o cólon é acometido essa proporção se torna de 1:1. A presença de casos na família consiste no principal fator de risco para a aquisição da doença, e ela ocorre em cerca de 1 a cada 5000 nascidos vivos.<sup>6</sup>

A etiologia da doença está relacionada a possíveis alterações genéticas, a mais comumente encontrada nos pacientes é a mutação no proto-oncogene RET. Algumas patologias podem ser encontradas simultaneamente com o megacólon congênito, como a trissomia do 21, síndrome da hipoventilação central congênita, síndrome de Goldberg-Shprintzen, síndrome de Smith-Lemli-Opitz, neurofibromatose, neuroblastoma, má rotação, doença cardíaca congênita, perda auditiva, anormalidades genitourinárias e fenda palatina.<sup>7</sup>

Na maioria dos casos, o diagnóstico de DH é feito no recém-nascido devido à obstrução intestinal, na forma clássica, com as seguintes características: (1) atraso de passagem de mecônio (24h à 48h após nascimento); (2) distensão abdominal que é aliviada por estimulação ou enemas; (3) vômitos; e (4) enterocolite neonatal. Alguns pacientes são diagnosticados mais tarde na infância ou idade adulta com constipação grave, distensão abdominal crônica, vômito e retardo no desenvolvimento. A história clínica, o exame físico, incluindo o exame proctológico, o exame radiológico simples do abdômen, o enema opaco e a biópsia, permitem o diagnóstico em todos os casos.<sup>6</sup> O toque retal, em grande parte dos pacientes, revela aumento da resistência da passagem digital pelo canal anal e ao fim da manobra ocorre liberação explosiva de mecônio ou fezes, sendo um forte indício de DH.<sup>8</sup>

O padrão ouro que confirma o diagnóstico é a biópsia, que evidencia a ausência de células ganglionares nas camadas muscular e submucosa, confirmando a doença quando a amostra é adequada.<sup>9</sup> A fim de dar suporte ao diagnóstico são realizados antes da biópsia o enema contrastado, que mostra o atraso na eliminação do contraste após 24 horas e ajuda na determinação da zona de transição (marca o estreitamento na área aganglionar e a dilatação proximal da área normal) e o comprimento da área afetada.<sup>9 10</sup>



Para as crianças com constipação refratária e baixos indícios de DH, pode-se realizar uma manometria, e a presença de reflexo inibitório anorretal normal exclui DH.<sup>11</sup>

A abordagem terapêutica da DH é cirúrgica e tem como metas a remoção do segmento aganglionar, anastomose do segmento normal com o reto, preservando o esfíncter anal interno.<sup>8</sup> Entre as técnicas existentes podemos destacar a de De La Torre-Mondragón, que consiste na mucosectomia retal, colectomia do segmento aganglionar e anastomose do segmento colônico normal com o reto, através do ânus. Esta técnica tem a desvantagem de não conseguir abordar a DH de segmento longo, assim, ela é indicada para corrigir DH clássica.<sup>12</sup>

Outra técnica, mais utilizada em casos de maior acometimento colônico, é a de Duhamel, que pode ser realizada tanto por via laparoscópica quanto aberta, e objetiva a retirada da maior parte do segmento intestinal acometida deixando um pequeno coto de reto acometido para realização da anastomose longitudinal na parede posterior do reto com o cólon normal. Esta necessita por vezes de uma colostomia como primeiro tempo cirúrgico, a fim de dar ao cólon ganglionar dilatado tempo para reduzir seu volume e poder caber no local de implantação.<sup>13</sup>

Nos últimos anos, alguns centros de cirurgia pediátrica passaram da realização do procedimento de Duhamel para a realização do procedimento de De la Torre-Mondragón para DH clássica, mas a maioria dos cirurgiões parece manter sua técnica cirúrgica preferida.<sup>13</sup> Existem poucas evidências que apoiem a superioridade do procedimento, seja em geral ou em casos específicos, embora alguns profissionais prefiram o procedimento de Duhamel em doença de segmento longo.<sup>14</sup>

A minimização das complicações observadas no tratamento cirúrgico da DH tem sido o objetivo de estudos recentes onde os fundamentos destacados têm sido muito mais a tática e a técnica cirúrgica do que a preocupação com outros fatores como a idade e o peso da criança, no momento da operação. As principais complicações, de uma forma geral, são a ocorrência de fecaloma, constipação ocasional, enterocolite (realçando que metade das crianças que no pós-operatório tiveram enterocolite tinham aganglionose total) e incontinência parcial.<sup>15</sup>

É consenso, no entanto, que as evidências atualmente disponíveis, em especial no que diz respeito aos resultados em longo prazo, parecem ser insuficientes para impactar significativamente a decisão clínica de qual técnica utilizar para diminuir as complicações. A experiência pessoal dos cirurgiões com uma determinada técnica parece ter a maior influência na escolha do tratamento em cada centro.<sup>16</sup>

Mais de duas décadas passaram desde a implementação das Técnicas de Duhamel e De La Torre-Mondragón como estratégias de tratamento para DH. No entanto, há um debate em andamento sobre questões-chave, tais como qual técnica é preferível e a execução e o tempo desses procedimentos. Não está claro se uma dessas técnicas produz significativamente desfechos específicos após o seu uso.<sup>16</sup>

Embora a evolução das técnicas cirúrgicas no tratamento da DH tenha proporcionado uma melhoria tremenda nos resultados dos pacientes, existem certos aspectos do tratamento que poderiam ser melhorados no que diz respeito a seleção da técnica de Duhamel versus De La Torre-Mondragón, torna-se então necessário coletar evidências para a recomendação de uma técnica em detrimento da outra, aspectos fundamentais como a escolha da técnica pelo cirurgião em determinadas ocasiões e as complicações a curto e longo prazo devem ser consideradas para apresentar evidências e nortear a escolha de técnica mais adequada para correção de DH no futuro.

## MÉTODOS

Foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo, transversal, com pacientes pediátricos portadores de Doença de Hirschsprung submetidos à cirurgia de correção no Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira – IMIP em Recife-PE. Foram coletados os prontuários que possuíam o CID Q43.1 ou cujos procedimentos principal e secundário foram biópsia de ânus e canal anal (código 02.01.01.004-6) ou colectomia parcial (código 07.02.003-3). Os prontuários encontravam-se arquivados no Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME).

Foram incluídos os pacientes registrados nos bancos de dados no IMIP com diagnóstico de doença de Hirschsprung nascidos no período de 01 de janeiro de 2013 até 31 de dezembro de 2017, e excluídos os pacientes portadores de DH cujos prontuários tenham menos de 50% das informações necessárias para o estudo e prontuários que não pudessem ser resgatados pelo SAME.

Além da presença de DH foram avaliadas as seguintes variáveis: sexo, antecedentes pessoais como presença de Trissomia do cromossomo 21, anomalias genitourinárias, anomalias cardiovasculares, antecedentes familiares de DH, presença de retardo na eliminação de mecônio na admissão, distensão abdominal, vômitos e enterocolite de hirschsprung. Assim como a realização ou não de enema opaco e biópsia intestinal durante a investigação diagnóstica. As variáveis utilizadas para cruzamentos estatísticos foram a idade na realização do procedimento cirúrgico definitivo, o tempo de internamento pós-operatório e a presença de incontinência fecal, constipação intestinal, enterocolite e abscessos cavitários no pós-operatório.

Os dados foram digitados do banco de dados e analisados pelo Software R 3.4.3 e pelo Excel<sup>®</sup> 2010. Os testes realizados foram aplicados com 95% de segurança, sendo utilizado um  $P < 0,05$  para testar a significância. Utilizamos o teste qui-quadrado de

Pearson para determinar o valor de  $p$ . Organizamos os resultados em tabelas, apresentando suas frequências absolutas e relativas.

Nossa pesquisa foi autorizada pelo Comitê de Ética do IMIP sob o CAAE:  
06581518.0.0000.5201.

## RESULTADOS

O presente estudo contou com os dados obtidos do arquivo de prontuários do IMIP e constou com um total de 181 prontuários, dos quais 106 (58,5%) não possuíam a Doença de Hirschsprung, 32 (17,6%) não conseguiram ser resgatados pelo SAME e 43 (23,7%) foram diagnosticados com DH. Destes 43 pacientes, 30 foram submetidos a cirurgia de correção intestinal definitiva pelas técnicas de Duhamel (70%) e De La Torre Mondragón (30%), e 13 pacientes não possuíam dados da cirurgia no prontuário resgatado pelo SAME.

De 43 pacientes foram obtidos dados epidemiológicos em relação a identificação, antecedentes pessoais, antecedentes familiares, apresentação sintomática na admissão da criança no serviço e a realização de biópsia e enema opaco durante a investigação diagnóstica.

Da amostra de pacientes com DH, 79,1% eram do sexo masculino e 20,9% do feminino, apresentando uma relação de meninos para meninas de 3,78:1. Foi encontrada a presença de Trissomia do 21 em 7%, doença cardíaca congênita em 9,3%, anormalidades genitourinárias em 7%, e ainda, 37,2% apresentaram outras doenças associadas na admissão. Foi observada a presença de antecedente familiar de DH, que ocorreu em apenas 2,3% da amostra, sendo correspondente a 1 paciente. Na admissão 81,4% cursaram com retardo na eliminação de mecônio, 97,7% com distensão abdominal, 55,8% com vômitos e 27,9% apresentaram enterocolite de Hirschsprung. Durante a investigação para DH, 88,4% dos pacientes foram submetidos ao enema opaco e 100% a biópsia do reto, e todos obtiveram achados microscópicos compatíveis com a doença.

Em relação aos 30 indivíduos submetidos ao procedimento cirúrgico definitivo estudamos a presença de complicações no pós-operatório das duas técnicas, Duhamel e De La Torre-Mondragón. Dos 21 pacientes submetidos a Duhamel 10% apresentaram incontinência fecal, 80% não apresentaram e 10% não se aplicaram ao estudo pois durante o pós-operatório imediato e tardio os pacientes possuíam menos de 3 anos de idade, logo não há como confirmar se já possuíam controle esfinteriano. Quanto a presença de constipação, 50% apresentaram. 25% tiveram enterocolite, 20% desenvolveram abscesso cavitário, 40% cursaram com fecaloma de coto, 30% necessitaram de septoplastia no pós-operatório, 10% apresentaram vazamento da anastomose coloretal e 20% apresentaram infecção da ferida operatória. Em relação aos 9 pacientes submetidos à técnica de De La Torre-Mondragón, 22,2% apresentaram incontinência fecal, 44,4% não apresentaram e 33,3% não se aplicaram ao estudo por não poder confirmar a presença de controle esfinteriano. 22,2% evoluíram com constipação, 11,1% desenvolveram enterocolite, 44,4% cursaram com estenose da anastomose, e nenhum paciente cursou com abscesso cavitário ou vazamento da anastomose. Além disso, nenhum dos pacientes que passaram pelo procedimento cirúrgico definitivo apresentou sepse.

Quanto à idade no momento da cirurgia definitiva observamos que todos os pacientes submetidos à Duhamel e que 22,2% dos que passaram pela cirurgia de De la Torre-Mondragón possuíam mais de 12 meses de idade. Foi visto ainda que 70% das crianças corrigidas pela técnica de Duhamel ficaram internadas por 7 dias ou mais contra 11,1% dos submetidos a De La Torre-Mondragón.

Dos 30 pacientes que passaram pela abordagem cirúrgica, apenas 1 foi a óbito no pós-operatório imediato devido a uma insuficiência respiratória, todos os outros pacientes tiveram alta hospitalar após a recuperação do pós-operatório imediato.

## DISCUSSÃO

A Doença de Hirschsprung é uma malformação congênita do trato gastrointestinal que está associada a um quadro de obstrução intestinal, distensão abdominal e vômitos no período neonatal. Durante o desenvolvimento do nosso estudo realizamos revisões na literatura que não nos trouxeram pesquisas semelhantes sobre a epidemiologia e a abordagem cirúrgica da DH no Nordeste brasileiro.

Antes de iniciar a discussão dos resultados destacamos as principais dificuldades encontradas durante a realização de nossa pesquisa que foram a impossibilidade de resgate de vários prontuários pelo SAME, bem como a falta de informações nos prontuários em diversas etapas da investigação diagnóstica e nos internamentos para intervenção cirúrgica, refletindo um importante déficit de organização dos arquivos médicos. Desta forma nossa amostra de pacientes ficou reduzida, diminuindo o impacto de nossa pesquisa.

Em relação aos dados epidemiológicos obtidos em nossa pesquisa, verificamos que houve uma maior prevalência de crianças do sexo masculino portadores de DH, sendo constatado (79,1%) de meninos. Trabalhos feitos por Anderson JE *et al.* e pela Gunadi *et al.*, encontraram respectivamente (67,1%) e (73%) de pacientes do sexo masculino portadores de DH.<sup>17,18</sup> Em nossa amostra observamos uma taxa de 7% de portadores de Trissomia do 21, demonstrando uma importante associação da síndrome genética com a ocorrência de DH. O estudo de Anderson JE *et al.* verificou uma taxa de 2,4% de portadores de síndrome de Down nas crianças com DH, totalizando 60 pacientes de sua amostra de 2464 doentes.<sup>17</sup>

Nos dados da admissão verificamos que a maioria dos pacientes (97,7%), apresentou distensão abdominal ao ser admitido no serviço, sendo o sinal clínico mais

frequente, seguido pelo retardo na eliminação de mecônio, que foi de (81,4%). O grupo da Universidade Gadjah Mada, Indonésia, encontrou um resultado muito semelhante no tocante a distensão abdominal, que foi de 98,5% dos casos, já o retardo na eliminação de mecônio foi de 45%.<sup>18</sup> Não encontramos comparativos em outros trabalhos em relação aos demais parâmetros da anamnese levantados em nossa pesquisa.

Além da pesquisa epidemiológica dos pacientes portadores de DH tivemos o intuito de comparar a incidência de complicações pós-operatórias nas duas técnicas, Duhamel e De La Torre-Mondragón, bem como a idade com a qual o paciente foi submetido a cirurgia e o tempo de internamento pós-operatório.

De acordo com análises de outros estudos prévios, as complicações que são comuns às duas técnicas são a incontinência fecal parcial, constipação intestinal ocasional, enterocolite e abscesso cavitário. Desta forma, nossa pesquisa realizou o cruzamento dos dados, obtidos dos 30 pacientes que foram submetidos ao procedimento cirúrgico de correção definitivo, referentes às complicações supracitadas.

Ao realizar a análise estatística de nossa amostra, que apresentou incontinência fecal, constipação intestinal, enterocolite e abscessos cavitários, não encontramos diferença estatística ( $p \geq 0,05$ ) entre as duas técnicas cirúrgicas no presente estudo quanto a incidência destas complicações. Uma revisão sistemática e metanálise, realizada por Seo *et al.* e por Mao *et al.*, não encontraram diferença significativa em relação a incidência de incontinência fecal nas duas técnicas, sendo compatível com os resultados encontrados em nossa pesquisa.<sup>19,20</sup> Seo *et al.* demonstrou ainda que a incidência de constipação parece ser menor na técnica de De la Torre-Mondragón e que a mesma aparenta apresentar mais casos de enterocolite.<sup>19</sup> O estudo de Mao *et al.* também concluiu que a técnica de De La Torre-Mondragón apresentou maior incidência de enterocolite.<sup>20</sup>



Quando avaliamos a idade com a qual os pacientes foram submetidos à cirurgia de correção intestinal, separamos as crianças que passaram pela técnica de Duhamel e pela De La Torre-Mondragón em maiores do que 12 meses e menores ou igual a 12 meses. A análise destes dados mostrou que os pacientes submetidos à Duhamel eram mais velhos ( $p < 0,05$ ).

Por fim comparamos o tempo de internamento pós-operatório das crianças que passaram pelas duas técnicas da pesquisa. Os pacientes foram separados em dois grupos; tempo maior ou igual a 7 dias e menor do que 7 dias. O tempo de internamento foi maior nos pacientes que passaram pela cirurgia de Duhamel ( $p < 0,05$ ). O trabalho de Mao *et al.*, encontrou resultados semelhantes aos nossos, sendo a técnica de Duhamel associada a um maior tempo de internamento pós-operatório.<sup>20</sup>

## CONCLUSÃO

Com o presente estudo pudemos confirmar que a prevalência de portadores de Doença de Hirschsprung no sexo masculino é maior que no feminino na população dos pacientes tratados no IMIP. Além disso verificamos que a distensão abdominal é o sinal clínico mais frequente, aparecendo em quase todos os pacientes admitidos com a hipótese de DH. Confirmamos a existência de uma importante relação entre portadores de Trissomia do cromossomo 21 e portadores de DH, como já descrito na literatura.

De acordo com a análise dos cruzamentos, nosso trabalho concluiu que não há diferença significativa na incidência de incontinência fecal, constipação intestinal, enterocolite e abscessos cavitários utilizando as técnicas de Duhamel e De La Torre-Mondragón para o tratamento de DH em pacientes pediátricos. Concluimos também que os pacientes submetidos à cirurgia de Duhamel são mais velhos que os submetidos à técnica de De La Torre-Mondragón no dia da cirurgia definitiva. E por fim foi visto que os pacientes tratados com a Técnica de De La Torre-Mondragón obtiveram uma recuperação pós-operatória mais rápida tendo o desfecho de alta hospitalar precocemente que os tratados com Duhamel.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Burns D et al. Tratado de Pediatria, vol. 2. 4 ed. Barueri, SP: Editora Manole Ltda; 2017. 2141-2152 p.;
2. Lourenção P. Desafios diagnósticos na Doença de Hirschsprung: aplicabilidade de novos métodos imunohistoquímicos e endoscópicos. Tese de doutorado. Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP. Botucatu, SP, 2012.;
3. Nunes, I. Doença de Hirschsprung – Caso Clínico. Trabalho de final de mestrado integrado em medicina. Faculdade de Medicina de Lisboa. 2015.;
4. 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 Jan;40(1):197-201-2.
5. G. Coran A, Adzick NS, M. Krummel T, Laberge J-M, C. Shamberger R, A. Caldamone A. *Pediatric Surgery.* In: Seventh. Elsevier Inc.; 2012. p. 1265–78.
6. Amiel J, Sproat-Emison E, Garcia-Barcelo M, Lantieri F, Burzynski G, Borrego S, et al. Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: A review. *J Med Genet.* 2008;45(1):1–14.
7. Lall A, Gupta DK, Bajpai M. Neonatal Hirschsprung's disease. *Indian J Pediatr.* 2000 Aug;67(8):583–8.
8. De Lorijn F, Reitsma JB, Voskuijl WP, Aronson DC, Ten Kate FJ, Smets AMJB, et al. Diagnosis of Hirschsprung's disease: a prospective, comparative accuracy study of common tests. *J Pediatr.* 2005 Jun;146(6):787–92.
9. Doig CM. Hirschsprung's Disease and Mimicking Conditions. *Dig Dis.* 1994;12(2):106–16.

10. David E Wesson, MD, Monica Esperanza Lopez, MD M. Congenital aganglionic megacolon (Hirschsprung disease). Uptodate. 2018;
11. De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1998 Aug;33(8):1283–6.
12. DUHAMEL B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child.* 1960 Feb;35:38–9.
13. Chen Y, Nah SA, Laksmi NK, Ong CCP, Chua JHY, Jacobsen A, et al. Transanal endorectal pull-through versus transabdominal approach for Hirschsprung's disease: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg.* Elsevier Inc.; 2013;48(3):642–51.
14. De la Torre L, Ortega A. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2000;35(11):1630–2.
15. Grosfeld JL, Ballantine TVN, Csicsko JF. A Critical Evaluation of the Duhamel Operation for Hirschsprung's Disease. *Arch Surg.* 2008;113(4):454–60.
16. Arts E, Botden SMBI, Lacher M, Sloots P, Stanton MP, Sugarman I, et al. Duhamel versus transanal endorectal pull through (TERPT) for the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Tech Coloproctol.* Springer International Publishing; 2016;20(10):677–82.
17. Anderson JE, Vanover MA, Saadai P, Stark RA, Stephenson JT, Hirose S. Epidemiology of Hirschsprung disease in California from 1995 to 2013. *Pediatr Surg Int.* 2018;
18. Gunadi, Karina SM, Dwihantoro A. Outcomes in patients with hirschsprung disease following definitive surgery. *BMC Res Notes.* 2018;

19. Seo S, Miyake H, Hock A, Koike Y, Yong C, Lee C, et al. Duhamel and Transanal Endorectal Pull-throughs for Hirschsprung' Disease: A Systematic Review and Meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg* [Internet]. 2018 Feb [cited 2019 Aug 12];28(1):81–8.
20. Mao Y zhong, Tang S tao, Li S. Duhamel operation vs. transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2018;

## TABELAS

Tabela 1. Perfil epidemiológico dos pacientes portadores de Doença de Hirschsprung tratados no IMIP, nascidos no período de 1 de janeiro de 2013 a 31 de dezembro de 2017.

Variáveis	N	%
Sexo		
Masculino	34	79,1
Feminino	9	20,9
Trissomia do 21	3	7
Doença cardíaca congênita	4	9,3
Anormalidades genitourinárias	3	7
DH na família	1	2,3
Retardo na eliminação de mecônio	35	81,4
Distensão abdominal	42	97,7
Vômitos	24	55,8
Enterocolite de Hirschsprung	12	27,9
Enema opaco	38	88,4
Biópsia	43	100

DH: Doença de Hirschsprung

Tabela 2. Correlação entre a incidência das complicações pós-operatórias, tempo de internamento e idade no dia da cirurgia das duas técnicas cirúrgicas do estudo.

Variáveis	Duhamel (Nº de pacientes %)	De la Torre – Mondragón (Nº de pacientes %)	<i>p-valor</i>
Incontinência fecal			0,1518
Sim	10	22,2	
Não	80	44,4	
Não se aplica	10	33,3	
Constipação			0,16
Sim	50	22,2	
Não	50	77,8	
Enterocolite			0,393
Sim	25	11,1	
Não	75	88,9	
Abscesso cavitário			0,1485
Sim	20	0	
Não	80	100	
Idade na cirurgia			0,000003918
Menores ou iguais a 12 meses	0	77,8	
Maiores de 12	100	22,2	

meses			
Tempo de internamento			0,003325
Maior ou igual a 7 dias	70	11,1	
Menor que 7 dias	30	88,9	
Idade na cirurgia (meses)	Média: 25,14 DP: 11,94	Média: 8,77 DP: 2,58	
Tempo de internamento (dias)	Média: 10,55 DP: 7,59	Media: 4,88 DP: 2,84	
<hr/>			
DP: Desvio Padrão			