

## DISGENOPATIAS ARITÍMICAS ANORETAIS (PARTE 2)

HÉLIO SILVA

---

*Hélio Silva. Foi membro titular da Soc. Bras. Colo-Proctologia e secretário na 1ª Diretoria. Membro Emérito do C.B.C. Prof. Assistente do Serviço do Prof. Jorge Moraes Grey, na Policlínica Geral do Rio de Janeiro e no Hospital Moncorvo Filho, da Fac. Medicina da UFRJ. Membro da Academia Nacional de Medicina Militar.*

*Joaquim José Ferreira, TSBCP*

---

SILVA H - Disgenopias aritmicas anoretais. *Rev bras Colo-Proct*, 1997; 17(1): 47-67

---

### PATOLOGIA ESPECIAL DAS DISGENOPATIAS

A patologia especial das disgenopias aritmicas anoretais, tratando das modificações morfológicas e das alterações funcionais conseqüentes às anomalias, mereceu diversas classificações. Trélat (114) estabeleceu quatro grupos:

1. estreitamentos do ânus e do reto
2. Imperfurações, ou atresia do ânus e do reto
3. ausência do ânus e do reto
4. aberturas anormais.

*Estreitamento do ânus e do reto:* É este, segundo Trélat, que, em seu trabalho de *Dictionnaire Encyclopedique*, estabeleceu uma estatística sobre 73.000 partos, o vício de conformação mais raramente encontrado. Apresenta-se de duas formas: ou o estreitamento em tôda a espessura da parede do reto, transformado em um estreito canal; ou consistindo em uma ou mais válvulas semi-lunares, ou perfuradas no centro, dando passagem a matéria fecal, o estreitamento valvular.

São citados os trabalhos de Amnon e Vrolik (97) sobre estreitamentos do reto observados em recém-nascidos, ou em indivíduos adultos. Nas observações sobre dois recém-nascidos, o ponto estreitado era imediatamente acima do ânus. Nos indivíduos adultos, a autopsia feita por Amnon mostrou o estreitamento muito cerrado, podendo ter o comprimento de alguns centímetros, tendo-se formado uma verdadeira ampola entre o ponto estreito e o ânus.

Um interessante trabalho do século passado sobre estreitamentos valvulares foi a tese de concurso de Bouisson (102) de Montpellier, em 1951. Em outro estudo valioso, M. Reynier (112) observou verdadeiros diafragmas membranosos, perfurados no centro. Lannelongue (108) refere o achado em uma autopsia de um canal estreitado, situado entre duas válvulas, com revestimento epitelial. Marchand (109) relatou caso análogo tendo, ainda, en-

tre as duas válvulas um verdadeiro cordão fibro-muscular permeável, mas sem traço de mucosa.

Os estreitamentos congênitos podem passar despercebidos a vida inteira. Geralmente só são descobertos quando uma retenção maior de fezes exige um exame protológico ou mesmo uma intervenção cruenta. São diagnosticados a maior parte das vezes em crianças recém-nascidas, ou em velhos nos quais um quadro crônico de atonia intestinal se complica com a existência dessas válvulas congênitas, agindo como verdadeiras bridas.

*Imperfurações:* Trélat considerava as imperfurações ou atresias do ânus e do reto na mesma chave. Referia que, em certos casos, o ânus existe com uma conformação normal, obturado por uma membrana mais ou menos delgada, que bombeava ao esforço mesmo do choro da criança, atrás da qual se percebia, por transparência, a massa esverdeada do mecônio. Considerava, em outros casos, não mais uma membrana delgada mas uma obliteração espessada, que pudesse se situar sobre dois ou três centímetros de altura. Então, poderia o ânus não apresentar a conformação normal, reduzindo-se a uma pequena depressão de bordas irregulares.

Tratando do reto, êle considerava a parada do crescimento no ponto de união do ânus e do reto, onde existia um obstáculo capaz de impedir a passagem das fezes, sob a forma de uma membrana mais ou menos espessada, capaz de apresentar, em certos casos, uma considerável extensão.

*Ausência de ânus ou de reto:* Trélat admitia os vícios de conformação de uma maneira simultânea, ou isoladamente. No caso de ausência do ânus e do reto não se encontravam as fibras musculares do esfíncter, terminando o intestino em fundo de saco, ao nível do útero ou ao nível da bexiga, podendo se continuar por um cordão fibroso. A máformação podia situar-se ainda mais alto, terminando o intestino no todo ou em parte. Assinalava que, nos casos em que a máformação estava reduzida ao ânus, o intestino descia até mais baixo, terminando numa massa fibrosa com ausência do esfíncter anal. A região anal também se mostrava inteiramente diferente, sem a depressão correspondente ao orifício anal, passando a pele diretamente de uma a outra região do glúteo. Algumas vezes a rafe perineal continua, sob a forma de uma saliência anteroposterior, substituindo o ânus ausente.

*Aberturas anormais:* A quarta divisão de Trélat abrange os casos em que o ânus, por uma parada de seu desenvolvimento, abre anormalmente em um dos órgãos vizinhos, vagina, bexiga, útero. Ou o orifício anormal se apresenta na pele da bolsa escrotal, na face anterior do pênis, na vulva, na entrada da vagina.

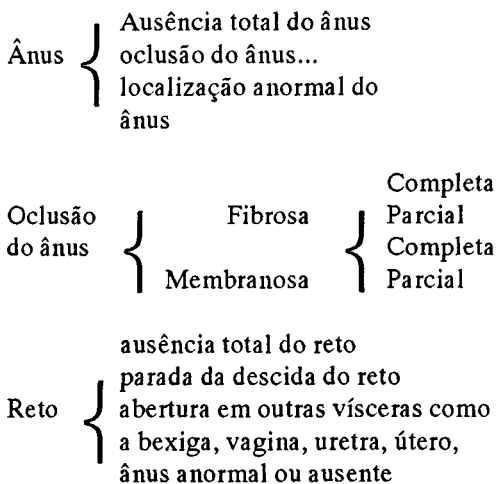
A classificação de Trélat, seguida muito tempo por autores franceses, como Kirmisson (107), foi simplificada por

outros, como Ombredanne (110) e Paddovani (111), que enquadraram o assunto em três tipos principais de má-formações:

1. Imperfurações
2. Aberturas anormais
3. Estreitamentos congêntos

Esta divisão é mais interessante para o estudo da gênese causal das anomalias e ainda hoje é considerada como das melhores. Dentro dos três tipos mencionados cabem tôdas as divisões e diferenças de tratamento.

Os autores de língua inglesa preferem, porém, estudar separadamente as anomalias do reto das do ânus. Bacon (98) divide o assunto da seguinte maneira:



Já Bodenhamer (101) classificava diferenciado:

1. estreitamento pré-natal (preternatural) da região ano-retal sem oclusão completa;
2. oclusão completa do ânus por um diafragma membranoso simples ou por um tegumento;
3. ânus ausente; o reto termina num fundo de saco em distância variada de sua abertura normal, sem qualquer conexão interna ou externamente;
4. ânus externamente normal, mas terminando num fundo de saco e o reto terminando a uma distância variável acima, sendo o saco separado por um septo;
5. ânus ausente; reto prolongado sob a forma de uma fístula para terminar na glândula, lábios genitais ou em qualquer ponto do períneo ou no escroto;
6. ânus ausente, reto terminando na bexiga, uretra ou vagina ou ainda na cloaca, com uretra e vagina;
7. ânus e reto normais, porém o útero, a vagina e os ureteres abrem-se na cavidade retal;
8. absoluta ausência de reto;
9. reto e colo ausentes; o intestino pode abrir em qualquer parte do corpo, até o umbigo.

Delbet e Brechôt (104) estabelecem uma divisão muito prática para estas anomalias, considerando um tipo quando

existe uma abertura do reto para o exterior e outra quando a abertura é normal ou insuficiente.

Para os estreitamentos congêntos Bodenhamer estabelecia três tipos:

- a) valvular;
- b) tubular ou cilíndrico;
- c) membranoso ou diafragmático.

Ladd e Gross (107) têm uma classificação própria:

- 1º - rutura incompleta da membrana anal, ou estenose acima de 1 a 4 cms. do ânus;
- 2º - ânus imperfurado com a obstrução devida só a uma membrana persistente;
- 3º - ânus imperfurado com a bolsa retal separada da membrana anal. A bolsa retal pode terminar cegamente na pelve ou acima;
- 4º - ânus normal e bolsa anal com a bolsa retal terminando cegamente. Pode haver ou uma obstrução membranosa ou uma separação das bolsas anal e retal. Quando são separadas podem estar ligadas por um cordão de tecido espesso.

Êstes autores estabeleceram uma estatística para sua classificação achando em 15 doentes, cinco (33,3%) com anomalias do tipo 1) e 10 (66,6%) do tipo 3). Não havia doentes dos tipos 2) e 4). Quanto ao sexo no grupo 1) quatro eram do sexo masculino e um do sexo feminino. No grupo 3) oito eram masculinos e dois femininos. Havia cinco doentes (33,3%) com comunicação genito-urinária, sendo dois do sexo masculino e três do feminino. Dois (16,6%) do sexo feminino e três (100%) do sexo feminino tinham fístulas associadas.

Stieda (113) estabelece dois tipos de imperfuração, segundo exista ou não comunicação fistulosa anormal, colocando num grupo aparte a comunicação fistulosa externa do intestino, pois acredita que tal anomalia é consequência da inibição do desenvolvimento normal. Êste ponto de vista não é aceito por tôda gente.

Pela classificação de Stieda assim se compõe o primeiro grupo:

I. Atresia simples:

- 1) atresia do canal anal;
- 2) atresia retal;
- 3) atresia do canal anal e do reto.

II. Atresia do canal anal ou do reto com comunicação fistulosa:

- 1) vaginal;
- 2) externa com comissura vaginal na mulher; e perineal, escrotal e suburetral no homem;
- 3) uretral;
- 4) vesical.

Birnbaum (100) e vários autores alemães estabelecem outra divisão:

1) *Atresia ani* simples, atresia do ânus pròpriamente dita, faltando orifício anal. O reto, de terminação cega, atinge o tegumento cutâneo externo. A oclusão do reto é formada em alguns casos por uma cobertura epitelial que fàcilmente pode ser desfeita com o dedo, em outros casos com um camada de tecido mais ou menos espessa.

2) *Atresia ani et recti*, em que faltam o reto e o ânus. O reto ou o colo termina cegamente, muito alto, havendo entre o colo e o perineo uma distância mais ou menos considerável. Em lugar da formação anal existe uma leve depressão. O reto termina por um cordão de tecido sólido.

3) *Atresia recti simplex*, em que existe orifício anal, terminando cegamente (fossa anal). O reto existente se encontra fechado e mais ou menos distante da fossa anal.

4) As formações congênitas da cloaca com *atresia ani* simultânea. Nestas máformações falta o ânus comunicando-se o reto com a bexiga ou a uretra no homem, ou com a vagina, na mulher.

Distingue-se aqui: a) *Atresia ani vaginalis* ou *atresia ani et communicatio recti cum vagina*. Muito rara é a *atresia ani uterina*; b) *atresia ani vesicalis* ou *atresia ani et communication recti cum vesica urinaria*; c) *atresia ani urethralis (prostática)* ou *atresia ani et communicatio recti cum parte prostatica urethra*.

5) *atresia ani (et recti)* com formação de fístula. O que é antes uma conseqüência de processo patológico. A abertura pode situar-se no escroto, *atresia ani cum fistula scrotali*, na rafe perineal ou da uretra, *atresia ani cum labium pudendum*, *atresia ani cum fistula vestibulari*, na rafe perineal ou na região do osso sacro, *atresia ani cum fistula perineali*.

Tôdas essas classificações resumem-se, afinal, nos três tipos do quadro de Trélat, simplificado por outros. As divisões podem variar grandemente, porque as aberturas anormais, notadamente, apresentam grande variedade de casos. Em cem casos de imperfurações reunidos por Curling (103), em 1860, 57% eram de atresia simples, enquanto nos restantes 43 existiam variadas comunicações. Sir Arthur Keith, examinando os especimens dos Hospitais e dos Museus de Londres, encontrou com mais freqüência comunicações fistulosas do que atresias simples, achando para as primeiras 60%.

Ziemendorff (115) colecionou 114 casos de literatura, entre 1893 a 1909, achando 52 casos (45,6%) de atresia assim especificada: anal - 28 casos; retal - 16 casos; retal e anal - 8 casos. Achou 62 casos de fístulas (54,4%): fístula vaginal - 38; fístula uretral - 11; fístula vesical - 9; fístula externa - 4.

Bodenhamer cita casos incríveis; num, relatado por Baux, uma garota de 14 anos não tinha nem abertura anal nem genital nem urinária. A pele da região era lisa, como em qualquer outra parte do corpo. Cada três dias a menina tinha forte dor na região do umbigo, e imediatamente após vomitava matéria fecal. A urina era retirada de três em três, ou de quatro em quatro horas, por uma sonda. Esta menina era normal em todos os outros pontos de vista, e até, segundo diz o autor, pessoa muito agradável. Tinha bom apetite, dormia bem e apresentava boa saúde geral (99).

Green (105) relatou, recentemente, um caso que êle considera de anomalia anorectal, mas foge a qualquer das classificações mencionadas. É o caso de uma criança examinada 5 dias após o nascimento, tendo o médico constatado a presença de um crescimento pedunculado, espécie de polipo que saía pelo ânus. A base estendia-se do escroto até a borda anterior do ânus. O pedúnculo media cêrca de 4 cms. de comprimento e o tumor 3x4 cms. sendo de forma ovóide. Feita a ablação cirúrgica, o exame anátomo-patológico revelou tratar-se de um pseudo papiloma pedunculado, congênito, com estrutura fibrolipomatosa e epiderme normal. Foi considerada uma anomalia de desenvolvimento embriológico. O exame anátomo-patológico foi executado pelos Drs. Thomas L. Ramsey de Toledo, Ohio e Carl V. Weller de Ann Arbor, Mich.

Contudo, não fica bem claro na comunicação que se trata de um desenvolvimento anormal da rafe, o que nos parece mais provável, ou se tem uma ligação mais estreita com a região anal.

## ESTUDO CLÍNICO

As disgenopatias aritmicas anoretais são constatadas geralmente em duas circunstâncias principais: a) não há eliminação de matéria ou há eliminação, mas deficiente; b) a eliminação não se faz pela via normal.

É esta a apresentação do caso clínico, como se encontra em Guyon, Kirmisson (116), Ombredanne (130) e outros. Quando o obstáculo não permite a passagem de matéria, como acontece comumente nos casos de atresia anal, a anomalia é constatada nos primeiros dias da vida. Um dos nossos observados J. C. (132) teve a imperfuração anal denunciada com três dias, vomitando o mecônio sob o efeito de um purgativo que a enfermeira lhe administrara, porque êle não eliminava o mecônio. Pode, porém acontecer que as pessoas encarregadas de cuidar da criança não dêem importância ao fato do recém-nascido evacuar, ou de vomitar o leite materno. Então o quadro clínico tende a piorar, o ventre aumenta de volume, enche-se de gases, sobrevém a dispnéia, o estado geral se agrava, podendo ocorrer a morte da criança se não fôr feita a intervenção oportuna.

Na hipótese da eliminação insuficiente, é possível que a anomalia não seja logo constatada. São os casos das estenoses congênitas, pela persistência de formações valvulares, isoladas ou múltiplas, com a forma de um crescente ou de um disco tomando todo o diâmetro do tubo, ou uma abertura central por onde passam as fezes. A literatura registra casos em que só a autopsia constatou a anomalia, como nas observações de Amnon e Vrolik (116), em que os dois pacientes haviam atingido a velhice sujeitos tôda a vida a crises periódicas de retenção, portadores que eram de estreitamentos cerrados, a tal ponto que se haviam formado verdadeiras ampôlas entre o ânus e o ponto estreito. Lannelongue (126) teve ocasião de praticar a colostomia inguinal em duas crianças que apresentavam, ambas, dois discos colocados aproximadamente a 3 e a 11 cms. do ânus com a porção do reto interposta, permeável, mas de calibre reduzido. Marchand (129) observou um caso análogo, mas em que existia entre

as duas válvulas um cordão fibro-muscular permeável, sem formação de mucosa.

Na observação já referida de J. C., havia também um estreitamento congênito, semi-lunar que só foi diagnosticado aos 12 anos de idade, depois de provocar a formação de um fecaloma.

Quando a eliminação se faz por uma via anormal, abrindo o reto na vagina, por exemplo, pode acontecer que a anomalia não seja logo constatada, embora pareça difícil. Le Gord (127) comunicou o caso estranho de uma mulher casada, de 48 anos de idade, mãe de três filhos que, segundo a comunicação, não sabia, nem ela nem o marido nem o parteiro que a havia assistido três vezes, que ela tinha sobre a parede posterior da vagina a dois ou três cms. acima do orifício um orifício anormal, permeável a uma sonda comunicando com o reto. Neste caso deveras curioso foi constatado uma espécie de válvula no orifício anormal que agia impedindo o escoamento contínuo das fezes. A *atresia ani* foi descoberta porque o outro médico quis fazer o toque retal.

Nas aberturas anormais pode, ainda, acontecer que a anomalia não seja suspeitada até uma causa acidental cria uma sintomatologia aguda. Fournier (121) fala do caso de uma fístula ligando o reto à uretra e que foi denunciada pela obstrução causada por uma fava. Flagiani (120) registrou o caso semelhante com um carôço de cereja. Kirmisson (125) relata o caso de um menino portador de uma abertura anormal do ânus no escroto, que só foi tratado com dois meses de idade. Note-se que no caso em aprêço havia também *atresia ani*.

Nos casos de abertura na vulva, é comum que as portadoras das anomalias dissimulem a disgenopatia. Figueiredo (119) observou o caso de uma gestante que apresentava um ânus vestibular com a abertura anormal dotada de um espessamento de tecidos agindo como um ânus continente. David (118), como inúmeros cirurgiões, é de opinião de que onde há controle esfinteriano do orifício e funcionamento normal dos intestinos não está indicada a intervenção cirúrgica. Alega David, em favor desta orientação, que em quatro casos por ele observados não foi encontrado músculo esfinteriano no lugar do ânus normal.

No entanto, o exame cuidadoso no recém-nascido possibilita, desde logo, o diagnóstico de tôdas ou quase tôdas as anomalias anoretais. A imperfuração anal que pode determinar a morte pela ruptura espontânea do intestino, embora caso raríssimo, é diagnosticada pelas simples inspeção. As aberturas anormais podem ser diagnosticadas quase sempre logo após o nascimento. Quanto aos estreitamentos congênitos, o tratamento adequado da obstipação comporta o exame proto-sigmoidoscópico que estabelece com segurança o diagnóstico.

A inspeção do períneo do recém-nascido é uma regra geral, que apenas precisa ser cumprida. A observação da eliminação do mecônio serve de teste para a verificação da anomalia. Quando há comunicação com a bexiga, a presença de fezes na urina, que muda de aspecto, denuncia a anomalia. Se a comunicação é reto-vaginal é revelada pela eliminação do mecônio pela vagina.

A distensão exagerada do abdomen é um sinal comumente apontado. No ânus imperfurado ocorre rapidamente a dis-

tensão abdominal acompanhada por vômitos, acentuada prostração e, freqüentemente, icterícia (133).

A inspeção pode ser completada com o toque, o exame de urina e, se necessário, a radiografia.

O quadro clínico da retenção é o da oclusão intestinal aguda. A não eliminação do mecônio acarreta vômitos biliares, alimentares e do próprio mecônio, inquietação, chôro, recusa do peito, icterícia, seguida do colapso e da morte.

O diagnóstico radiológico da atresia, ou imperfuração anal, é feito pela demonstração de uma bolsa de ar acima da obstrução. O exame é realizado com o paciente em posição invertida. Wangensteen e Rice (135) descrevem uma técnica apropriada para tal exame. Com o paciente em posição invertida, um termômetro metálico é inserido tão profundamente quanto possível na depressão anal. O termômetro metálico assinalará a região mais profunda do canal anal. O exame radiológico revelará gases na sigmóide e no reto assim como o orifício anal. A altura onde pára o gás do conteúdo intestinal determina a imperfuração. Este critério permite distinguir a atresia do intestino delgado da do colo. Coexistindo a atresia do intestino delgado ou do colo próxima com a do intestino grosso, nenhuma mancha de gás deve ser encontrada na pelve. Paine e Nesse observaram que o gás pode ser encontrado no intestino da criança dentro de 4 a 6 horas após o nascimento. Pelo acúmulo do mecônio, a sombra pode estar um pouco acima do local.

O prognóstico das disgenopatias anoretais varia segundo as condições anatômicas desde os casos de imperfuração anal benigna, em que persiste uma membrana delgada facilmente perfurável até as anomalias graves com falta de desenvolvimento do reto, que está situado muito alto e por vezes não pode ser abaixado até o ponto de implantação normal. Ou ainda quando os vícios de conformação do reto e do ânus se acompanham de anomalias de outros pontos do tubo digestivo ou sobre outros aparelhos, apresentando monstruosidades múltiplas, por vezes incompatíveis com a vida. No caso relatado por Ludwig (128) a criança morreu em dois dias, constatando-se na autópsia a ruptura espontânea do grosso intestino em uma extensão de 7 cms., compreendendo a serosa e a camada de fibras musculares longitudinais. No ângulo inferior da ferida, a mucosa e sub-mucosa estavam dilaceradas, de tal sorte que aí existia uma perfuração completa na largura de 1 cm e meio. O mecônio havia invadido o grosso intestino, onde uma quantidade enorme de gases se havia acumulado. A conhecida comunicação de Hadra (122) à Sociedade de Medicina de Berlim, em março de 1885, e referida por quase todos os autores, sobretudo pelo depoimento que traz em favor da influência da herança nas anomalias, comporta casos fatais como o do menino que não tinha orifício anal e morreu em seguida a uma operação feita por Langenbeck.

Quando há uma drenagem, o prognóstico melhora tanto mais quanto seja suficiente o escoamento de matérias. A tolerância pode ser tão grande que Brenner (117) relata um caso de Morgani o qual observou uma senhora que atingiu a idade de 100 anos com uma anomalia. Page (132) relata o caso de um homem de 54 anos em que foi feita uma procto-plastia

sem resultado, de sorte que as fezes eram eliminadas pela uretra de hora e meia em hora e meia. Page constatou a terminação do reto por uma fístula na uretra, em frente ao escroto. Neste caso, a infecção renal tornava-se mais difícil em virtude da abertura do reto ser na uretra anterior. Num caso de Kelsey (123) um homem de 24 anos com atresia anal e terminação vesical do reto, havia sofrido na infância uma intervenção que ocasionou a estenose do segmento intestinal, quando tentaram fixá-lo no períneo. Parte das fezes eram eliminadas por esta via, e outra parte pela urina através da bexiga. Este doente passou três meses sem evacuar pelo reto estenosado.

Spiesman (134) considera a questão do prognóstico muito esquemáticamente. Para êle no ânus imperfurado o prognóstico é geralmente bom; no estreitamento congênito do canal anal é razoavelmente bom; no reto imperfurado é razoável. Nas comunicações internas o prognóstico é precário, sendo ainda mais precários os casos de comunicação vesical. A comunicação com a uretra é de prognóstico menos grave, e com a vagina melhor ainda. Nas comunicações externas o prognóstico não é bom, mas é melhor do que o das comunicações internas.

## TRATAMENTO

Vamos considerar as Disgenopatias Aritmicas Anoretais em três grupos:

1. Atresias ou imperfurações
2. Abocamentos ou aberturas anormais
3. Estenoses ou estreitamentos congênitos

As anomalias dos primeiro e segundo grupos são de tratamento cirúrgico. As estenoses ou estreitamentos congênitos, que compõem o terceiro grupo, podem ser tratadas pela cirurgia cruenta ou por dilatação progressiva.

### 1. ATRESIAS OU IMPERFURAÇÕES

Consideremos três hipóteses: a) *atresia ani simplex*, casos de imperfuração do tipo benigno, em que existem ânus e reto, estando apenas o orifício anal coberto por uma capa epitelial; b) *Atresia ani et recti* em que faltam o reto e o ânus, existindo uma distância mais ou menos considerável entre o reto ou o colo, que termina cegamente, e o períneo onde existe uma depressão no lugar da fossa anal; c) *Atresia recti simplex* em que existe orifício anal, terminando cegamente (fossa anal). O reto acaba em fundo de saco, mais ou menos aproximado da fossa anal.

a) *Atresia ani simplex*: ou atresia do ânus propriamente dita, em que o reto atinge o tegumento cutâneo externo. A oclusão é formada por uma cobertura epitelial que, em certos casos pode ser desfeita com o próprio dedo. Outras vezes há uma camada de tecido mais ou menos espessa. Birnbaum (138) refere uma observação de Finkelstein (139) de oclusão, não por aderência, mas sim por "folhas de concreção fibrinoso-epiteliais. Por vezes a

membrana bombeia ao pêso do mecônio, que é pressentido através dela, em sua tonalidade esverdeada. Qualquer esforço da criança, até o próprio choro aumenta êsse bombeamento. Tanto assim, que alguns cirurgiões aconselham a intervenção sem nenhuma anestesia, para que a reação do paciente ajude a entumecer mais a saliência. Uma pequena incisão, feita cuidadosamente, com o bisturi dará saída ao mecônio. É conveniente acompanhar o operado durante alguns dias, fazendo dilatação com o dedo ou uma vela de Hegar, evitando uma retração cicatricial. Logo que possível deve ser feita uma retoscopia, a fim de verificar se existe concomitantemente algum estreitamento congênito. Em uma de nossas observações (164) a *atresia ani* havia sido removida, persistindo, porém, durante 12 anos, uma válvula congênita sem ser diagnosticada por falta do exame do reto.

b) *Atresia ani et recti*: o reto ou o colo termina cegamente, mais ou menos alto, distante do períneo. Falta a fossa anal, substituída por uma depressão mais ou menos acentuada. Por vezes o reto se continua com um cordão de tecido fibroso. Trata-se de abrir o orifício anal, estabelecendo um ânus nas melhores condições possíveis, e trazer a extremidade inferior do intestino para fixá-la na pele. A técnica clássica foi estabelecida por Amussata (1835). O paciente é colocado em posição de talha, a anestesia pode ser local e a incisão é feita sobre a linha mediana em uma extensão de três a quatro cms. seguindo a rafe perineal. Secionada a pele procura-se descobrir esfíncter, dilatá-lo e alcançar, através dêle, a ampola retal, para incisá-la em cruz. Esvaziado o intestino, é êle fixado à pele. Para isto, ao ser descoberta a ampola retal, antes da incisão convém traspassá-la por duas alças de fio.

Esta conduta, porém, nem sempre pode ser seguida. Acontece por vezes que a incisão perineal não descobre o intestino, situado muito alto. As tentativas para localizá-lo, através do esfíncter, não dão resultado. Então, não é prudente insistir por via perineal. Verneuil aconselhava a ressecção do coccix. Vários regulam a maneira de fazer esta ressecção, entre os quais os de Kraske, Hacheneg, Rydygier e Hegar. Com os progressos da cirurgia foi preferida a via peritoneal, com uma laparotomia exploradora que permitisse ao cirurgião descobrir a ampola retal, desembaraçá-la de outros órgãos e ligamentos, a fim de baixá-la até a ferida perineal.

Nos casos em que não é possível encontrar o reto pela via perineal, está indicada a colostomia de Litre. A via ilíaca foi preferida não se considerando mais, senão como uma menção histórica, o ânus artificial lombar preconizado por Callisen. O cirurgião dinamarquês (1740-1824) preferia a colostomia lombar, feita com uma incisão vertical seguindo a linha do colo descendente, receioso ainda da abertura do peritônio, que representava um grande risco para os cirurgiões de sua época.

Uma observação em 1887, de Jeannel (1953) apresenta como causa de êrro a compressão do intestino com o ureter dilatado. É preciso lembrar que se trata de cirurgia em crianças com anomalias, muitas vezes múltiplas, tendo também Le Dentu tido, anteriormente, um caso semelhante.

Kirmisson conta que praticou um ânus ilíaco em um recém-nascido que apresentava ureter direito com amplitude considerável e decrevendo numerosas curiosidades. A cavidade abdominal está reproduzida em uma das ilustrações de seu trabalho, mostrando as múltiplas anomalias.

O sucesso da cirurgia abdominal animou os cirurgiões a praticarem a laparotomia exploradora para trazerem a ampola retal à região anal. Foi um cirurgião de Shanghai, Macleed (159) que propôs pela primeira vez esta operação em 1880, aconselhando a seção do mesentério entre duas ligaduras para permitir uma maior mobilidade ao intestino. Hadra (159) em 1888, pratica uma colostomia esquerda, reconhece a ampola retal, perfura o peritônio pelviano de alto a baixo, libera o reto e o fixa na incisão perineal. Mas a criança morre pouco depois. Delagénère e Civel (147) em 1891 operam uma criança de dois dias, já operada sem sucesso por via perineal. Kehrer (155) em Heidelberg, utiliza pela terceira vez a via abdominal. Mas tanto um como o outro dos operados não resiste. Pouco depois Chalot (142) professor da Faculdade de Toulouse, opera uma menina de 6 dias com *atresia ani et recti*, em que o intestino terminava por ampola aderente ao fundo do útero, ao nível da articulação sacro-ilíaca. Depois de fazer uma incisão na fossa ilíaca esquerda, como para uma colostomia de Littre, Chalot exterioriza a ampola retal, esvasia o seu conteúdo, sutura a pequena incisão e serve-se dos fios para levar para o períneo a extremidade do intestino que é fixado na pele.

c) *Atresia recti simplex*: a *atresia recti simplex* difere da anterior apenas porque existe o orifício anal, terminando cegamente para dentro. No estudo da embriogenia ficou evidenciado como se origina esta anomalia. O seu tratamento está compreendido no tratamento da *atresia ani et recti*, desde que a maior dificuldade consiste na localização e no abaixamento do reto.

Um cirurgião brasileiro, Sílvio Rego (162) praticou durante muitos anos uma técnica denominada "Reto perineoplastia circular", em que procurou modificar a técnica de Amussat aproveitando vantagens do processo de Rizzoli nas implantações anormais do reto com fístulas reto-vulvares e reto-escrotais. Rego aconselha a dissecação anatômica com o descolamento do botão anal e de um cordão músculo-fibroso que continua o reto atrésico. A existência deste cordão fibroso não é considerada constante para todos os casos, por outros autores. Rego admite que a técnica de Amussat, incidindo o períneo no sentido da rafe, secciona e destrua este cordão que ele encontrou sempre que fez o descolamento do botão anal, dissecando cuidadosamente os tecidos. Uma de nossas ilustrações, desenhada segundo Tuttle, mostra a colocação desse cordão.

Sempre que ele fôr encontrado, a técnica de proctoplastia de Rego deve ser adotada.

Smith (166) chama a atenção para o risco de se incisar o fundo do saco peritonial, que pode estar interposto entre o ânus e o reto, prolongando-se além do fundo de saco de Douglas. Prevendo esta hipótese aconselha que se o mecônio não sair imediatamente após a incisão, considera-se que o fundo do saco está invaginado, ou há oclusão em nível mais alto.

## 2. ABOCAMENTOS OU ABERTURAS ANORMAIS

Nas anomalias caracterizadas pela abertura ou abocamento anormal, o tratamento cirúrgico é a terapêutica indicada. Nestas disgenopatias falta o ânus e o reto se comunica com a bexiga, a uretra, o pênis ou o escroto no homem, ou com a bexiga ou a vagina na mulher. A comunicação do reto com o útero é muito rara nas *atresia ani*. Registraram casos, que mencionamos em que o reto e ânus são normais, comunicando-se o útero com o reto com imperfuração da vagina. Assim, consideraremos principalmente:

a) *Atresia ani vaginalis* ou *atresia ani et communicatio recti cum vagina*. São os casos em que, ao lado da oclusão anal, há uma comunicação do reto com a vagina. Em certos casos também a fossa anal, com o reto fechado, desemboca na vagina. É esta a mais freqüente das anomalias do gênero. Desde a conduta preconizada por Martin, de Lyon, de incisar todo o períneo, depois a vulva até o vértice do coccix, e reconstituir o períneo em uma segunda operação, mencionando Giralès, que também queria fixar o reto no local do ânus, sem maior sucesso, várias têm sido as técnicas seguidas. Até nossos dias chegou, como a melhor conduta, aquela preconizada por Rizzoli seguindo as experiências de Dioffenbach e Nelaton. É a transplantação do ânus, com a dissecação completa da ampola retal, destacada de todas as conexões com as partes vizinhas, notadamente a vulva e a vagina. O reto livre "como um badalo de sino" na expressão de Kirmisson, é trazido para o períneo e suturado na pele. O orifício que fica na vulva ou na vagina, depois de destacado o trajeto fistuloso, pode ser ou não fechado porque, geralmente, cicatriza sozinho. Kirmisson relata duas intervenções deste gênero, realizadas por ele. Na primeira, em seu serviço dos "Enfant-Assistés" operou uma menina de 11 meses, portadora de uma imperfuração anal e que evacuava por um ânus vulvar. Com o tempo, avolumando-se o bolo fecal, a eliminação ficou insuficiente, apresentando a criança fenômeno de retenção estercoral, com crescimento do ventre, vômitos e recusa do seio. Kirmisson introduziu uma sonda no orifício anormal de modo a apontar a extremidade sob a pele do períneo, que foi incisada na linha mediana, camada por camada. Apareceu a ampola retal que foi dissecada e fixada no períneo. Seqüência operatória ótima. O outro caso é de uma menina de 5 meses em que foi seguida a mesma técnica. A paciente havia sido operada três meses antes, mas o reto, não tendo sido libertado das conexões com a vagina, retraíra da transplantação voltando ao ponto inicial.

Ombredanne (160) porém, considera a técnica de Rizzoli deficiente sob o ponto de vista de auto-plastia. Acha que a linha de sutura perineal antero-posterior pode se encurtar permitindo, depois de poucos meses, mesmo em uma cicatrização *per primam*, a recidiva da anomalia. Para evitar este inconveniente ele aconselhou incisar um retalho transversal, atrás do qual mobiliza a ampola retal subjacente, fazendo a transplantação.

David (146) não considera satisfatórias nem a solução de Rizzoli nem a de Ombredanne. Apresenta casos, com resultados satisfatórios, em que empregou uma técnica diferente. Sempre combatendo a forte tendência que tem a parede anterior do intestino transplantado em se retrair, e a fim de evitar o excesso de muco notado por vêzes na sutura da mucosa à pele, êle executa retalhos cutâneos cujas extremidades livres são suturadas à mucosa do intestino transplantado. Diz David que, quando a parede anterior do intestino se retrai puxa consigo a pele para o canal anal. David obtve, nos dois casos que apresenta, contrôle esfinteriano completo, e ausência de secreção e mucos. Quanto à incisão, mantém a mesma de Rizzoli.

Em uma de nossas observações, em que a disgenopatia era um ânus vulvar empregamos uma técnica diferente. De início, preferimos a incisão transversal sôbre o períneo, ao nível do local normal do ânus. Descoberto o esfínter externo, fizemos a sua dilatação, dissecando, com uma tesoura de Mayo, os planos subjacentes até a ampola retal que abria na vulva. Depois de libertá-la, em tôdas as suas faces, descolamos o orifício externo da comunicação com a vulva, fazendo a transplantação para o ânus. A ampola, abaixada e mantida por pinças hemostáticas, foi aberta e os bordos suturados à pele transversalmente.

Esta conduta difere fundamentalmente quanto à incisão em raquete de Pierre, Delbet, Kirmisson e Rizzoli, e seguida por David. Também não é idêntica a de Ombredanne. Pareceu-nos a mais conveniente, respeitando o períneo, evitando o risco de uma cicatrização no mesmo sentido da transplantação, cujo êxito foi assegurado com a cuidadosa libertação da ampola retal de tôdas as conexões.

O abocamento anormal do reto na vagina figura nas estatísticas como o mais comum. Em 463 casos de má formações do reto coligidas por Pennington (161) 167 eram de persistência da cloaca, e 67 de comunicações reto-vaginal e reto-vulvar. Ladd e Gross (167) acharam 52% de comunicações fistulosas anormais, das quais a metade era de comunicação com a vagina ou próxima ao hímen, em uma estatística de 25 anos de assistência no "Boston Children Hospital", compreendendo 162 observações.

Contudo, a maioria dos autores condiciona a indicação operatória a dois itens: 1º - Se o ânus vulvar é suficiente, isto é, se dá escoamento satisfatório; 2º - Se o ânus vulvar é continente, isto é, se não deixa escoarem as fezes continuamente.

Somos de opinião que a questão pode ser reexaminada. O que se chama de ânus vulvar suficiente e continente é uma anomalia apenas compatível com a vida, mas criando os maiores embaraços e grandes riscos à sua portadora. Acreditamos que o antigo receio de uma intervenção que era perigosíssima e ainda hoje apresenta alguma gravidade, houvesse influído para as afirmativas de que a operação plástica deveria ser protelada para uma idade que alguns citam preferencialmente entre 5 e 10 anos. David fêz questão da presença do músculo-esfínteriano no lugar do ânus. Sua estatística pessoal - que é a maior que encontramos, é de seis casos em quatro dos quais diz não ter verificado a existência do músculo esfínteriano externo na fossa anal.

b) *Atresia ani vesicalis* ou *atresia ani et communicatio recti cum vesica urinária*. Ânus fechado, desembocando o reto na bexiga. Mais raramente o reto pode comunicar-se com um ureter. São casos mais raros assinalando Wangenstein (162) que as crianças do sexo masculino com ânus imperfurado e comunicação urinária, não são em geral trazidas ao especialista tão precocemente como as de simples atresia. A descoloração da urina, persistente ou transitória permite a diferenciação entre a comunicação vesical ou uretral. Em caso de dúvida um cistograma estabelece a diferença. A comunicação uretral pode ser atingida pela via perineal, sendo aconselhável uma técnica semelhante à empregada nos casos de *atresia ani*. Em casos especiais está indicada a colostomia, ficando para uma segunda intervenção a eliminação da comunicação uretral. Stettier (167) tem um caso em que o reto foi separado da uretra prostática um mês após a operação inicial. Bevan (137) conta que, tendo feito uma colostomia, em um caso que acreditava de comunicação vesical, ao fazer mais tarde a protoplastia, por via perineal, constatou que a comunicação era uretral e já estava quase fechada. Um caso semelhante foi relatado por Young (1936).

A comunicação vesical é melhor atingida por via abdominal. No tipo de cloaca as dificuldades são maiores, sendo conveniente uma colostomia preliminar que desvie completamente as fezes.

c) *Atresia ani urethralis* (prostática) ou *atresia ani et communicatio recti cum parte prostatica urethrae*. Ânus fechado. O reto desemboca na parte prostática da uretra ou na glândula. Um dos casos mais curiosos que a literatura registra é referido por Kafferata (154) na observação de uma criança aparentemente normal dos dois primeiros dias. Manifestaram-se, então, vômitos sendo em seguida eliminado o mecônio pela boca. Uma inspeção do períneo constatou que faltava o ânus e que as reduzidas evacuações do mecônio até então havidas, e cuja presença nas fraldas favoreceram o engano, tinham tido lugar pela uretra. A criança não sobreviveu e na necropsia encontrou-se a alça sigmoide enormemente dilatada e terminando em um saco, que comunicava por uma pequena abertura de cerca de 2 mm. com a parte posterior da uretra. A urina contida na bexiga estava limpa. A uretra, porém, mostrava-se cheia de mecônio.

Nas comunicações internas com a bexiga, os ureteres e a uretra, a intervenção deve ser imediata. As operações podem ser: 1) por dissecação perineal; 2) exploração abdominal e reparação dos dois órgãos comunicantes; 3) colostomia primária seguida, mais tarde, pela operação plástica.

As dissecações perineais serão tanto mais aconselháveis quando fôr notado o abaulamento da bolsa retal no períneo. Nos casos em que houver sinais de obstrução intestinal a colostomia é indicada.

Outros abocamentos anormais no escroto, *atresia ani cum fistula scrotal*; na rafe perineal ou da uretra, *atresia ani cum fistula suburethrali*, no vestibulo vaginal ou no âmbito do *labium pudendum*, *atresia ani cum fistula vesti-*



*bulari*, na rafe perineal ou na região sacra, *atresia ani cum fistula perineali*, são consideradas por alguns autores não como máformações, por inibição própria dita, mas conseqüentes a processos patológicos em que os orifícios fistulares teriam aparecido em conseqüência de rutura anormal provocada pelo mecônio. Nestes casos, a parede fistular é muitas vezes cicatricial, só em parte epitelizada. Um caso famoso de Kirmisson, reproduzido em uma das ilustrações de seu trabalho, refere-se a uma criança de dois meses em que havia a depressão normal da região anal, mas em que o ânus era substituído por uma grossa prega cutânea mediana, no sentido antero-posterior, mais volumosa na parte anterior desta prega; do lado da bolsa escrotal, existiam dois pequenos orifícios, distanciados cêrca de 1 1/2 cm. um do outro por onde passavam as matérias fecais. A urina era eliminada normalmente pela uretra. A constituição geral da criança era boa, notando-se além desta anomalia uma hidrocele dupla congênita.

Pode, ainda, ocorrer que o reto e parte do colo faltem completamente, mas exista um ânus anormal, num umbigo ou em outro lugar. São anomalias raríssimas, mencionadas por poucos autores, entre eles Birnbaum (138). Quando o ânus falta por completo e não existe orifício de fístula as crianças morrem com a sintomatologia do íleo, em poucos dias.

É, pois, a natureza da anomalia que determina a tática cirúrgica. A intervenção cirúrgica deve ser feita o mais precocemente possível, uma vez estabelecido o diagnóstico. A boa terapêutica consiste em transferir a abertura retal anômala para o períneo no lugar normal do ânus. Por vezes isto é possível pela via perineal. Outras, torna-se mister intervenção combinada das vias abdominal e perineal. Se o estado da criança não permitir, está indicada a colostomia temporária, para ser feita a proctoplastia mais tarde.

Uma das condições importantes é que a fístula reto-vaginal, reto-uretral, ou de outra localização permita uma evacuação satisfatória. A dilatação do orifício da abertura anormal pode ser tentada para melhorar as condições, com o que a outra intervenção será temporariamente adiada. Desde que, porém, se apresente o quadro da oclusão, ou a ameaça de uma infecção, como por exemplo, por via urinária ascendente, deve ser feita a colostomia primária.

*Indicações da colostomia:* As indicações da colostomia primária são claras. Contudo, muitas vezes um exame minucioso pode concluir em que é possível resolver a situação de uma vez. São cada vez mais numerosos os autores que pensam assim. Clogg (143) recomenda, nas atresias anais e na maioria das atresias retais a intervenção por via perineal, achando que a proctoplastia oferece menos risco do que a colostomia. Segundo Arthur Keith (156) 95% dos casos de atresia intestinal podem ser operados através do períneo. Gripps (144) diz não ter tido nunca a oportunidade de fazer uma colostomia. Ashburst (136) acredita que só em casos excepcionais seja necessário a colostomia para descomprimir o intestino obstruído.

Wood-Jones (169) é de opinião que a imperfuração está associada quase invariavelmente ao intestino post-alantoi-

deano, e o segmento do intestino comprometido está abaixo da válvula superior do Houston, exceto nos casos raros onde haja atresia concomitante do colo.

Com a possibilidade do exame radiológico dos gases intestinais, pode-se obter a configuração do colo, o que facilita a tarefa ao cirurgião. Ritchie (163) tem dois casos de sucesso onde fez a aproximação abdomino-perineal.

### 3. ESTENOSSES OU ESTREITAMENTOS CONGÊNITOS

As estenoses ou estreitamentos congênitos do canal anal apresentam duas modalidades principais: a) estreitamento valvular ou diafragmático, simples ou duplo; b) estreitamento cilíndrico.

a) *Estreitamentos valvulares ou diafragmáticos, simples ou duplos:* Estes estreitamentos apresentam mais comumente a forma de uma válvula semelhante a uma válvula de Houston, diferenciando-se dela pela implantação geralmente na parede anterior do reto. A observação no menino J. C. (30) é um caso desta modalidade. Mais raramente o estreitamento é em forma de disco, com um orifício central para a passagem das fezes. Uma observação já referida de Lannelongue apresenta dois casos em que foram encontradas duas válvulas com 8 cm. aproximadamente, de distância entre uma e outra. Não conhecemos, porém, na literatura consultada senão estes dois casos e mais um de Marchand relatado na mesma época.

O tratamento pode ser tentado com a dilatação, feita com o dedo ou com velas de Hegar. Se o resultado não for satisfatório deve ser feita a retotomia parcial, que foi a conduta por nós preferida no caso apresentado em 1941, à Academia Nacional de Medicina, com o melhor resultado.

b) *Estreitamentos cilíndricos:* No estreitamento cilíndrico, mais raro, é todo um segmento que se apresenta com a luz diminuída. A conduta cirúrgica é fundamentalmente a mesma, condicionada sempre a cirurgia cruenta ao insucesso das manobras dilatadoras.

### MORTALIDADE OPERATÓRIA

As estatísticas estabelecem um elevado índice de mortalidade nas intervenções cirúrgicas das disgenopatias anoretais. Bodenhamer (140) reuniu 51 casos de operação de ânus imperfurados registrados na literatura mundial até 1879. Dêste número deduziu que 21 casos, ou 41%, foram bem sucedidos. Pode-se admitir que esta estatística não seja rigorosa dada a tendência comum de só se publicarem sucessos e não insucessos. Outra estatística, esta de Ziemendorff (170), colecionou 114 casos publicados em 16 anos entre 1893 e 1909, concluindo que a mortalidade de colostomia foi de 69,3%. A proctoplastia que figurou com 78 casos, teve um índice de mortalidade menor, calculado em 26,9%. Quando



os casos de atresia com comunicação vaginal não eram computados, a mortalidade para proctoplastia era de 40%. Separadamente foi esta a mortalidade encontrada:

**Mortalidade de Imperfurações:**

|  |       |
|--|-------|
| atresia sem fístula .....  | 28,6% |
| atresia com fístula .....  | 26,6% |
| atresia com fístula omitindo os casos de comunicação vaginal ..... | 58,8% |

**Mortalidade de Imperfurações acompanhada de comunicações fistulosas:**

|               |       |
|---------------|-------|
| Uretral ..... | 37,5% |
| Vesical ..... | 83,3% |
| Vaginal ..... | 9,1%  |

Dmytryk (148) em 15 casos estudados achou um índice de mortalidade de 46,6%. Ladd e Gross (158) apresentam um índice de mortalidade mais baixo, ou seja 28%. Crowell e Dullin (145) encontraram 17% de mortalidade nos casos cirúrgicos. Carter e Lyoll (141) são os mais pessimistas. Eles concluem que a intervenção falha em 50% dos casos.

**MORTALIDADE POST-OPERATÓRIA**

Em uma tese de Mordouin (152) foi feita uma estatística da mortalidade post-operatória, em que são considerados 223 casos de imperfuração, casos de diversos autores. São estes os resultados apontados:

|        |  |
|--------|--|
| 55,2%  | sobreviveu uma semana                                |
| 44,4%  | sobreviveu um mês                                    |
| 22,8%  | observação não pôde ser continuada depois de um ano. |
| 13,45% | sobreviveu um ano                                    |
| 5,82%  | sobreviveu 20 anos                                   |

A morte conseqüente à operação e a complicações pulmonares predominou na primeira semana. Também foi relativamente comum a morte por obstrução intestinal. É preciso acentuar, porém, que estas estatísticas estão melhoradas pelos resultados mais recentes.

Gross (150) apresenta este quadro:

Tratamento de Escolha em 104 casos de máformações do reto, de 1949 - 1951:

| Tratamento                 | Casos | Mortes |
|----------------------------|-------|--------|
| Proctoplastia .....        | 49    | 2      |
| 1 só tempo:                |       |        |
| abdomino-perineal .....    | 18    | 1      |
| 1º t. Colostomia;          |       |        |
| 2º abdomino-perineal ..... | 23    | 0      |
| Perineal com               |       |        |
| abdomino-perineal .....    | 4     | 0      |
| 1º t. Colostomia;          |       |        |
| 2º perineal .....          | 2     | 0      |
| Colostomia .....           | 2     | 0      |
| Não intervenção .....      | 3     | 2      |

**CASUÍSTICA**

*Atresi Ani*

J.C.S.S., nascido a termo com 3 quilos e 500 grs., em 2 de fevereiro de 1929, na Maternidade de Laranjeiras. No dia seguinte apresentou ânsias, vômitos amarelos e xantocromia, sem eliminar o mecônio. Assustada com o estado da criança, a mãe pediu o auxílio da enfermeira, que ministrou um purgativo, sem resultado. Ainda a pedido da mãe, a criança foi novamente examinada, constatando-se *atresia-ani* do tipo benigno, com persistência de uma membrana, vedando o orifício anal, com formação esfinteriana normal. Incisada a membrana, sai o mecônio, sendo colocada uma sonda por onde a criança evacuou durante 15 dias. Depois de retirada a sonda, o paciente evacuou sempre irregularmente, retendo fezes até aos 7 anos, fazendo uso constante de laxativos e lavagens. Agravando-se seus padecimentos, foi internado no Hospital da Gamboa, fizeram o ânus ilíaco, que apresentava ao vir ao nosso serviço, na Policlínica Geral do Rio de Janeiro.

*Discussão do caso*

A *Atresia ani*, embora relativamente rara, tem sido constatada possivelmente por muitos cirurgiões, e obstetras, notadamente do interior, que tiveram casos desta anomalia, que não foram publicados. Contudo, deve-se acentuar que são reduzidas as observações de casuística pessoal citada de cada autor. Em nosso trabalho de coleta de observações, tivemos notícia, inclusive de intervenções feitas no Hospital do Pronto Socorro e em nossas principais maternidades, mas os casos publicados foram poucos. Ainda recentemente, Basílio Ruy Prates (148) apresentou, em suas observações, um caso de membrana delgada e outro de imperfuração anal, com alça alta acessível, que foi baixada, falecendo a criança, um gêmeo inviável, 3 dias depois da intervenção. Rubens Nilo (194), relata o caso de uma criança que foi levada a exame, vomitando muito, ligeiramente cianótica, com pés e mãos frias e arroxeadas, contorcendo-se sob a ação de intensas cólicas intestinais. O abdomen, desenvolvido e tímpanico, apresentava um verdadeiro quadro de oclusão intestinal. Temperatura de 37,8 e pulso de 170 por minuto. Ao exame local, o peritônio se apresentava bombeado, bombeamento este que aumentava com o choro da criança e a pressão abdominal. Aberta a rafe perineal, foi encontrado logo a ampola retal, pinçada e aberta para a saída do mecônio. Este caso teve conseqüência ótima, Kirmisson (189) menciona apenas 2 ou 3 intervenções desta natureza. As estatísticas apresentadas, por diversos autores, reúnem casos de várias procedências, abrangendo períodos por vezes longos.

Não obstante, estes casos serem imperfurações do tipo benigno, constituído apenas da membrana, com indicação de uma proctoplastia muito fácil, limitada à simples incisão da membrana ou, quanto muito, à sutura das bordas da ampola retal à pele, algumas vezes a anomalia passa despercebida no primeiro momento, embora a inspeção do recém-nascido devesse comportar, obrigatoriamente, o exame da

região anal. Wangensteen (206) friza que o tratamento de um ânus imperfurado não termina com a abertura perineana do intestino. A necessidade de um exame proctológico tão completo quanto permitam as circunstâncias e uma seqüência operatória até que se tenha segurança de que o trânsito intestinal se faz satisfatoriamente, são exigências que não podem ser desprezadas.

Na observação que comentamos, havia outra anomalia - estreitamento congênito valvular, como acentuamos, comentando essa outra anomalia. Mas além da possibilidade muito provável de uma segunda anomalia, há sempre a considerar, nos casos de *atresi ani* o risco de um estreitamento que pode trazer graves conseqüências. Walford (205) conta o caso de um rapaz de 17 anos que morreu de uma perfuração do intestino, conseqüente a impacto fetal. Edington (182) fez com sucesso uma proctoplastia num menino de 8 dias. Aos 8 meses de idade veio a falecer a criança de uma obstrução.

A dilatação da nova abertura deve ser feita sistematicamente. Harrison Gripps (177) imaginou um pequeno bico de borracha colocado no reto a fim de evitar a estenose. Richar L. Vargo (204) construiu um dilatador de vidro com o mesmo fim. Escrevendo sobre a técnica da proctoplastia, Wangensteen (207) salientou que a dificuldade consiste na ancoragem do intestino terminal entre as fibras do esfíncter. No caso J.C.S.S. a proctoplastia foi bem sucedida, mostrando-se até hoje, 26 anos depois, o ânus perfeitamente continente.

Apenas o exame proctológico não foi feito oportunamente, donde a seqüência operatória comentada.

#### *Estenose ou Estreitamento Congênito*

J.C.S.S. compareceu ao serviço de Clínica Proctológica da Policlínica Geral do Rio de Janeiro, apresentando um tumor volumoso que distendia o abdomen, duro e de consistência pétreia, sem mobilidade. O exame proctológico constatou a existência de fezes com consistência de verdadeiras pedras, enchendo a ampola retal, visíveis ao anuscópio.

A altura da linha umbelical do lado esquerdo, o paciente apresentava a colostomia por onde prolabava a mucosa intestinal e saíam fezes.

O exame proctológico constatou a existência de um estreitamento congênito membranoso valvular com implantação anterior, com consistência, suficiente para reter o bôlo fecal (estampa 48). Devido a êste obstáculo, as fezes ficavam retidas, ocasionando a formação de um fecaloma que enchia tôda a parte terminal do intestino.

O ânus ilíaco, por insuficiente de esporão, não desviava completamente as fezes, deixando que parte do bôlo fecal descesse pelo descendente, enchendo a sigmóide e ampola retal, onde ficavam retidas pelo estreitamento valvular. O doente foi internado no Hospital São Zacarias - Serviço do Dr. Ovídio Meira, sendo feita a remoção do fecaloma - durante 3 meses. A remoção foi demorada, sendo poupada a mucosa que estava intimamente ligada ao bôlo fecal. O contrôlo radiológico revelou esta situação - "24 horas após a ingestão do bário, o intestino delgado totalmente vazio". Contrastados, observam-se o ceco, o colo ascendente e as primeiras porções do colo transversal. Ceco de situação pel-

viana, dilatado, superpondo-se a uma sombra tumoral de tonalidade calcárea, que ocupa tôda a luz da ampola retal, dilatada; a dissociação dessas sombras foi possível na posição oblíqua posterior direita, quando também se pode perceber as imagens de colo descendente e a alça sigmóide, dilatada pelo seu conteúdo gasoso. Na radiografia praticada com 130 horas, vê-se o apêndice contrastado, enrodilhado, ao passo que o colo ascendente já se mostra praticamente vazio, bem como o cêco. Além disso, pode-se ver nitidamente, contrastado, o colo transversal e descendente de aspecto normal. A alça sigmóide mostra-se grandemente dilatada, aderente em sua porção proximal, onde se pode também ver acúmulo gasoso, distendendo-a também todo o seu trajeto a ampola retal, enormemente dilatada, contendo a massa tumoral já referida, que agora se apresenta de maior densidade, pela presença de bário em sua periferia".

Durante todo o tratamento foram praticadas ginástica e massagens abdominais e empregada uma dieta rica em vitaminas. Aplicações com clister elétrico também foram feitas, no sentido de restabelecer a tonicidade intestinal, notadamente o reflexo reto-cecal. Removido o fecaloma, o exame proctológico mostrou a mucosa íntegra, sendo iniciadas as lavagens pelo ânus natural e pelo ânus artificial.

A remoção do obstáculo mecânico do estreitamento valvular foi feita com bisturi comum através de um anuscópio. A hemostase se fez por simples compressão, a membrana foi incisada no sentido de seu maior eixo. Durante 10 dias fez-se a dilatação com velas de Hegar, seguindo-se nova intervenção, desta vez seccionando ao meio das duas metades.

Destruido o obstáculo foi feito o fechamento do ânus ilíaco, operação em que tivemos o auxílio do Dr. Ovídio Meira, Dr. José de Almeida Rios e do então acadêmico, José Viana de Carvalho.

A intervenção limitou-se ao fechamento das duas bocas do colo, em 19 de junho de 1941. Quatro dias depois administrou-se a sopa de Malte de Keller para remover parte do fecaloma situado acima do ânus ilíaco. O paciente evacuou abundantemente, normalizando-se desde então as suas evacuações, o que foi controlado até a presente data.

O resultado imediato à intervenção foi comprovado radiologicamente pelo relatório seguinte:

"A suspensão aquosa de sulfato de bário foi injetada por via retrograda, sob baixa pressão, e sob contrôlo radioscópico, contrastando progressivamente a ampola retal, a alça sigmóide, em cuja porção terminal se notou uma pequena parada da coluna opaca, para depois alcançar o colo descendente, contrastá-lo, atingir a flexura esplênica, transpô-la e encher todo o transversal, ascendente e cêco. Tôdas as porções do grosso intestino mostram-se dilatadas, de tono diminuído e com ampla mobilidade passiva, a não ser na porção terminal do colo descendente, que é fixa, e de calibre reduzido. A imagem radiográfica em repleção do conjunto grosso intestinal representa a descrição da radioscopia, apenas nela se vendo já vazios o ceco, o colo ascendente e a porção média do colo transversal".

O exame em posição oblíqua posterior direita permite a verificação da estrutura da porção terminal do colo descendente, que é fixa, bem como a dissociação das imagens do ceco, da alça sigmóide nesta incidência e verificar a grande quantidade de gases já acumulada em todo o grosso intestino.

Após esvaziamento natural, verifica-se a eliminação praticamente total do conteúdo baritado e que o pregueamento da mucosa intestinal, especialmente nítido no ceco, colo ascendente, é de aspecto normal, assim como no descendente, cujas pregas longitudinais são particularmente visíveis. Dada a superposição das sombras, não se pode ter uma idéia do pregueamento da mucosa da alça sigmóide e da ampola retal.

Conclusão: Fixação e estrutura à altura da porção terminal do colo descendente, que não constituem, entretanto, um obstáculo permanente ao trânsito intestinal. Grande dilatação de todo o trajeto do grosso intestino, especialmente da alça sigmoide e da ampola retal. A eliminação do contraste processou-se normal e naturalmente.

Em 1946, agosto, fizemos novo contróle radiológico, graças à valiosa cooperação do saudoso e grande Dr. Alberto Roesch, que relatou a conclusão seguinte:

“A administração do enema opaco foi feita sob baixa pressão, tendo-se empregado cêrca de 2.200 cc. da suspensão baritada, que foram bem suportadas pelo paciente. A progressão fêz-se de maneira contínua, sem interrupções de origem espasmódica, distendendo todo o grosso intestino da ampola retal até o ceco. A distensão da ampola fêz-se, como se pode ver, nos doc. 1 e 2, apresentando-se de contornos regulares, como sombra homogênea. O mesmo se pode dizer quanto a sigmóide, constata-se ainda ampla mobilidade passiva. Revela notar a retificação dêste segmento e ainda o seu grande desenvolvimento. O colo descendente apresenta um acotovelamento em sua porção terminal que é de fácil dissociação, é calibroso, mas suas atuações são de aspecto normal. O colo transversal, também calibroso, não apresenta irregularidades de contôrno. Em todos os segmentos cólicos foi obtida ampla mobilidade passiva”.

Depois de uma injeção, pode-se verificar o esvaziamento quase completo de todo o grosso intestino, apesar da grande quantidade de líquido introduzido para que se obtivesse uma distensão completa dos colos.

Com 24 horas foi feito novo contróle, em que se pode ver não só a redução de calibre cólico (praticamente normal) como já quase completamente eliminado o contraste.

Conclusões: Grosso intestino volumoso, longo, com ampla mobilidade passiva e com tono normal (22).

#### Discussão do Caso

As duas anomalias relatadas sucessivamente, e constatadas em um só paciente, comprovam que quase sempre a disgenopatia não está isolada, dependendo muitas vezes a verificação de outras deformidades de um exame mais minucioso. Também o fator da herança deve ser assinalado,

embora não fôssem constatadas anomalias nos pais do menino J.C.S.S. Uma sua irmã, por nós examinada, apresentou uma anomalia da vagina, com ausência parcial dos pequenos lábios, apenas pronunciados junto ao clitoris.

As anomalias múltiplas são mais comuns que as anomalias singulares. Não raro os casos de *atresia ani* se complicam com estenoses que deixam de ser diagnosticadas pela falta de um exame oportuno. Haja visto que a maioria dos casos de estenoses congênitas são diagnosticados em idade avançada, quando a obstipação se acentua. Os abocamentos normais, de que falaremos adiante, completam quase sempre o quadro da *atresia ani*. Contudo, a falta de um exame minucioso pode criar aquêlo quadro de emergência que Lynch (191) apresentou como o problema de máformações do reto. Diante da oclusão intestinal, que se agrava, o cirurgião pode orientar sua terapêutica para a colostomia, como foi feito com o menor J.C.S.S. Mas a colostomia, que pode ser praticada sempre que necessária, terá as suas indicações bastante limitadas se forem considerados todos os elementos do problema. São cada vez mais numerosos os autores que firmam esta doutrina. Clogg (176) acha preferível a via perineal na maioria dos casos do reto atrésico, considerando menor o risco da proctoplastia que o da colostomia. É, nessa última revisão do assunto, que deparamos em Potts (197) esta restrição textual:

“Colostomies are rarely indicated for congenital anomalies of the rectum”.

Arthur Keith (188) estima em 95% os casos de atresia intestinal passíveis de serem operados através do períneo. Cripps (178) chega a dizer que nunca teve oportunidade de fazer uma colostomia nesses casos. Ashburst (171) acredita que raramente seja indicada a colostomia para descomprimir o intestino obstruído. O recurso da radiologia, na elucidação do diagnóstico, pode ser aplicado com real proveito.

A técnica geralmente preferida, aconselhada por David (9), Wangsteen (208) e Rice (200), com a criança suspensa pelos pés foi fortemente criticada por Rhodes (199), que prefere colocar a paciente de lado, com o joelho fletido sobre o abdomen. Com qualquer dessas posições, porém, é possível obter valioso elemento informativo.

Um curioso caso que figurou na tese de Hardouin (16) teve importante seqüência, ainda mais digna de ser citada em um trabalho de paraspeção médica.

Hardouin apresentara, em 1908, uma estatística com 223 observações de imperfurações anais, com 47 sobrevidas, percentagem a ser considerada em relação à época. O caso em aprêço era de paciente nascido com imperfuração anal, operado de urgência com 4 dias, no Bureau Central, de Paris. Incisado o períneo, não foi encontrada a ampola retal até 3 cms. de profundidade. Feita colostomia. Aos 10 dias, estado geral péssimo, é examinado pelo grande Kirmisson, apresentando volumoso prolapso ao nível do ânus ilíaco. Tentada a redução com debridamento, sai intestino, a sigmóide, forçando intervenção imediata, sob clorofórmio. Kirmisson reduz o intestino, introduz uma sonda pela sigmóide, como reparo, debrida o orifício anal e fixa o reto no peritônio. Fecha em seguida o ânus ilíaco em dois planos intraperitoniais; seqüência boa, com normalização da função.

O paciente sobrevive, desenvolve-se bem, tem alta. O que não impede que traga, como seqüela, uma diarréia - 5 a 6 evacuações diárias. Faz contudo, sua vida social, casa-se, combate na primeira guerra mundial de 14-18, onde é ferido.

Em 1944, seu estado geral se agrava. Exame radiológico revela um dolico-colo. Instala-se uma seqüência alternada de diarréia e obstipação. Novas chapas radiológicas assinalam uma deformação da ampola retal e da alça sigmóide, denunciando um tumor, suspeitado de fecaloma, ao mesmo tempo, assinala-se nas radiografias uma estranha faixa, espécie de brida, atravessando o campo. Completados os exames, afastadas outras hipóteses - vesícula - ap. urinário - é feita uma laparotomia exploradora. Encontram um divertículo do reto; ao nível do ânus, acha-se um anel fibroso, a maneira de esfíncter, correspondendo ao fundo do saco retal. Mucosa normal. Exame histopatológico da peça operatória, medindo 12 cms. revela mucosa do tipo cólico, nenhuma anomalia celular. Seqüência operatória boa. Normalização enfim da evacuação (201).

#### *Paraspeção do caso J.C.S.S.*

Nossa última constatação do caso J.C.S.S. foi feita em novembro de 1955. O paciente, àquela data com 26 anos, desenvolveu-se normalmente, sem nenhuma seqüela. Seus intestinos têm funcionamento perfeito. Cresceu, tornou-se homem. Socialmente, seu comportamento é ótimo. Fez os estudos primários possíveis dada a sua modesta condição social. Chegado a idade própria, foi convocado e, examinado por junta médica, julgado apto para o serviço militar, que prestou.

Oficial soldador, emprega a sua atividade na Polícia Central. Casou-se há pouco mais de 1 ano, tendo um filhinho de 6 meses. Cumpre assinalar que seu primeiro descendente não apresenta qualquer anomalia.

A inspeção geral J.C.S.S. como seu exame proctológico nada revelam de especial, persistindo, é claro, pequena cicatriz abdominal correspondente à antiga colostomia.

#### *Atresia ani vaginalis*

H.R. - 6 meses de idade, nascida a termo, de parto natural. - Não tem irmãos, nem anomalias nos ascendentes, - genitores e progenitores. Diz a genitora que constatou a imperfuração anal desde o nascimento, mas como saíam as fezes pela vulva, não julgou necessário chamar a atenção do médico. Com um mês, consultou um cirurgião, que aconselhou retardar a intervenção. Como, porém, notou que as fezes não saíam mais com facilidade, 2 meses após procurou o Hospital Pronto Socorro, onde foi atendida pelo Dr. Joaquim Brito, a conselho de quem veio à nossa consulta. Na região anal nota-se a imperfuração, havendo a fossa anal com pigmentação mais escura, e pregas discretas no sentido radiado. À palpação sente-se sob a pele as fibras do esfíncter-externo. Na vulva, imediatamente abaixo do hímen, há um orifício circular de pouco menos de meio cm. de diâmetro, comunicando com o reto, - por onde saíam as fezes. Uma son-

da-cânula, introduzida no orifício da fístula, mal pode ser percebida sob o períneo.

O exame minucioso do caso levou-nos à conclusão da conveniência de ser feita a intervenção pelos motivos seguintes:

- a) existência do esfíncter externo;
- b) insuficiência do abocamento anormal que não dava vasão as fezes, donde começara a formar-se um fecaloma, diagnosticado pela apalpação do abdomen.

A operação foi realizada com o auxílio dos Drs. Joaquim Brito, Eitel Lima e do interno Waldir, em 16 de janeiro de 1944.

Contava, então, seis meses de idade.

A fim de preservar o períneo, foi feita uma incisão transversal ao nível da fossa anal. Foram dissecados os planos subjacentes até o descobrimento do esfíncter externo, que foi dilatado e resguardado. Através do esfíncter externo, com a tesoura de Mayo, foi continuada a dissecação até a ampola retal, libertando-a de tôdas as conexões. Em seguida, foi feita uma incisão circular no orifício externo da fístula, pinçada a sua extremidade e trazida para o períneo. (Estampas ns. 3, 4) Feita a transplantação, foi esta boca aberta em cruz e seus retalhos fixados à pele da região glútea, cada um com 2 pontos de catgut. Durante a libertação do orifício externo da fístula, parte do hímen foi destacado da vagina, sendo suturado depois. (Estampa n. 5) A intervenção durou 58 minutos e a doentinha teve uma síncope respiratória, tratada com respiração artificial e injeção de lobelina.

Com 8 dias foram retirados os pontos, permanecendo a paciente sob nosso contróle até a presente data.

A ferida da vulva cicatrizou espontaneamente. O ânus mostrou-se continente (Estampa n. 1).



ESTAMPA Nº 1 - CASO H.R. - Fotografia feita em agosto de 1946, mostrando o anus continente e a vagina normal, com a membrana hímen.

#### *Discussão do caso*

A comunicação reto vulvar é a mais comum de todos os abocamentos anormais. Contudo, David (180) que é autor em que encontramos maior número de observações próprias re-

latadas, apresenta 6 casos, todos de comunicação reto-vulvar imediatamente atrás do hímen. Em duas crianças a abertura era insuficiente pelo que manifestaram-se sinais de obstrução. Nas outras 4, o orifício era suficiente e os intestinos funcionavam normalmente. Os casos de David foram operados até os 6 anos de idade. Relatando seu trabalho, escreve êle textualmente:

“Sendo êste um campo onde a experiência dos cirurgiões não pode ser grande é interessante fazer-se considerações sôbre o procedimento cirúrgico”.

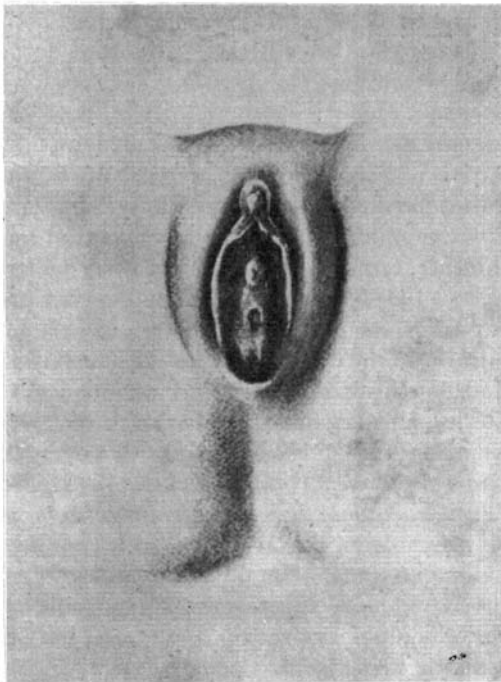
David não segue a incisão em raquete de Pierre, Delbert, Kirmisson e Rizzoli, nem tampouco a modificação de Ombredanne.

No caso por nós relatado seguimos uma técnica diversa da de todos êstes autores, David inclusive. Fizemos a incisão no sentido transversal, mas em um só corte e não em 2 como nos aconselha Ombredanne, que destaca um retalho da pele.

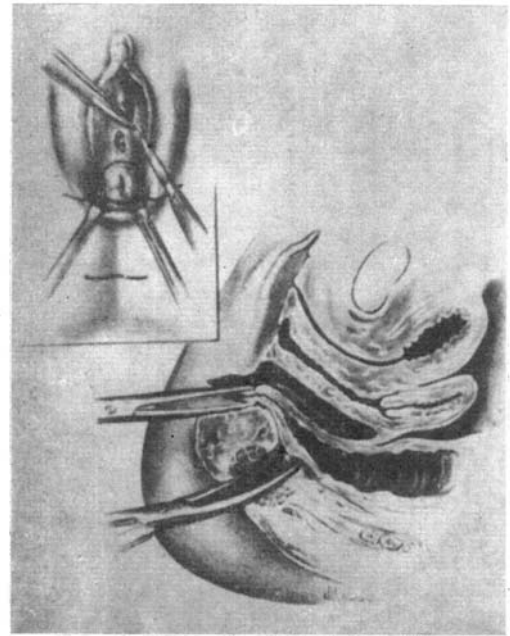
A seqüência operatória do caso apresentado parece demonstrar que a técnica por nós seguida não possibilita a volta do intestino à posição primitiva. Nossa observação já inicia o décimo segundo ano depois da operação.

O caso mais curioso da fístula reto-vulvar relatado é certamente aquêle de Le Fort (190) em que uma mulher conservou esta anomalia durante 48 anos, sem que seu marido, nem o parteiro, que a assistiu por 3 vêzes, e nem ela própria, percebessem a existência da anomalia.

Contudo, nos casos em que haja eliminação satisfatória, é possível que a anomalia seja tolerada.



ESTAMPA Nº 2 - CASO H.R. - Caso mostrando a disposição anômala, com imperfuração anal, vagina de conformação exterior normal, vendo-se o clitoris, orifício uretral e membrana hímen. O abocamento do reto se fazia no vestíbulo, encoberto pelo hímen.



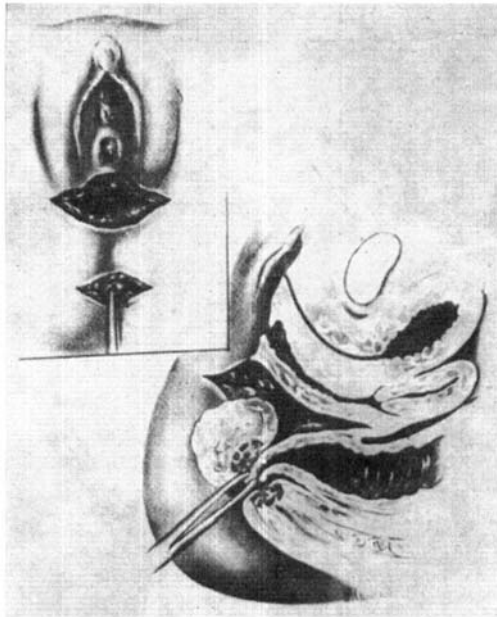
ESTAMPA Nº 3 - CASO H.R. - A incisão perineal foi feita transversalmente, sôbre a depressão anal, depois de localizado, por palpação, o m. esfínter externo. A membrana hímen foi deslocada, lateralmente, a bisturi e o abocamento do reto na vagina liberado, em incisão circular.

Quando a abertura vaginal é insuficiente, alguns autores aconselham a sua dilatação. David sugere uma incisão longitudinal simples, e sutura plástica transversa do orifício retal. Êste procedimento foi feito numa criança que mais tarde se tornou continente verificando-se, também, tendência na separação do reto da bexiga.

A operação definitiva da substituição do reto foi feita nesta criança. Quando porém o orifício reto-vaginal é incontinente, deve ser feita a operação radial sendo tanto melhores os resultados se os esfínteres estiverem presentes.

A indicação da colostomia segundo Carter (175), é urgente em duas circunstâncias: 1) na comunicação com a bexiga ou uretra por causa do risco de infecção ascendente; 2) se houver obstrução completa e uma operação extensa seja desaconselhada.

Contudo, acreditamos que uma revisão da matéria possibilitaria modificar a opinião geralmente encontrada de que é conveniente deixar a correção da anomalia para uma idade mais tarde fixada por uns em 3, outros em 8 anos. A literatura médica consigna observações de mulheres que viveram e conceberam com anomalias. Figueiredo (184) refere dois casos de ânus vestibular em parturientes, o segundo dos quais com uma môça de 22 anos. Havia contudo a depressão da fossa navicular. Na vulva, ao nível da região posterior do vestíbulo, em plena fossa navicular, narra a observação que foi encontrado um orifício de forma circular, de bordas recobertas por mucosa avermelhada, úmida e pregueada. Era a abertura intestinal. O parto transcorreu sem incidente, retirando-se a jovem mãe com a anomalia, que os cirurgiões não julgaram conveniente corrigir, limitando-se como assinala a observação, a instruir a paciente e seu cônjuge sôbre a situação atual, a fim de prevenir a hipótese do coito anal que transformaria, com o hábito, as condições de continência fecal.



ESTAMPA Nº 4 - CASO H.R. - Dilatado o m. esfíncter externo, o reto liberado é tracionado por pinças.

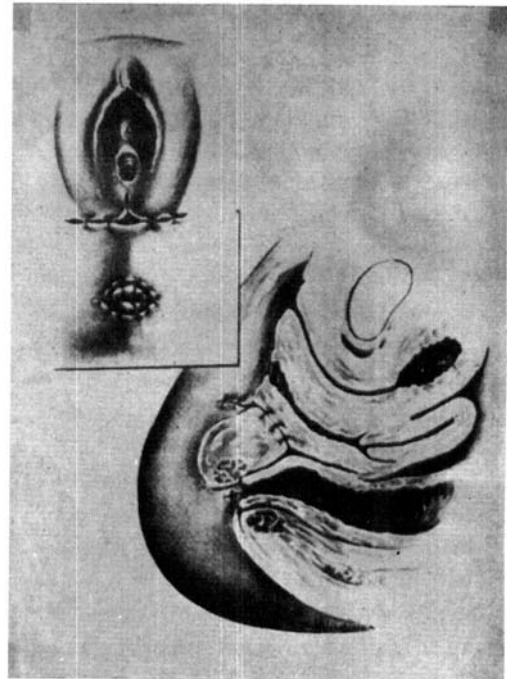
Duck e Pinto (181) publicaram o caso de uma mulher que apresentava uma dilatação congênita da uretra, vagina cega e desvio do colo do útero para a luz do reto. Os mesmos autores pesquisando a literatura, conseguiram encontrar mais casos desta raríssima anomalia, um ocorrido no Hindu Maternity, com uma jovem indiana de 22 anos, publicado por J.B. Patel (196). A parteira nativa comunicara à família da parturiente que a vagina não oferecia passagem ao feto. Ao exame verificou o autor que a vagina media apenas 2,5 polegadas de comprimento, estando obstruída a esse nível. O colo uterino não podia ser tocado por essa via, sendo no entanto encontrado pelo toque retal, inserindo-se na parede anterior do reto.

Como houvera parto dois anos antes, o autor sugere a hipótese de ter-se processado grande laceração por essa época, de que resultara a anomalia verificada. O parto foi espontâneo, pelo reto, com grande rutura perineal, vindo à luz uma criança viva que morreu pouco depois.

Os outros casos são do "Tratado Ginecológico e Obstetrícia" de Bar, publicado em 1914, 2º volume. Um é de Louis, em que havia ausência da parte inferior da vagina que era maciça, comunicando-se a parte superior com o reto. Houve fecundação, graças à cópula anal. Parto pelo reto, feto normal, tendo sido necessário seccionar o ânus à tesoura. O outro é de Rossi, acerca do caso encontrado na Maternidade de Turix. Como no anterior, houve fecundação e parto pelo reto. Em ambos os casos, os maridos, conhecedores da anomalia das esposas, e desejosos de terem filhos, praticaram a cópula anal.

A persistência da vagina maciça não comporta nenhuma correção. Mas a citação dos casos acima, evidencia até onde podem-se tornar depravadas as relações em cônjuges com anomalias com influência na esfera sexual. Esta consideração deve influir sempre que seja possível tornar uma criatura normal, dentro das funções do seu sexo, uma criança nascida com uma deformidade. A correção do ânus vulvar congênito não é apenas uma operação que o médico deve procurar realizar nas melhores condições possíveis. É um dever de humanidade.

Os casos apresentados de casuística própria comprovam que as disgenopatias aritmicas anoretais, como tôdas as anomalias congênicas quase nunca se apresentam isoladas. Em nenhum dêles foi encontrada uma anomalia isolada.



ESTAMPA Nº 5 - CASO H.R. - O soalho da vagina foi refeito, a membrana hímen suturada lateralmente, pele fechada. O reto foi fixado em dois planos, ao m. esfíncter externo e à pele.

Esta circunstância, que na observação resultou no enunciado daquela Lei de Multiplicidade das Anomalias Congênicas, citada em Marañon e Richet, não passou despercebida, aliás, aos autores mais antigos. Para não nos alongarmos em mais citações mencionaremos, apenas, as observações realmente curiosas de Burger (4), apresentando à Sociedade de Obstetrícia de Viena, em 1902, uma criança de onze dias com deformação congênita da mandíbula à direita, atrofia parcial das extremidades superiores, *atresia ani* removida cirurgicamente, criptorquídia, fimose e hidromielia. Maygrier e Farvy (193) com o estudo de um feto com atresia da uretra e conseqüente retenção da urina, ausência de ureter direito, atrofia do rim do mesmo lado e degeneração cística do rim do lado oposto, *atresia ani* que desembocava na parede posterior, atrofia e máformação das extremidades, em 1906. Ostmann (195) apresentou uma criança com peritonite fecal, *uterus duplex separatus*, *vagina duplex separata hydrometra e hidrocolpus congenito*, *atresia ani et vaginae* em 1903. No mesmo ano, Eustache relatara o caso de um recém-nascido que tinha, além de *atresia ani et recti*, obliteração da extremidade superior do esôfago, cuja extremidade inferior comunicava-se com a traquéia (183). Bodian (173) assinalou a coexistência de mongolismo e obstrução duodenal congênita. Conclusões semelhantes encontrou Snyder e Chaffin (203) ao relatarem 40 casos de má rotação, estudando a embriologia e a patologia do trato intestinal. *Paraspeção média do caso H.R.*



Realizada a intervenção, acompanhamos regularmente a pequenina paciente que ia, a breves intervalos, à nossa clínica privada. Com o decorrer do tempo tais visitas foram espaçando. Possivelmente a situação especial do sexo, o desejo compreensivo da família, de apagar em sua lembrança qualquer recordação do que acontecera e pudesse ter repercussões em sua vida de mulher, devem ter ditado tal afastamento. Contudo, tínhamos acompanhado o caso o tempo suficientemente para podermos afirmar que:

- 1 - O esvaziamento do intestino se fazia normalmente pelo ânus.
- 2 - Não houve persistência nem reabertura da fístula reto-vaginal.
- 3 - A restauração da integridade física do hímen, cuja borda tinha sido suturada, estava perfeita.

As vésperas de concluirmos o primeiro semestre de 1946, procuramos rever a nossa pequenina operada, então com 10 anos. As razões que acima expusemos impedem infelizmente, que possamos trazer a público o resultado de novo exame de contróle. Podemos informar todavia, a nossa conduta foi plenamente coroada de êxito.

*Atresia ani vaginalis ou atresia ani et communicatio recti cum vagina.*

A.G.B. - Brasileira, branca, sexo feminino, 10 anos, residência na estrada de Manguinho s.n., D. Federal, - Internada no Hospital Moncorvo Filho - Serviço do Professor Jorge Morais Grey, em 25-6-1956, sob n. 9.975 - apresentando imperfuração anal e abocamento do reto no vestíbulo da vagina. Relatou a mãe (falecida, pouco depois, internada no Hospital São Francisco de Assis - Dr. José Villela Pedras, hepatismo) ter nascido a têrmo, em domicílio. Constatada a imperfuração e eliminação das fezes subseqüentes pela vagina, foi internada no Hospital Getúlio Vargas, onde foi operada, recidivando (?) a anormalidade.

Pesquisas por nós realizadas naquele nosocômio, porém, não lograram localizar a observação, nada podendo ser apurado sôbre a mencionada intervenção que, possivelmente, se limitou a uma aproximação dos bordos da vagina, desde que há cicatriz, sem melhor resultado.

Tem sete irmãos, sem anomalias manifestas. A paciente, como alguns irmãos e a progenitora, apresentam acentuado retardamento mental, sendo característica a "face de profeta" dessa última. Ausência da membrana hímen. Orifícios uretral e vaginal normais. Tipo sanguíneo A. No vestíbulo abre o reto, notando-se, ao toque, formação espessada da mucosa que funciona como esfíncter, contendo a evacuação, moderadamente. Exames de rotina, normais. Preparação para o ato operatório com medicação usual e antibióticos.

A operação foi realizada em 29-8-56: Anestesia Geral: Dr. A. De Bellis; Operador: Dr. Hélio Silva; Assistentes: Dr. Armando V. Machado e Dra. Mirane; Instrumentadora: Dona Prudência.



ESTAMPA Nº 6 - CASO A.G.B. - Contróle fotográfico 30 dias após a intervenção.

1. Posição: litotomia. 2. Assepsia do local com t. mertiolato. 3. Incisão da rafe mediana e exploração e reconhecimento do músculo esfíncter externo cutâneo. 4. Massagem digital, abertura e dilatação progressiva do músculo esfíncter externo, primeiro com pinça fechada, depois aberta, velas de Hegar, de 10 a 15. 5. Reparo da pele e proteção do músculo. 6. Incisão circular (David) libertando o abocamento, libertação do reto, secionamento dos músculos elevadores do reto. 7. Abaixamento do reto, tracionado através do músculo esfíncteriano e sutura em dois planos: nos feixes musculares e na mucosa, afrontando a pele. 8. Sutura dos músculos elevadores, cruzando-se atrás do reto, com Catgut cromado, 1 em quatro fios, pontos em U. 9. Fechamento da ferida vaginal, sem deixar espaço morto. 10. Drenagem da ferida anal. Sondagem vesical. Curativo.

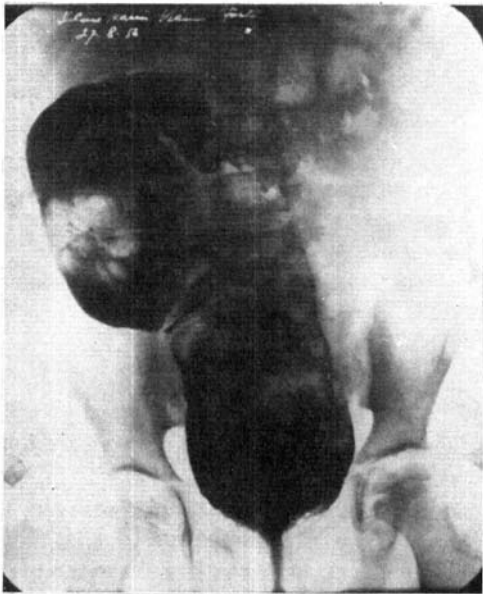
#### Discussão do caso

A paciente foi mantida constipada durante 6 dias. Dieta pobre em resíduo. A sonda vesical foi retirada com 48 horas. A primeira evacuação se deu com 8 dias de operada. Eliminação fácil. Nos primeiros dias, foi feita lavagem intestinal. Alta em 24-10-56, curada. Inspeção mensal. Dilatação com velas de Hegar até o n. 18. Bom desenvolvimento somático após a intervenção. À data presente, quando foi novamente internada para revisão e, possivelmente, plastia vaginal, apresenta sínis de puberdade, com desenvolvimento harmonioso do busto e aparecimento de pelos pubianos e axilares. (Estampa 6)



*Atresia ani vaginalis ou atresia ani et comunicatio recti cum vagina.*

B.M.V.F. - Brasileira, 6 anos, nascida a termo, de parto normal, na Casa de Saúde São José sob a assistência do Dr. Hélio Aguinaga que, quando julgou oportuno, encaminhou o caso a nossa Clínica. Presentemente está sob a assistência do pediatra Dr. Hélio De Martino. Tem pais e irmãos normais, apresentando, porém catarata nas duas vistas. A mãe teve rubéola no terceiro mês de gestação. Evacua deficitariamente pelo abocamento do reto na vagina. O exame radiológico comprova a distensão da última porção do reto e a formação de um fecaloma. Abertura do ânus no vestibulo da vagina, que é bem conformada, mas com ausência da membrana hímen.

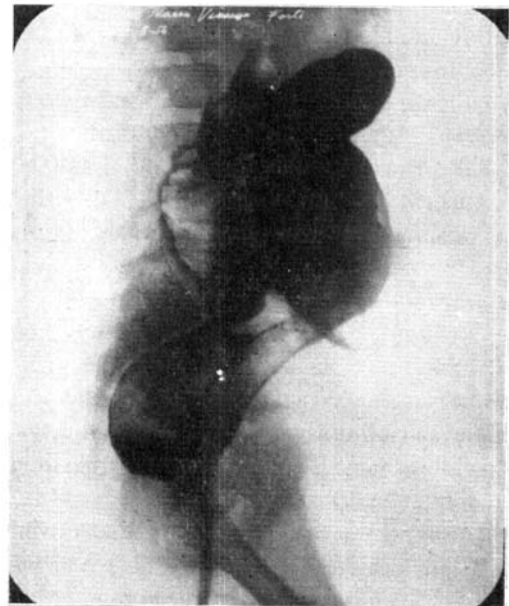


ESTAMPA Nº 7 - CASO B.M.V.F. - Radiografia feita em 27/8/56, posição de decúbito dorsal, mostrando o contraste - introduzido por cânula, via vaginal, enchendo o reto e sigmoide, dilatados, impregnando o fecaloma.

Operada na Casa de Saúde São José em 24-4-57 pelos Drs. Hélio Silva, Armando Machado e Aloísio Rodrigues. Anestesiasta: Dr. Ricardo. Instrumentadora: Dona Prudência.

1. Posição - litotomia; 2. Preparo do campo com T. Mertiolato; 3. Pesquisa de reflexos: na prenarcose, contrações dos músculos esfínteres externos; 4. Incisão transversa, na região anal, excedendo, de cada lado, 0,05 do bordo do m. esf. externo; 5. Dissecção, a bisturi - lâmina fina - separando a pele do m. esf. ext. exposto, em todo o seu contôrno; 6. Divulsão, com pinça de Craille, introduzida fechada e logo aberta suavemente, no centro da musculatura, fazendo a dilatação progressiva do m. esf. ext.; 7. Pinçamento, com pinças de Allis, dos bordos laterais da vagina - no ponto terminal dos grandes lábios e no centro do bordo inferior do vestibulo; 8. Incisão, a bisturi, transversa separando para cima o reto e para baixo o bordo inferior da vagina; 9. Prolongamento da inci-

- são em círculo, contôrno do orifício de abertura do reto, separando-o em cima da vulva, em baixo e lateralmente do ligamento; 10. Afastamento dos tecidos com pinças montadas, até individualização do reto e sua liberação cêrca de 2 cm. - o suficiente para abaixamento sem tração; 11. Ligação, com pinça longa de Craille, fechada, guiada pelo dedo inserto na abertura sob o reto, pinçamento da porção distal e sua inserção e ancoragem no centro do m. esf. ext; 12. Sutura do reto à região anal, em 2 planos - com catgut cromado 000: 4 pontos em X suturando o reto ao m. esf. ext. correspondendo a 2-4-8-10 horas do quadrante de um relógio; 4 pontos simples, suturando o reto à pele, intermediários àqueles; 13. Aproximação, por duas linhas de chuleio de catgut cromado dos elevadores do reto, refazendo o soalho pélvico; 14. Sutura do bordo livre da vulva à furcula vaginal; 15. 2 Pontos Simples, aproximando as extremidades da incisão inicial, para além do m. esf. ext.; 16. Colocação de sonda retal; 17. Colocação de sonda de demora na bexiga; 18. Curativo.



ESTAMPA Nº 8 - CASO B.M.V.F. - Radiografia, em 27/8/56, em posição de bipedestação, mostrando o fecaloma e evidenciando a dilatação do segmento terminal.

*Discussão do caso*

Ainda neste caso, adotando de um modo geral a técnica de David, preferimos a incisão transversa do períneo, por nos parecer que assim melhor poupávamos os tecidos situados entre o ânus e a vagina. A dissecção da pele foi feita cuidadosamente de modo a permitir o reconhecimento da musculatura esfínteriana, íntegra, que foi dilatada, primeiro com a introdução e abertura de uma pinça, depois com velas dilatadoras e, finalmente, com o toque digital. Em todos os casos por nós operados, deve ser ressaltado que encontramos uma musculatura esfínteriana, naturalmente sem grande desenvolvimento mas perfeitamente formada. Daí o

insistirmos na necessidade de uma dissecação cuidadosa da pele porque, possivelmente, muitos casos em que o músculo é dado por ausente ou inoperante, devem ter resultado de uma incisão mais larga ou mais profunda que tenha atingido irremediavelmente o músculo esfinteriano externo.

Gross (15) confirma este ponto de vista:

"It should be emphasized that the external anal sphincter muscle develops from the regional mesenchyma, and is not dependent upon the presence of the terminal bowel. Hence, this, sphincteric muscle is generally present, regardless of the type of malformation under discussion".

A seqüência imediata foi tão boa que abreviamos, desta vez, o período em que mantivemos constipada a doentinha. Com 6 dias teve alta, retirando-se para sua residência. O resultado final, por isso mesmo, não foi tão bom quanto nos casos anteriores. A porção perineal não cicatrizou, formando uma separação nítida e, embora evacuando normalmente pelo ânus corrigida a dificuldade que formava o fecaloma, o caso em aprêço deverá ser reoperado, para uma melhor reparação. (Estampas n. 7 e 8).

*Atresia ani urethralis* (prostática) ou *Atresia ani et communicatio recti cum parte prostatica urethra*.

C.R.S. - Brasileiro, branco, 4 anos, residente na Rua Barcelona n. 470, apto. 202, Cachambi, D. matrícula com n. 10.112 no Hospital Moncorvo Filho - Serviço do Professor Jorge Morais Grey - em 28-9-56, apresentando fístula reto-uretral, congênita. Relata a progenitora que o menino nasceu com imperfuração anal, eliminando pequena quantidade de fezes pela uretra. Fêz a perfuração anal com 60 horas de nascido, ficando com a fístula reto-uretral. Tratou-se na Policlínica Geral, três anos, sendo colocada uma sonda na uretra, com o objetivo de provocar o fechamento da fístula, o que não se deu. Aos seis meses de idade, estreitamento retal, fazendo dilatação. Ultimamente não elimina fezes pela uretra, mas sai urina pelo reto. Espasmos do piloro com 1 ano. Seu pai - Euclides Coelho dos Santos - é RH e sua mãe - Clélia Soares dos Santos - RH - 3 filhos vivos: A, atualmente com 15 anos, RH - sofrendo de perturbações endócrinas, menstruada pela primeira vez aos 13 anos, durante todo um mês; B, com 13 anos, dentes acavalados, macrocefalia; C, o paciente, macrocéfalo, com estenose do piloro, imperfuração anal e fístula retro-uretral. Pré-operatório de rotina.

Operação realizada em 8-10-56. Operador: Dr. Hélio Silva; Assistentes: Drs. Roberto Hinrichsen e Alexandrino Ramos Jr.; (Anestesia geral) Anestesia: Dr. Antônio de Bellis. Instrumentadora: Prudência.

1. Posição de litotomia, com forte flexão das coxas sobre a bacia; 2. Assepsia com t. de mertiolato; 3. Incisão transversa do períneo, dois dedos acima da depressão anal; 4. Plano de clivagem na inserção do m. transverso perineal com o ligamento triangular, deixando para baixo a musculatura ano-retal. Secionamento do m. ischiopubo retal (terminação do m. longitudinal do reto-feixe anterior). Para cima, bulbo, vesículas seminais e próstata; 5. Debrimento do trajeto fistuloso, caracterização, pinçamento, seção em 2 partes; 6. Sutura da porção retal com fio de tântalo e sepultamento em bolsa; 7. Síntese dos planos musculares, com catgut cromado 0, e da pele com linho; 8. Feita a substituição da sonda colocada na bexiga, foi constatada a existência de uma segunda fístula, acima da primeira, sendo igualmente feita a separação e seguida idêntica técnica; 9. Colocada sonda e curativo.

Seqüência imediata boa, sendo transportado para a sala de recuperação e, depois, para a enfermaria. 8 horas depois, começou a se agitar, arrancando a sonda e os curativos. A temperatura se foi elevando, rapidamente, a 37,30 - 38, 39, 40 e 41 enquanto se acentuava impressionante lividez; não obstante a medicação anti-térmica, às 21.30 horas mantinha-se em 41,7, às 23 horas baixou ligeiramente a 40,2. No dia seguinte, falecia com 24 horas de operado.

A necropsia constatou edema e congestão cerebral. O exame bacteriológico da polpa esplênica feita pelo Dr. Mário Santos não trouxe novos esclarecimentos.

A necropsia constatou edema e congestão cerebral. O exame bacteriológico da polpa esplênica feita pelo Dr. Mário Santos não trouxe novos esclarecimentos.

#### Discussão do caso

A conduta operatória aconselhada entre outros por Gross (15) é a que seguimos no caso. Young (209) em uma conduta preconizada também por Bickham-Callander (172) prefere suturar a uretra fazendo abaixamento do reto com amputação do trecho com as fístulas. Realmente, essa técnica oferece garantia maior contra a recidiva.

No caso em aprêço, todavia, tendo em vista a intervenção anterior, preferimos não insistir sobre um conjunto anal já operado por outrem.

A seqüência geral, culminando no êxito letal, não tem explicação no ato cirúrgico executado satisfatoriamente e encontrado em boas condições na necropsia. Outra deve ser a explicação.

A síndrome de lividez e hipertermia post-operatória foi objeto de uma comunicação, infelizmente pouco conhecida, feita em 16 de novembro de 1950 à Sociedade de Cirurgia de Lion pelos Drs. Guy P. Mallet, P. Blondet e J.Y. Berney, em que relatam 4 observações dessa dramática complicação sobrevinda nas seqüências de operações abdominais importantes ou banais, e que não fôra relatada, anteriormente, pelo menos na França. Estimam a sua freqüência de 2 a 3 por 1.000, (estatística essa abrangendo, apenas, operações de importância). (192) Opinam que, bem identificada clinicamente por uma síndrome precisa, ela evoca diretamente o diencefalo - Três dos quatro observados morreram, apesar dos tratamentos feitos. Salvou-se um, sem que fôsse possível atribuir, formalmente, a cura à terapêutica seguida - Em cada caso, a aparição dos sintomas foi precedida de um intervalo livre característico. O despertar se fêz normalmente, a intervenção pareceu bem suportada. - À tarde, a temperatura está a 37,4; 37,5; 38; o pulso entre 108 e 120, tensão arterial normal, o facies excelente e o local da operação bem. Depois, bruscamente, após 8 horas, em 1 caso, 12 horas em 2 casos em 48, o drama explode.

1) As máformações congêntas do reto e ânus são DISTENOPATIAS ARITIMAS, isto é, "síndromes mórbidas de natureza essencialmente endógena, caracterizadas por um desequilíbrio morfológico ou funcional que interessa a constituição geral do organismo, ou a constituição parcial de um aparelho ou de uma categoria de tecidos, durante o período da formação".

2) As máformações do reto e ânus, como tôdas as anomalias congêntas, quase nunca se apresentam isoladas (Lei da Multiplicidade das Anomalias Congêntas).

3) As máformações congêntas do reto e ânus não se transmitem de pais a filhos sempre segundo o mesmo tipo de anomalia (Lei da Mutação Hereditária das Anomalias Congêntas).

4) Quando um dos genitores apresenta várias anomalias congêntas, pode suceder que os filhos sejam portadores, cada um, de uma dessas anomalias (Lei da Dispersão das Anomalias Congêntas).

5) A herança é essencialmente nuclear ou cromossômica ou gênica; diversos fatores, porém, podem atuar durante a gestação.

6) As estatísticas operatórias e post-operatórias nos casos de má formação do reto e ânus podem ser melhoradas, embora o portador da anomalia seja risco operatório abaixo do normal.

1 - O autor prefere a expressão má formação como a denominação certa para anomalias ou deformidades, em regra inatas, classificando-as como DISGENOPATIAS, isto é, "síndromes mórbidas, caracterizadas por um desequilíbrio morfológico ou funcional, que interesse a constituição geral do organismo ou a constituição de um aparelho ou de uma categoria de tecidos, durante o período da formação e que é de origem essencialmente endógena".

2 - Faz o histórico da literatura mundial, e estuda a embriologia, humana, detalhando a formação do alantóide e canal umbilical, descrevendo como se esboça o canal intestinal e se faz a septação da cloaca para demonstrar como se estabelecem as analogias embriogênicas do intestino.

3 - Refere as teorias explicativas fixando-se nos trabalhos de Marañon e Richet cujas Leis da Multiplicidade, Mutação Hereditária e Dispersão das Anomalias Congêntas, adota.

4 - Analisa a patogenia, a freqüência, a hereditariedade, a congenitalidade e outras causas, demorando-se na patologia especial das disgenopatias.

5 - Faz o estudo clínico, o prognóstico e o tratamento.

6 - Relata 5 casos de casuística pessoal, todos de anomalias múltiplas, sendo um de imperfuração anal e estreitamento semi-lunar; três de imperfuração anal com o reto abocando no vestíbulo da vagina, e um de imperfuração anal com fístula reto-uretral.

7 - Registra um óbito post-operatório em que foi assinalada a síndrome de palidez e hipertermia descrita pela primeira vez em França por Guy P. Mallet, P. Blondet e J.Y. Berne<sup>o</sup>.

1 - PENDE - Orthogenese

2 - SILVA, Hélio - Disgenopatias Aritimicas Anoretais, "memória apresentada à Academia Nacional de Medicina na inscrição para Membro Titular da Seção de Cirurgia Especializada", 2. 1946.

3 - ANDERS, H.E. - "Entwicklungsmechanische Betrachtungen ueber Atrezia ani". Arch. f. Entwicklungemechanie, Gd. XLVII, 1920, M.1/2.

4 - BARTHOLINI - Hist. Anat. Cent. LXV: 113 - 1770.

5 - BENDENHAMER, Guilherme - Malformações congêntas do reto em Raffo op. cit.

6 - BERGER - Geb. Ges. Viena - 22-IV-1902, Zentralbl. f. Gynaek, 1903, pág. 51 e 923.

7 - BILS - Spec. Anat. Toderod. 1661, S.10 in Fleischmann. op. cit.

8 - BIRNBUM - Klinik der Missbildungen und kongenitalen Erkrankungen des Foetus. Berlin, Springer, 1908.

9 - BROMAN, J. - Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. Wiesbaden 1911.

10 - BUCHE, Geo - Malformation of Rectum and Anus. in Raffo J.M., Proctologia Clínica e Cirurgia. 1. ed. 1940: 19.

11 - CAFERATA - Arch. Med. des enfants 1904, nº 12.

12 - DIENST - UEBER Atrezia ani congenita usw. Virch. Arch. Bd. CLIV. 1898, S. 81.

13 - EUSTACHE, - Geb. Ges. Paris, 17/12/1903, Zentralbl. f. Gynaek 1904, pág. 1087.

14 - FLEISHMANN, von Friedrich Ludwig - "Bildungshenmungen der Menschen und Tiere, "Nuereberg, 1833: 367, 368.

15 - FERGUSON - The Edinburgh medical and surgical Journal. Op. Oct. 1831 in Fleishman, op. cit.

16 - FREUD, B. - Geb. Ges. Leipzig, 18V1908. Zentralbl. f. Gynaek, 1904: 1147.

17 - GOETHE, D. - De atrezia. Helmst. 1802 in Fleishmann, op. cit.

18 - GROSS, Robert E. e col. - "The surgery of infancy childhood", Liv. W B. Saunders Company, London - 348 a 367, 1953.

19 - KIRMISSON, E. - "Traité des maladies chirurgicales d'origine congenitale", Paris, 1889.

20 - KOBRICH - Tese: Hael 1903.

21 - LEVACHER, D. - De Ani imperforations, Paris 1765, in Fleishmann op. cit.

22 - OMBREDANNE, L. - "Précis clinique et operatoire de chirurgie infantile", Paris - 2ª ed. 1925.

23 - ORTHOMANN - Geb. Ges. Berlin 11121903, Zentralbl. f. Gynaek, 1904, gp. 146.

24 - PABENDORF - Obs. der ano infantum imperforato S. B. 1781 - In Fleishann, op. cit.

25 - PLEYDELL, M.J. - "Mongolism, and other Congenital Abnormalities" - Lancet I: 6983 pág. 1314/9, junho 1957.

26 - PUCKE - Tese: Leipzig 1903.

27 - STERNBERG - Zur Kenntnis der sob. Atrezia ani cum fistula suburethrali. Verhandl. d. Dtsch. Pathol. Geseusch. XII, 1908: S. 298.

28 - STIEDA - Ueber Atrezia ani congenita und die damit verbundenen Missbildungen. Arch. F. Klin. Chirc. Bd. LXX, 1980.

29 - VON AEGINA, PAUL - in Von H.E. Anders - Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere, Jena 1928 - III: 13.

30 - WOLF, Monroe - "Agenesis of Female Urethra, Trigone and the Anterior Anorectal Wall (A Congenital Anorectourogenital Cloaca) - Am. J. Surgery 93: 10305, 6 junho de 1957.

31 - WRISBERG, D. - De praeternaturali etc. and defectu. Goetting 1779, In Fleishmann, op. cit.

32 - DUMESNIL, René - Histoire illustrée de la Médecine, Editions D'Histoire et D'Art. Liv. Plon 9, 1935.

33 - TATON, René e col. - "Histoire Générale des Sciences" La Science Antique et Médiévale. Liv. Presses Universitaires de France, I: 51, 1957.

34 - ASCHIOFF - "Anatomia Patológica", Turim, 1914.

35 - ASCHIOFF - Op. cit.

36 - ASIIFELD - Missbildungen, in Birnbaum, op. cit.

37 - BROMANN - "Normale und anormale Entwicklung des Menschen", Wiesbaden, 1941.

38 - HAMILTON, BOYD and MOSSMANN - "Human Embryology" 1935.

39 - HERTIG, A. and ROCK, J. - On a human blastula recovered from the uterine cavity, 4 days after ovulation - Carnegie nº 8190 - Ant. Rec. v. 94 n. 3 March 1946.

40 - HERTIG, A. and ROCK, J. - op. cit.

41 - HERTIG, A and ROCK, J. - The younger specimen - Carnegie nº 8020 - Pub. 200, Contrib. to Embryol. 1945: 67/74.

42 - HERTIG, A. and ROCK, J. - op. cit. 74/79.

43 - HERTIG, A. and ROCK, J. - The younger ovum - Carnegie nº 7699 - Pub. 184, Contrib. to Embryol. 1941: 129/138.

44 - HERTIG, A. and ROCK, J. - Two human ova of the previllous stage, having an ovulation age of about eleven and twelve days respectively - Pub. 184, Contrib. to Embryol. 1941: 154.

- 45 - **HERTIG, A. and ROCK, J.** - The older ovum - Carnegie nº 7700, Pub. 184, Contrib. to Embryol. 1941: 139/147.
- 46 - **HEUSER, C.H. and STREETER, G.L.** - Development of the macaque embryo - Carnegie Inst. Wash. Pub. 525, Contrib. to Embryol. Vol. 29, 1951: 15/55.
- 47 - **LORDY, CARMO** - Embriologia humana e comparada, São Paulo, 1940: 196.
- 48 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 202.
- 49 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 2º/203.
- 50 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 203/204.
- 51 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 205/206.
- 52 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 206/214.
- 53 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 214.
- 54 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 214/216.
- 55 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 290//291.
- 56 - **LORDY, CARMO** - op. cit. 296.
- 57 - **PATTEN, B.M.** - New Humann Embriology, 1946: 217/218.
- 58 - **BACON, H.E.** - "Anus, Reto, Colon Sigmoid. Diagnóstico e Tratamento". Trd. D'Avila, Sylvio. 1941: 134.
- 59 - **BALL, C.** - The Rectum and Anus - 1887.
- 60 - **BERMAN, J.** - Congenital anomalies of the rectum and anus - Surg. Gynec. & Obst. 1938. 66 - 11/12.
- 61 - **BERMAN, J.** - op. cit.
- 62 - **CANTOR, A.J.** - Ambulatory Proctology - New York and London, 1946: 54.
- 63 - **COOKE, A.B.** - A Treatise on Diseases of the Rectum and Anus. Philadelphia, 1916; 544.
- 64 - **CRIPPS, H.** - Imperforate Rectum and anus in infants. Sr. Bartholomew's Hops. Reports 1882, 18: 65/95.
- 65 - **CROWELL, E.A. e DULLIN, J.W.** - Congenital Anomalies of the Anus and Rectum. Surgery, 1940-7: 529/539.
- 66 - **DREYFUS, A.** - Herança em Medicina - Curso de Extensão Universitária, Rio de Janeiro.
- 67 - **ETZEL, E. e CORREIA NETO, A.** - O mega esôfago e o mega colo em face da teoria da acalasia. Estudo clínico e anátomo-patológico. Rev. Sul Americana Med. e Cir. 1934. 5: 296/421.
- 68 - **FARR, in Rato "Proctologia Clínica y Quirúrgica".**
- 69 - **FONSECA, J. MOREIRA da** - "A endocrinologia e a Orthogenia" - Tema oficial do Primeiro Congresso Brasileiro de Endocrinologia - 1940 - Setembro.
- 70 - **FONSECA, J. Moreira da** - op. cit.
- 71 - **HADRA** - in WANGENSTEEN, op. cit.
- 72 - **HEUSER, C.H. and STREETER, G.L.** - Development of the macaque embryo - Carnegie Inst. Wash. Pub. 525, Contrib. to Embróol. 1941, Vol. 29: 15/55.
- 73 - **HIRSCHMANN, L.J.** - Sinopsis de las enfermedades anorectales - Trad. O. G. Garrera, 1940: 43.
- 74 - **KONIG** - in WANGENSTEEN op. cit.
- 75 - **LADD, W.E. e GROSS, R.E.** - Abdominal surgery of Infancy and childhood. Philadelphia, 1941.
- 76 - **LOCKART-MUMMERY, J.P.** - Diseases of the Rectum and Colon, and Their Surgical treatment. 1934: 54.
- 77 - **MARANON, G. e RICHET, C.L.** - Estudios de Fisiopatologia Hipofisária - B. Aires, 1940: 53.
- 78 - **MURPHY, D.P.** - The duplication of congenital malformations in brothers and sisters and among other relatives. Surg Gynec Obst 1936: 443/450.
- 79 - **NEFF, in Webb, C.H.** - Congenital Malformations of the rectum and anus as a cause of constipation. New Orleans, 1938, 90: 457/463.
- 80 - **NEIVA, A. e PENNA, B.** - Viagem científica pelo norte da Bahia, sudoeste de Pernambuco, Sul do Piauí e do Norte e Sul de Goiás. Mem. Inst. Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro. 1916, 8: 75/224.
- 81 - **PARANHOS, V.** - Gazeta Clínica, 1913, número 22, 15/11/1913.
- 82 - **PARHON e GOLSTEIN** - Les sécrétions internes. Paris, 1909.
- 83 - **PENDE** - Orthogenese.
- 84 - **RAFFO, J.M.** - Proctologia Clínica y Quirúrgica. B. Aires, 1940: 237.
- 85 - **REGO, G.** - da Reto-períneo-plastia circular; nova técnica cirúrgica no tratamento da oclusão intestinal aguda, consecutivas a atresia anorectal congênita. O Hospital. 1940, 17: 693: 714.
- 86 - **REBO, S.** - IN REGO, G. op. cit.
- 87 - **SPIESMAN, M.G.** - Essentials of clinical Proctology. New Yorè, 1946: 10.
- 88 - **STARR**, in **LOCKART - MUMMERY** op. cit.
- 89 - **STENBERG** - Atrezia ani cum fistula suburethralli. Verhandl. d. Dtsch. Pathol. Gesellsch. XII, 2908.
- 90 - **STOCKARD**, in **PATTEN** - op. cit. 231.
- 91 - **TUTLE, J.B.** - Diseases of anus and rectum, 1903: 47.
- 92 - **VAMPRÉ, E.** - O mal do engasgo e seu tratamento cirúrgico. Rev. sul-americana méd. cir. 1933: 3, 493, 518.
- 93 - **WIRTZ**, in **WANGENSTEEN, O.H.** - Intestinal Obstructions, 1945: 274.
- 94 - **WARKANI**, in **PATTEN, B.M.** - Human Embryologº, Philadelphia, 1946: 230.
- 95 - **ZIEMENDORFF, G.** - Ueber Atresia ani. Arc. f. Klin. Chir. 1909, 89: 193.
- 96 - **ZOEHRER AND COLLINS**, in **Carter, R.F. and Lyall, D.** - Congenital Rectovaginal defects; operative repair. Surg. Gynec. Obst. 1940: 71/89.
- 97 - **AMNON e VROLIK**, in **Kirmisson** - Traité des Maladies Chirurgicales d'Origine Congénitale.
- 98 - **BACON, H.E.** - "Anus-reto, colon, sigmoid". 1941: 134.
- 99 - **BAUX** - Journal de Med. de Paris, 1770 T. 8: 59, - in Bodenhamer op. cit.
- 100 - **BIRNBAUM, R.** - Klinik der Missbildungen und Kongenitalen erkrankungen. 1909: 132.
- 101 - **BODENHAMER, W.** - A practical treatise on the etiology, pathology and treatment of the congenital malformations of the rectum and anus. 1860.
- 102 - **BOUISSON**, in **Kirmisson**, op. cit.
- 103 - **CURLING, T.D.** - Inquiry into the treatment of congenital imperfections of the rectum by operations. Med. Thir. Trans. 1860: 43/271.
- 104 - **DELBET e BRECHÔT** - In **Varnen, D.C.** - Embriology and malformation of the rectum. Nelson's Loose Leaf Living Surgery - 1937: 5/161.
- 105 - **GREEN, W.W.** - Congenital Pedunculated Pseudo Papilioma of anus. Annals of Surgery - 1940 Vol. 112 nº 2: 297/299.
- 106 - **KIRMISSON**, - op. cit. 390/393.
- 107 - **LADD e GROSS** - Congenital malformations of the cecum and rectum. Amer. J. Surg. 1934: 23, 167.
- 108 - **LANNELONGUE** - Note sur les cloisons congenitales du rectum. Bull. et mem. de la Soc. de Chir. 1884: 200.
- 109 - **MARCHAND** - Discussion à la suite de la communication de M. Lannelongue. of. cit.: 219.
- 110 - **OMBREDANNE** - Précis clinique et operatoire de chirurgie infantile. 2º ed. 1032: 752.
- 111 - **PADDOVANI**
- 112 - **REYNIER, M.** - Des retrécissements valvulaires congenitaux du rectum. Gaz. Hebdom. 1878, nº 48: 759.
- 113 - **STIEDA, A.** - Ueber atresia and Kongenita und damit verbundenem Missbildungen. Arch. f. klin. Chir. 1903: 70/555.
- 114 - **TRÉLAT, F.** - Dictionnaire Encyclopedique.
- 115 - **ZIEMENDORFF, G.** - Ueber atresia ani. Arch. f. èlin. Chir. 1909: 89, 193.
- 116 - **AMNON e VROLIK** - in **Kirmisson** op. cit. 289.
- 117 - **BRENNER, E.C.** - Congenital defects of the anus and rectum. Surg Gynec. and. Obst. 1915: 20, 579.

- 118 - DAVID, V.C. - Embriology and malformation of the rectum. Nelson's Loose Leaf Living Surgery, 1937, vol. 5: 161.
- 119 - FIGUEIREDO, Ivan O. - Anus anomalo vestibular em parturiente: segundo caso pessoal do autor. Rev. Med. Munic. 1942, 3: 53.
- 120 - FLAGIANI - in Forgue op. cit. 733.
- 121 - FOURNIER - in Forgue, E. - Précis de Pathologie Externe. Paris, 1928: 733.
- 122 - HADRA - in Wangentee, O.H. - Interstinal obstructions. 1945: 274.
- 123 - KELSEY, C.B. - An exceedingly rare case of imperforate anus. Phil. Med. J. 1901, 7: 966.
- 124 - KIRMISSON - Traité des Maladies chirurgicales d'origine congénitale. 1898: 395.
- 125 - KIRMISSON - op. cit. 396%7.
- 126 - LANNELONGUE - Note sur les cloisons congénitales du rectum. Bull. et mem. de la Soc. de Chir. 1884: 200.
- 127 - LE GORD - Des vices de conformation de l'utérus et de la vagin, et des moyens d'y remédier, Paris, 1803: 129.
- 128 - LUDWIG - Sur un cas de rupture spontanée de l'intestin, conséquence d'une atresie de l'anus. Dissertation inaugurale, Greifswald, 1891.
- 129 - MRACHAND - Discussion à la suite de la communication de M. Lannelongue. op. cit. 219.
- 130 - OMBREDANNE, L. - Précis clinique et operatoire de chirurgie infantine. 2ª 1932: 765.
- 131 - PAGE, F. - Report of a case where from congenital deformity, a man aged 54 has passed his faeces and urine by the urethra all his life. Brit. Med. J. 1888, 2: 875.
- 132 - SILVA, HELIO - Um caso de pseudo oclusão/intestinal. 1941 - Brasil-Médico nº 43: 709/714.
- 133 - SMITH, F.C. - Proctology of the general practitioner, 709/714.
- 134 - SPIESMAN, M.G. - Essentials of clinical proctology. 1946: 14/16.
- 135 - WANGENTEEN, A.H. e RICE, C.O. - Ann. Surg. 1930, 92: 77.
- 136 - ASHBURST, A.P.C. - Imperforation of the rectum and anus with a report of 12 cases from the Children's Hospital of Philadelphia and an analysis of 95 recent operations. Univ. Pennsylvania. Med. Bull. 1907, 20: 96.
- 137 - BEVAN, A.D. - Imperforate anus. Surg. Clinics of Chicago, 1920: 4, 321.
- 138 - BIRNBAUM, R. - Klinik der Missbildungen und Kongenitalen Erkrankungen. Berlin, 1909: 132.
- 139 - BIRNBAUM, R. - op. cit.
- 140 - BODENHAMMER, W. - Some facts and observations relative to the congenital malformations of the rectum and anus and to the operation of colostomy in such cases. N.Y. - M.J. 1889, 46: 562.
- 141 - CARTER, R.F. - e LYALL - Congenital rectovaginal defects; operative repair. Surg. Gynec. Obst. 1940, 71/89.
- 142 - CHALOT, - La colostomie ou sigmoïdostomie périméale par la voie combinée, dans l'absence congénitale du rectum, succès. Bull. et Mem. de la Soc. de Chir. 15 de abril de 1896: 318.
- 143 - CLOGG, H.S. - Case of malformations of the rectum (complete absence of the postallantoic gut and the proctodacum); operation; result. Proc. Roy. Soc. Med. 6 pt. 1912: 13: 1: 39.
- 144 - CRIPPS, H. - Imperforate Rectum and anus infants. St. Bartholomew's Hosp. Reports - 1882, 2: 65-95.
- 145 - CROWELL e DULLIN - Congenital anomalies of the anus and rectum. Surg. 1940, 7: 529: 539.
- 146 - DAVID, V.C. - The treatment of congenital openings of the rectum into the vagina. Atresia ani vaginalis, 1937. Surgery, vol. 1 nº 2: 163.
- 147 - DELAGENIÈRE - Avsence congénitale du rectum; nouveau procédé d'intervention. Congrès Français de Chirurgie, 1893: 534.
- 148 - DMYTRYK, E.T. - Congenital malformations of the anus and rectum. - A clinical study. Arch Surg 1945, 50: 233.
- 149 - Finkelstein - Saeculingskrankheiten, in Birnbaum. op. cit.
- 150 - GROSS, Robert E. e col. - The surgery of Infancy Childhood, liv. W. B. Saunders Company, London, 1953: 364.
- 151 - HADRA - Demonstration eines Präparat von Atrezia anovesicalis, und Bemerk uber ein neus operations Verfahren furschwirige Falle. Berlin, Med. Gesells. 21 novembro 1888: in Berlin Klinis. Wechens. 10 Decm. 1888. nº 50: 1018.
- 152 - HARDOUIN, E. - Resultats des interventions pour ascences et imperforations anoretales. - These de Paris 1908.
- 153 - JEANNEL, M. - Essai sur la pathogénie des malformations de l'anus e du rectu." Revue de Chirurgie 1887, VII: 190.
- 154 - KAFFERATA, - Arch de med. des enfants. 1904 nº 12.
- 155 - KEHRER - Herstellung, ienes Anus praeternaturalis coccygei bei atresia recti congenita. Berlin, Klin. Wechens, 1894: 751 nº 33.
- 156 - KEITH, ARTHUR - Malformations of the hind end of the body. Brit. Med. J. 1908. 2: 1736.
- 157 - LADD e GROSS - in David. op. cit.
- 158 - LADD e GROSS - Congenital malformations of anus and rectum. - Amr. J. Surg. 1934, 23: 167-183.
- 159 - MACLOED - Case of Imperforate rectum, with a suggestion for a new method of treatment. Brit. Med. Journal - 1880: 23 de outubro, 637.
- 160 - OMBREDANNE, L. - Précis de Chirurgie Infantile. 2ª ed. 1932: 765.
- 161 - PENNINGTON - in David, op. cit.
- 162 - REGO, SILVIO - in Rego, G. - Do reto-pefaríneo-plastia circular; nova técnica cirurgica no tratamento da oclusão intestinal aguda, consecutiva à atresia anorectal congênita. 1940, Hospital, 17: 639.
- 163 - RITCHIE, H.P. Personal communication, 1947.
- 164 - SILVA, HELIO - Um caso de pseudo oclusão intestinal. Brasil-Médico 1941 nº 43: 709/14.
- 165 - SILVA, Hélio - op. cit.
- 166 - SMITH, F.C. - Proctology for the General Practitioner, 1939: 65.
- 167 - STETTINER, H. - Ueber atresia ani e communication recti cum parte prostatica urethrae (atresia ani urethralis) und uber multiple Darmstrosien und Stenosen. Arch. f. Klin. Chir. 1907: 33: 842.
- 168 - WANGENSTEEN, W.H. - Intestinal Obstructions. 1945: 184.
- 169 - WOOD-JONES, F. - The delimitation of the rectum and its subdivisions. Proc. Roy. Sec. of. Med. 1910: 11 4 pt. 3: 89.
- 170 - ZIEMENDORFF, G. - Ueber atresia ani. Arch. f. Klin. Chir. 1909, 89: 193.
- 171 - ASHBURST, A.P.C. - Imperforation of the rectum and anus with a report of 12 cases from the Children's Hospital of Philadelphia and an analysis of 95 recent operations. Univ. Pennsylvania Med. Bull, 20: 96, 1907.
- 172 - BICKHAM-CALLANDER - Surgery of the Alimentary Tract Vo. III. Liv. Saunders Company London, 1955: 153/6.
- 173 - BODIAN, M.; WHITE, L.L.R.; CARTER, C.O. & LOUW, J.H. - Congenital Duodenal obstruction and mongolism. Brit. Med. J. Jan. 12: 75-52.
- 174 - BURGER - Geb. Ges. Viena em 22/4/1902 in Zentraibl. f. Gynaek, 903: 51-923.
- 175 - CARTER, R.F. - LYALL, D. - Congenital rectovaginal defects: operative repair. Surg. Gynec. Obst., 71: 89, 1940.
- 176 - CLOGG, H.S. - Case of malformation of the rectum (complete absence of the post-alantoic gut and the proctodacum) operation result. Proc. Roy. Soc. Med., 1: 39, 1912.
- 177 - CRIPPS, H. - Imperforate Rectum and Anus in Infants. St. Bartholomew's Hosp. Reports, 18: 65-95, 1882.
- 178 - CRIPPS, H. - op. cit.
- 179 - DAVID, C.V. - Embriology and malformation of the rectum. Nelson's Loose Leaf Liv. Sur., 5: 161, 1937.
- 180 - DAVID, C.V. - Op. cit.
- 181 - DUEK, H. - PINTO, F.A. - Anomalia útero-vaginal. Dilatação congênita da uretra. An.

- 182 - EDINGTON, G.H. - Imperforate anus with perineo-scrotal-orifice. Brit. Med. J., 2: 1373, 1912.
- 183 - EUSTACHE - Geb. Bes. Paris em 17/12/1903, in Zentralbl. F. Gynaek, 1087, 1904.
- 184 - FIGUEIREDO, I.O. - Anus anormale vestibular em paturiente; segundo caso pessoal do autor. Rev. Med. Munic., 3: 33, 1942.
- 185 - GROSS, ROBERT E. e col. - The surgery of Infancy Childhood, liv. W.B. Saunders Company London, 1953: 24 - 350.
- 186 - GROSS, ROBERT C e col. - op. cit. 360.
- 187 - HARDOUIN, A.E. - Resultats des interventions pour absences et imperforations anoretales. These de Paris, 1908.
- 188 - KEITH, A. - Malformations of the rectum and of the body. Brit. Med. J., 2: 1736, 908.
- 189 - KIRMISSON, E. - Traité des Maladies d'origine Congenitale, 399-340, 1898.
- 190 - LE FORT, I. - Des vices de conformation de l'uterus et du vagin et des moyens d'y rémedier, 120: 1863.
- 191 - LYNCH, J.M. - HAMILTON, G.J. - Congenital abnormalities of rectum. Am. J. Surg., 36: 240, 1937.
- 192 - MALLET - GUY, P. BLONDET, P. e BERNEY, J.Y. - Syndrome diencephalique post-opératoires en chirurgie générale. Lyon chirurgical, 46 - 2 - 185, 195.
- 193 - MAYGRIER-FARVY - Geb. Ges. Paris em 15/31906, in Zentralbl. F. Gynaek, 11-37, 1906.
- 194 - NILO, R. - Considerações sôbre um caso de imperfuração anal. Medicina, Cir. Farm., 1923: 401-3, 1946.
- 195 - ORTHMANN - Geb. Ges. Berlim., em 2-12 Zentralbl. F. Gynaek. 903-146, 1903.
- 196 - PATEL, J.B. - Parto pelo reto. The Brit. Med. J. cit. por Duek.
- 197 - POTT, J.W., RIKER, W.L. and DE BOER, A. - Imperforate Anus with Recto-Vesical-Urethral-Vaginal and Perineal Fistula (Pres. before the Am. Surg. Asso., Cleveland. Ohio, An. of Surg. 140-281, 1954. April 29, 1954).
- 198 - PRATES, B.R. - Imperfuração anal. Brasil - Médico, 31, 32: 263-4, 1946.
- 199 - RHODES, R. - Further observations upon imperforate anus. Ann. Surg., 125: 883, 1944.
- 200 - RICE, C.O. - WANGENSTEEN, O.H. - Imperforate anus; a method of determining the surgical approach. Ann. Surg., 92: 77, 1930.
- 201 - SICARD, A e outros - Diverticule giant du rectum. Sequelle lointaine de imperfuration anale. Memoires de l'Academie de Chirurgie de Paris, 78: 591-93, 1952.
- 202 - SILVA, H. - Disgenopatias Aritimicas Anoretais, tese apresentada à Academia Nacional de Medicina, aprovada por unanimidade, 1946: 95.
- 203 - SNYDER, W.H. Jn. - CHAFFIN, L. - Embriology and pathology of the intestinal tract: presentation of 40 cases of malrotation. Ann. Surg., 140: 368, 1954.
- 204 - VARGO, R.L. - Cit in Wangenstein.
- 205 - WALFORD, W.G. - The sequel to a case of imperforate anus operated on in infancy. Brit. Med. J., 2: 1420, 1897.
- 206 - WANGENSTEEN, O.H. - Intestinal Obstructions, 281, 1945.
- 207 - WANGENSTEEN, O.H. - Op. cit. 282, Bras. Gynec., 14-284, 1942.
- 208 - WANGENSTEEN, O.H. - Op. cit.
- 209 - YOUNG - Practice of Urology, vol. II.