

DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG

Palestra realizada durante o 33º Congresso Brasileiro de Colo-Proctologia em Campinas, SP — 1983

Moreno Gonzalez

Temos uma nova oportunidade para falar a todos de uma enfermidade tão interessante. Talvez no Brasil não seja uma enfermidade tão freqüente, nem tampouco na Espanha, mas evidentemente não deixa de ser interessante. Precisamos lembrar e vamos tentar lembrá-lo o que é a doença de Hirschsprung, para explicarmos por que o tratamento deve consistir no que realmente pensamos que consista, e por que as intervenções não vão tão baixo para extirpar esse segmento do reto, precisamente para extirpar essa forma gangliônica que é o que define a doença de Hirschsprung.

A chamada doença de Hirschsprung é uma doença já conhecida muito anos antes de Harald Hirschsprung, um pediatra dinamarquês, pudesse descrever realmente a enfermidade. Encontramos capítulos escritos sobre essa entidade estranha que como vemos, tanto nas necrópsias quanto nos estudos clínicos, existe em crianças — crianças muito pequenas, crianças que já têm alguns meses, ou já idade maior — um grande acúmulo de fezes na cavidade retal, e especialmente na ampola retal e mais especialmente ainda no cólon sigmóide. Mas é evidente que todos devemos reconhecer, este pediatra dinamarquês Harald Hirschsprung que primeiro descreveu uma criança e depois uma menina, ambos foram a óbito, nos quais havia uma grande distensão abdominal, uma grande dilatação do cólon esquerdo que coincidia com uma grande quantidade de fezes impactadas, duras, como verdadeiras pedras, dentro do cólon esquerdo. Não obstante, talvez, a primeira descri-

ção interessante, mas que na atualidade se confunde com o termo de doença de Hirschsprung é a descrição de Griffith de megacólon ou dilatação cólica idiopática e congênita. Esta característica mantida ao longo de todo o tempo após esta descrição de 1899, vai se perder porque, dentro do idiopático só há o reconhecimento de que não se sabe por que existe, sabe-se que é congênita e sabe-se que há uma grande dilatação, morfológica, característica genética do próprio indivíduo; porém este aspecto de idiopático, de interrogação, vai desaparecer logo. O que permanece é a denominação de megacólon congênito, como atualmente. Existem duas características muito especiais dentro da doença de Hirschsprung: primeiro, talvez o trabalho mais interessante que é o que demonstra que há obstrução intestinal, é funcional, não é orgânica — não há nenhuma estenose orgânica; que é de base neurógena, pois já existe uma alteração específica dentro do plexo mesentérico, mas também pode ser do submucoso e que aparece com característica congênita. E essa característica do lactente, também será perdida com o tempo.

Obstrução intestinal de etiologia neurógena aparece com característica congênita que ocorre ou é diagnosticado em doentes lactantes. É uma criança típica, não é lactante, mas que pouco tempo depois vai ter um abdômen grande, e que vai ter como sintoma específico, a prisão de ventre. Quanto ao sexo, há um predomínio feminino de cinco para um. Nós não vemos isso, porque no hospital pediátrico que eu tenho —

não sou cirurgião pediátrico como função exclusiva – mas no hospital pediátrico que tenho mantido durante muito tempo, era um hospital apenas de meninos, pois tratava-se de um hospital relacionado com o governo, pertencente a uma ordem religiosa. Para nós, portanto, a relação era inversa. Não obstante, é verdade que se apresenta com muito maior freqüência nas meninas que nos meninos. Curiosamente, na atualidade, sabemos que aparece de fato no recém-nascido, mas que existem meninos em que é diagnosticado durante a infância e também existe a verdadeira doença de Hirschsprung que não é diagnosticada em adultos. Não obstante, a maior freqüência ocorre em recém-nascidos e neonatos, para ser menos freqüente na primeira infância e excepcional nos adultos. O diagnóstico da doença, portanto, dependerá dos antecedentes. Já vamos ver que são crianças que apresentam distúrbio do trânsito intestinal, que tiveram crises subobstrutivas, têm prisão de ventre pertinaz, às vezes não apenas o que foi denominado em nosso país como 'fezes caprinhas', como fezes semelhantes às eliminadas pelas cabras, que são pequenas eliminações de bolinhas de excremento duras, mas o que acontece às vezes é a existência de um quadro semelhante à enterocolite, ou seja, diarreias profusas que antecedem a demonstração de um fechaloma importante dentro do colo sigmóide. A sintomatologia, portanto, depende especialmente desses dados, embora mais adiante se vá acrescentar distúrbios da curva ponderal, distúrbios do desenvolvimento puberal, e especialmente também perda de peso e outros transtornos do crescimento além dos sexuais, como características secundárias e os correspondentes ao tamanho. A explicação física, portanto, estará relacionada a este segundo parâmetro e a radiológica é o primeiro dado que devemos avaliar.

O segmento agangliônico se estende mais freqüentemente até o nível retal médio e superior e colossigmóide. É assim, portanto, que podemos agrupar doentes que apresentam uma afecção local muito pequena do reto baixo; existem com maior freqüência crianças que apresentam afecção de reto médio, de reto superior e junção retossigmóide, e depois a afecção em longos segmentos: cólon esquerdo ou cólon esquerdo e transversal ou segmentos que afetam exclusivamente o cólon direito, o que é muito menos freqüente. A enfermidade vai estar especialmente localizada no reto e junção retossigmóide, mas lembrando que existe uma percentagem importante de aganglionismo concomitante, que existe com o anterior, localizado no cólon descendente. Não obstante, o segmento ultracurto que afeta segmentos muito

pequenos do reto e excepcionalmente outros segmentos de cólon, compõem apenas 10% da estatística geral. A radiologia convencional mostrará estas imagens tremendas de dilatação do cólon, da flexura esplênica do cólon e lembramos que um enema opaco é muito perigoso nas crianças, e precisamos preparar nestas crianças o cólon por um espaço nada mais nada menos que um mês e meio para que possamos eliminar todos os fechalomas e para que esta exploração não agrave o estado geral da paciente.

O mais freqüente, como dizia, é o segmento que afeta o reto baixo, o reto médio e a junção retossigmóide – com grande dilatação do cólon que não está enfermo. Há portanto um segmento distal, uma zona de transição e o segmento proximal que está absolutamente normal. O que demonstra a radiologia posterior são os grandes fechalomas, mas quero lembrar, que antes utilizávamos a técnica de Hyath de introduzir oxigênio ao invés de ar ao nível do espaço pré-sacro para avaliar o espaço existente entre a superfície anterior do sacro e face posterior do reto para assim poder estudar a espessura da parede posterior do reto. Esta espessura atualmente não possui nenhum valor. Não é um fator que sirva para realizar qualquer tipo de diagnóstico definitivo e menos ainda o tratamento cirúrgico desses pacientes. O que ocorre às vezes é que também existe megabexiga sem atonia, geralmente não é uma bexiga atônica que mantém um certo resíduo vesical que obriga, como é lógico, essas crianças a usarem sonda permanente até ficarem um pouco maiores para evitar infecções urinárias, que são muito freqüentes. O outro problema é a evacuação. Realizamos um enema depois da lavagem de uma criança nestas condições. A manometria com a sonda de vários balões se mostrou eficiente para obter os registros das pressões intraluminais de reto, junção reto-anal e canal anal. É importante recordar que, se explorarmos manometricamente um paciente já há tempos enfermo, uma criança já de maior idade – quatro ou cinco anos – existirá atonia do segmento retal, mas ocorre uma maior pressão a nível da junção anorretal e do próprio ânus. O mais importante na doença de Hirschsprung é o desaparecimento do reflexo reto-anal inibidor, isto é, a dilatação anal secundária à distensão deste grande balão proximal.

Nós sabemos que não possuem valor o aumento das ondas rítmicas no canal anal, também não é diagnóstica a redução das ondas a nível retal, mas o importante é que a distensão deste balão, que também produz dor, não é sintoma diagnóstico. O importante é que não existe diminuição

da pressão do canal anal com não resposta à distensão deste balão.

Mantendo um sistema de três sondas orificiadas a diferentes níveis, para estudar diferentes segmentos do ânus e do reto, junção reto-anal e do próprio reto, com uma infusão constante de soro salino, mediante uma bomba de infusão a este nível, geralmente é a de Brown, realizamos a distensão do balão retal mediante ar exclusivamente e um inscitor, geralmente o Hewlett-Packard, que todos utilizam também para o estudo da fisiologia esofágica. O importante é que não existe dilatação seguinte ou subsequente à distensão deste balão intra-retal. Portanto, o que ocorre é que não existe nenhuma coordenação dentro do sistema de propulsão e relaxador do reto e do ânus. Também é importante para diferenciá-lo da calasia, já que muitos fisiólogos vêm tentando há muito tempo uma certa relação entre a calasia e a doença de Hirschsprung pela própria histologia de ambas, pelo substrato histológico de ambas as doenças. Para nós o diagnóstico manométrico não é convincente e é preciso continuar estudando, resulta em uma grande quantidade de erros, também muitos falsos-positivos.

O importante é a biópsia, que fazemos sempre por incisão em cima justamente da junção anorretal, que tem de demonstrar ausência de células ganglionares, não pode demonstrar a existência de hipertrofia dos troncos nervosos. O estudo histoquímico nas biópsias que realizamos por aspiração também já fazíamos antes, nas biópsias por incisão, mas já substituiu na maioria dos casos a biópsia por incisão. Este estudo demonstra não a quantificação, porque ainda não se conseguiu, do acetil-colinesterase, mas a sua atividade, sabendo que, se existe um nível elevado de acetil-colinesterase, também se supõe a identificação de células adrenérgicas. Este é o dado mais importante, a ausência de células ganglionares, e a base disto é que esta porção espástica per se, para a histoquímica, contém concentrações mais elevadas de colinesterase, que pressupõe portanto um limiar mais elevado de resposta à acetil-colina. Para este estudo que se denominou substância P, existem os mesmos limiares de resposta, que são demonstrados como elevados, portanto as maiores concentrações de colinesterase se acham nas fibras amielínicas dos plexos mesentéricos. Daí a importância de não se extrair submucosas mas sim a muscular, se possível também com a submucosa, mas especialmente a muscular. Não é necessária a ressecção acima de 12 cm do segmento estenosal. Por que? Porque freqüentemente existem zonas alteradas acima,

mas também é verdade que as zonas dilatadas não pressupõem nenhuma afecção, que está justamente na zona estenosal. Não obstante, é preciso fazer biópsias no sentido proximal e basta uma secção do cólon de uns 5 cm no sentido proximal, acima do último controle histológico que foi considerado normal.

Durante um certo tempo fomos fiéis à técnica de Swenson, e também vimos uma apresentação hoje de manhã, com esterilização com a anastomose direta e a peritonização com grande dilatação deste intestino, mas é evidente que no mundo sempre importou o confronto da intervenção de Swenson com a intervenção de Duhamel. Nós não controlamos, não acreditamos na ética da randomização, não se pode escolher pacientes como se fossem azeitonas – esta azeitona sim, esta não – e então o que fizemos, foi tratar as meninas preferencialmente, ou os meninos de alto risco com a técnica de Duhamel que evidentemente pressupõe menor risco. E as meninas, para evitar a dissecação do septo retovaginal. É justamente através do ânus e depois de dilatá-lo que, fazendo pressão simplesmente com uma torunda pela face posterior do reto nós sentimos que podemos seccioná-la a nível justamente da junção anorretal, para passar o cólon através deste orifício. E, uma vez que passamos o cólon, realizamos a anastomose entre a margem posterior da junção anorretal sobre a vertente anal, e depois a secção do septo intermediário que ficará entre ambos. Esta sutura é em plano único e depois – antes colocávamos duas pinças, atualmente, como é melhor e mais rápido, embora um pouco mais caro, utilizamos o stapler cada vez que grampeamos – seccionamos o ângulo. E mais, graças ao stapler, podemos continuar a secção do septo em direção proximal como descreveram Martin e Altemeyer já há muitos anos. Fica então a anastomose término-lateral de cólon sobre a face posterior do reto, porque geralmente se sutura sobre a zona em que colocamos o clamp. O importante é que o segmento longo, que é o que envolve maior gravidade, deve ser diagnosticado mais rapidamente, mais precocemente e pressupõe, dentro da literatura, uma baixa percentagem de casos. Mas a mortalidade é realmente elevadíssima, portanto isto não tem praticamente solução, são crianças que superam logo, são crianças realmente graves e que reagem mal também à colostomia. O importante é que devem ser operadas precocemente, que as complicações são a infecção, geralmente da ferida operatória ou do próprio espaço pré-sacro, mesmo sem fístula, mesmo sem deiscência, e a enterocolite. Da mesma forma, vemos que o nível de zona gangliônica chega a afetar totalmente o

cólon em alguns casos. Nesses casos preferimos usar exclusivamente a angulação do íleo sobre o próprio cólon ascendente e uma colostomia, e tentar operar essas crianças o mais tarde possível, nunca abaixo dos seis meses. Temos um caso de jejuno, que é verdadeiramente excepcional. Vemos nos dados da observação clínica, um certo número de pacientes de afecção média ou mediana e a relação com o que chamamos de 'Hirschsprung moderado' e que a distensão abdominal nesses pacientes é muito pouco freqüente. E que, ao contrário, existem sintomas que aparecem mais freqüentemente na infância.

Qual é a intervenção nesses casos? Justamente, nestes casos, mais freqüentemente a miectomia, que serve como diagnóstico, não se faz outro tipo de intervenção no paciente. E vemos que nas formas moderadas ou nas formas médias de doença de Hirschsprung com segmentos muito curtos, essa intervenção vai dar resultados verdadeiramente satisfatórios. Mas curiosamente, depois, estas crianças, quando são seguidas a longo prazo, freqüentemente precisam ser operadas. Até 40% delas, quando ultrapassam seis, oito anos de seguimento, precisam ser operadas e temos de realizar, por outro lado, uma intervenção de Swenson ou de Duhamel. Interessou-nos, insisto, simplesmente tentar comparar nossos resultados com a intervenção de Swenson (26 casos) e de Duhamel (21 casos), o estudo prospectivo datando de há muitos anos, pois insisto que é uma doença não muito freqüente, mas o estudo não é randomizado. As condições de diagnóstico e a idade do diagnóstico são praticamente semelhantes; a média de idade, em que são operadas, entre três anos ou dois anos e oito meses, o diagnóstico é confirmado, como já vimos, especialmente pela biópsia. A fisiologia anorretal mostra um número de positivos relativo – é elevado, evidentemente, mas são apenas 14 sobre 26, e 10 sobre 21. Por outro lado, sugestivo, muito escassamente, e não diagnosticado, um número importante. Vemos que a peça ressecada tem um comprimento médio na técnica de Swenson maior do que a de Duhamel, pois mantemos o reto; não há óbitos pós-operatórios imediatos – esse é um fator muito importante, é verdade, insisto que as crianças são operadas numa média de três anos. Isto também é muito importante, quando se faz cirurgia perinatal ou neonatal é muito mais grave, e as possibilidades de que a criança morra são muito maiores.

Sempre se disse que a técnica de Swenson é muito menos funcional, vemos que a prisão de ventre ocorre praticamente em um número semelhante ao de Duhamel; os sintomas obstrutivos não são diferentes numa e na outra; a única

diferença estatisticamente significativa é que as crianças, com a intervenção de Swenson, depois de um ano da operação, fazem um maior número de deposições diárias que as crianças submetidas à cirurgia de Duhamel, especialmente naquelas que só o faziam a cada três dias e com a ajuda de laxantes, com freqüência, já que na primeira são sete sobre 26 e na segunda são nove sobre 21.

Problemas residuais, ou geniturinários – nenhum.

Fazemos uma incisão média infra-umbilical prolongada no sentido para-umbilical esquerdo, vemos um cólon bastante dilatado, mas devemos lembrar que estas crianças são preparadas durante 30 dias, 25 dias ou mais tempo se necessário para que o cólon não reduza de tamanho mas que esteja absolutamente limpo. Identificamos a divisão da artéria mesentérica inferior e a confluência também dos ramos da arcada marginal, a sigmóide sobre a veia mesentérica inferior. Todas elas são presas em bloco. Não identificamos a cólica esquerda porque está a salvo, está bem mais abaixo do nascimento da cólica esquerda, pegamos o mais próximo possível, sobre a superfície cólica, pois o retroperitônio nessas crianças deve ser preservado com todas as estruturas.

Depois seccionamos o lado esquerdo, e no sentido lateral esquerdo a lateral direito, a reflexão da plica retrovesical. Vemos o apêndice a este nível. Todo o tecido linfo-graxo deve ser separado do cólon e do reto, e nunca incluir em sua superfície e portanto não *tentar* preservar mas sim preservar o plexo pré-sacro e o plexo hipogástrico.

Evidentemente, a identificação dos deferentes não se faz necessária porque estão incluídos também no mesmo espaço linfo-graxo. Continua-se a ressecção do reto no sentido distal. Todo tecido linfo-graxo deve ficar na parede lateral da pélvis, e portanto o ramo da hemorroidal média é ocluído a nível da própria superfície do reto, sem isolar o tronco. Ao nível da reflexão da plica retrovesical, o tecido linfo-graxo é seccionado e, mantido sobre a parede lateral da pélvis, até visualizar a superfície muscular do reto. A secção a este nível é mais hemorrágica, e por isto freqüentemente se faz a ligadura ou fulgurações sobre a superfície retal que vai ser extirpada. Continuamos a liberação da face anterior do reto. O tecido linfo-graxo, justamente, desde a reflexão retrovesical, deve ser deixado na parede lateral da pélvis. O plano de dissecação é a superfície muscular do reto. O mesmo acontece na face posterior, o reto é deslocado até o púbis. A preparação do cólon em sentido proximal inclui manter a artéria cólica esquerda, manter a origem

da mesentérica inferior, manter uma boa arcada marginal e, depois de realizar a biópsia do cólon sigmóide, procurar uns 5 ou 6 cm acima da zona de biópsia e escolher essa superfície de cólon sempre, nesses casos, dilatado. O excedente do cólon sigmóide vamos extirpar. Marcamos o ponto escolhido com um fio de seda. Quando a criança tem um cólon grande, um cólon de comprimento muito aumentado, também é bom aumentar a excisão para evitar um cólon redundante que pode produzir depois algum tipo de volvo. Extraímos o reto e colocamos o *clamp* justamente por fora. A grande dilatação do próprio reto por baixo, e o espessamento do mesmo, nos obriga a passar a ligadura também

um pouco por cima para que não fique esta zona fora do limite, por isso a seda é extraída a este nível. Extraímos o *clamp*, introduzimos o *stapler*. Como se trata de um cólon dilatado, introduzimos o cartucho correspondente a 28 mm e introduzimos o cólon – o cólon sempre entra com grande dificuldade devido ao seu diâmetro. E agora, praticamente fora do canal anal, vemos o limite anocutâneo. Disparamos, e extraímos um pouco mais baixo. Repassamos os segmentos. Revemos a anastomose. Importante é que a metade posterior praticamente fique ao nível da linha anocutânea ou a 1 cm da mesma, para que a metade da circunferência nos dê a certeza de que não é uma zona não anastomótica.