

Contribuição para o Estudo do Tratamento Cirúrgico da Aganglionose Reto-Colônica Congênita

Alaor Teixeira

Í N D I C E

INTRODUÇÃO
LITERATURA
CONTRIBUIÇÃO PESSOAL
A — CASUÍSTICA
B — ESTUDO HISTOPATOLÓGICO
C — PROCEDIMENTO TÉCNICO DO AUTOR
COMENTÁRIOS
CONCLUSÕES
SUMÁRIO — Summary
REFERÊNCIAS

INTRODUÇÃO

Pretendemos, nesta Tese divulgar os resultados a que chegamos até o presente, com o emprego de um novo procedimento técnico, por nós idealizado, para o tratamento cirúrgico da AGANGLIOSE RETO-COLÔNICA CONGÊNITA (ARCC) — Megacolon Congênito ou Doença de HIRSCHPRUNG, como o refere a literatura.

O nosso interesse pelo estudo em questão foi despertado por tres ocorrências por nós identificadas nos 10 primeiros casos de ARCC que tratamos:

1 — A existência de plexos mioentéricos com estruturação morfológica aparentemente NOR-

MAL ao nível da porção DILATADA do colon proximal;

2 — A verificação clínica do fato de apresentar-se a ampola retal sempre VAZIA nos casos de ARCC;

3 — Finalmente, o aspecto morfológico o colon após a feitura de uma colostomia derivativa.

Aos tres itens acima referidos, incluímos um quarto, representado pelas referências da literatura (14, 43, 59, 117) a casos de aganglionose TOTAL do colon e do intestino terminal — síndrome de ZUELZER/WILSON (136) como o identifica MEIER-RUGE (83) — podendo a

mesma interessar inclusive o íleo (BERDON — 9), o duodeno (RIKER — 104; WALKER — 130) e mesmo o saco gástrico, como descreve LEE (citado por MEIER-RUGE — 83).

A análise das ocorrências acima referidas nos levaram a formular duas questões:

- 1 — Existiriam SEMPRE plexos com estruturação morfológica NORMAL ao nível da porção colônica dilatada proximal?
- 2 — No caso afirmativo, seriam os referidos plexos funcionalmente úteis — capazes de induzir uma mobilização colônica efetiva — uma vez afastado cirurgicamente o obstáculo morfo/funcional, representado pela ACALASIA assestada ao nível da junção sigmoide/retal?

Com fundamento nas questões acima formuladas, idealizamos um novo procedimento técnico e, nesta Tese, pretendemos divulgar os resultados a que chegamos, até o presente, com os 30 pacientes — portadores de ARCC (identificada pelo quadro clínico característico e complementada pelo estudo da documentação radiográfica e pelo estudo histopatológico da parede retal) — no qual o mesmo foi empregado.

Achamos dispensável, na oportunidade, enfatizar a importância e o significado prático com que se reveste o estudo em questão. Desejamos apenas lembrar que os procedimentos cirúrgicos presentemente indicados e efetuados para a correção cirúrgica da ARCC fundamentam-se — em sua maioria — na EXÉRESE CIRÚRGICA DA PORÇÃO COLÔNICA DILATADA PROXIMAL. Por outro lado, os AA. identificam o ponto ao nível do qual deve ser efetuada a secção colônica proximal, pelo estudo do comportamento MORFOLÓGICO dos plexos de Auerbach, aquele nível. Ora, a análise da literatura que nos foi possível consultar não nos permitiu a verificação da existência de um critério definido para a verificação correta do grau de comprometimento morfo/funcional dos plexos ao nível da porção colônica proximal dilatada. Partem os AA., no entanto, na execução de seus esquemas cirúrgicos, do princípio de que os plexos — localizados ao nível da

porção colônica dilatada proximal — são FUNCIONALMENTE DEFICIENTES. Chegam eles, no entanto, a esta conclusão analisando exclusivamente o aspecto MORFOLÓGICO dos referidos plexos.

A conseqüência imediata do que acima foi dito é a de que todos eles — fundamentados, repetimos mais uma vez, na valorização exclusivamente MORFOLÓGICA do comportamento plexular — indicam e executam sistematicamente a RESSECÇÃO DO COLON DILATADO PROXIMAL (26, 27, 28, 29, 47, 48, 111, 113, 114, 115, 116, 119, 120, 121, 122, 123, 124, 125, 126, 127).

Pensamos que se a evolução dos 30 pacientes — tratados pelo procedimento técnico que idealizamos e que ora divulgamos — continuar satisfatória e se novos pacientes forem submetidos ao mesmo com iguais resultados, haverá a possibilidade de que o método se constitua numa valiosa contribuição para o tratamento cirúrgico da ARCC, não somente pelo fato de que o mesmo é mais conservador, mas ainda porque — na nossa opinião — apresenta-se ele perfeitamente entrosado com o mecanismo etiopatogênico que induz o aparecimento da doença em estudo.

Desejamos ainda, nesta introdução, justificar o termo AGANGLIONOSE RETO-COLÔNICA CONGÊNITA (ARCC) que empregamos para identificar a doença em estudo e porque a preferimos em lugar de Mefacolon Congênito ou Doença de HIRSCHPRUNG — terminologia usada pela literatura. Realmente, como sabemos, a causa primária — indutora das alterações morfo/funcionais que se assestam ao nível da junção sigmoide/retal (referimo-nos aqui, evidentemente, àqueles casos de «segmento curto», os quais representam mais de 95% das ocorrências verificáveis na prática médica diária) — é representada pela AGENESIA dos plexos mioentéricos de Auerbach a aquele nível. A alteração MORFOLÓGICA, representada pela agenesia plexular, se traduz FUNCIONALMENTE por uma ACALASIA (espasmo) no ponto de transição reto/colônico. A alteração morfo/funcional acima descrita condicionará — conforme o tempo de evolução clínica do caso — uma ESTASE INTRALUMINAR ; DILATAÇÃO COLÔNICA (Megacolon) ACIMA DO ESTREITA-

MENTO. Vemos, portanto, que o Megacolon é ADQUIRIDO e que a causa primária — responsável pela sua gênese — é a AGANGLIOSE.

Visando sistematizar a nossa exposição, abordaremos o assunto dentro da ordem abaixo:

LITERATURA

CONTRIBUIÇÃO PESSOAL:

A — CASUÍSTICA:

- 1 — *Identificação*
- 2 — *Evolução Clínica*
- 3 — *Determinação Diagnóstica*
- 4 — *Tratamento*
- 5 — *Resultados*

B — ESTUDO HISTOPATOLÓGICO:

- 1 — *Material e Método*
- 2 — *Resultados*

C — PROCEDIMENTO TÉCNICO DO AUTOR:

- 1 — *Fundamentos do Esquema Cirúrgico Proposto*
- 2 — *Sistematização Técnica*
- 3 — *Resultados*

COMENTÁRIOS

CONCLUSÕES

SUMÁRIO — SUMMARY

REFERÊNCIAS

Desejamos, na oportunidade, externar os nossos agradecimentos à valiosa colaboração que recebemos do Prof. HUGO BENO HAASE (estudo histopatológico), do Dr. ANTONIO LUIZ GOMES (documentação fotográfica), ao Serviço de Anestesia e Reanimação (SAR), à Dra. TERESINHA M.C. TEIXEIRA (revisão do texto), as técnicas de Histologia Sras. THEREZA J. OLIVEIRA e LUIZA A. LEWKZUK, srtas. ELISABETA O. SCHMITZ e LILIANA M. MOELLER e a todos os que — direta ou indiretamente — possibilitaram, com a sua colaboração, a feitura desta Tese.

L I T E R A T U R A

A determinação correta da ARCC como uma entidade patológica definida em Pediatria, teve o seu marco inicial com as publicações efetuadas por HARALD HIRSCHPRUNG em 1886 (54) e 1900 (55) nas quais o mencionado A. divulgou dois casos de pacientes (com 7 e 11 meses de idade) portadores da doença em questão. Estabeleceu ele, naquela data e com precisão, a íntima relação existente entre os dados verificados no quadro clínico apresentado pelos mencionados pacientes e a dilatação colônica (megacolon) identificada no decorrer do estudo necroscópico efetuado.

A partir destas observações de HIRSCHPRUNG preocuparam-se os AA. no sentido de identificar um esquema terapêutico efetivo para o tratamento da então denominada Doença de HIRSCHPRUNG ou Megacolon Congênito.

Os primeiros procedimentos terapêuticos idealizados estavam fundamentados no conceito etiopatogênico errôneo de que a zona dilatada do colon seria a responsável primária pelos distúrbios da dinâ-

mica colônica identificados nos seus portadores. Por este motivo, os tratamentos indicados e efetuados na época consistiam — basicamente — em induzir o funcionamento da porção colônica dilatada. Isto foi tentado através de dois procedimentos principais:

- 1 — *Procedimento Clínico*: representado pelo uso de drogas que influenciam a dinâmica intestinal (2, 102), manobras mecânicas (enemas, supositórios e sonda retal) e regimes higieno/dietéticos controlados;
- 2 — *Procedimento Cirúrgico*: através de colostomias, bloqueio cirúrgico do componente simpático do sistema nervoso autônomo (60, 66, 67, 102) e intervenções diretas sobre a parede colônica dilatada — colopexias, coloplicaturas, etc. (44).

Os procedimentos acima referidos — como era de se esperar — não forneceram

resultados satisfatórios, por não sintonizarem com o mecanismo etiopatogênico indutor da doença em estudo. Os índices de insucessos e de mortalidade eram significativamente elevados na época.

Os fracassos continuados obrigaram os AA. a revisar completamente o assunto — com vistas a identificar, com base científica aceitável — a causa primária, responsável pela gênese das alterações morfo/funcionais identificadas ao nível do colon, nos pacientes portadores de ARCC.

Surgiu logo, como conseqüência direta do que acima foi dito, uma série de trabalhos e investigações entre as quais — pela valiosa colaboração que trouxeram para a elucidação dos principais tópicos do problema — mencionaremos: as observações de TITTEL (129), o qual verificou, pelo estudo histopatológico da parede colônica, a pequena concentração de plexos mioentéricos em casos de «megacolon congênito»; as verificações de DALLA-VALLE (21, 22) as quais possibilitaram a constatação da agenesia dos plexos de Auerbach ao nível da zona estreitada do colon; as pesquisas de ALVAREZ (3) as quais demonstraram que o segmento espástico supra/anal do colon era a causa da doença de HIRSCHPRUNG; as investigações que buscam identificar o papel do SNA na gênese do «megacolon congênito», quer sob o ponto de vista da embriogênese do referido sistema (95, 135), quer abordando o estudo específico dos componentes simpático (BAUMGARTEN — 5; CANNON — 16; COSTA e Col. — 19; EHRENPREIS e Cols. — 33; GABELLA e Col. — 36; GORTLER — 46; HILL — 53; LENZ — 69; NORBERG — 93) e parassimpático (EHRENPREIS — 32; MEIER-RUGE e Col. — 83; RITCHIE — 103; SMITH e Col. — 109); e, finalmente, as observações de BODIAN e Cols. (12, 13, 14), ROBERTSON e Col. (105), TIFFIN e Cols. (128) e WHITE-HOUSE e Col. (132) nas quais ficou demonstrada — de forma definitiva — a AGANGLIONOSE localizada ao nível da junção sigmoide/retal como a responsável direta pela dilatação proximal do colon, verificada nos casos de «megacolon congênito».

Complementando a valiosa contribuição trazida pelas investigações acima divulgadas — nas quais se deu ênfase es-

pecial ao estudo do comportamento dos plexos de Auerbach — outras pesquisas foram efetuadas, visando a identificar uma explicação aceitável para justificar a sobrevida de pacientes, portadores de agenesia total dos plexos mioentéricos ao nível do quadrado colônico (por nós já referidos anteriormente). Das investigações em questão resultou, entre outras, a conceituação de SEGMENTO CURTO — acalásia ao nível da junção sigmoide/retal; SEGMENTO LONGO — quando a agenesia plexular interessa porções mais altas do colon ou mesmo todo ele; e, finalmente, SEGMENTO ULTRA-CURTO — quando a aganglionose se assenta nas proximidades da junção ano/retal.

Além do estudo histopatológico pelos procedimentos técnicos convencionais, refere a literatura a utilização da pesquisa *Histotopoquímica*, salientando-se entre as publicações a respeito os trabalhos de BENNET e Cols. (8), CANNON (16), GARRET e Cols. (39, 40, 41, 42) HOWARD e Cols. (57, 58), KAMIJO e Cols. (61), MEIER-RUGE e Cols. (75, 76, 77, 78, 79, 80, 81, 82, 83, 84), NIEMI e Cols. (90) e outros. O estudo histoquímico dos plexos, em material retirado de pacientes com «megacolon congênito», permitiu a KAMIJO e Cols. (61) constatar — ao nível da zona/segmento aganglionar do colon — a existência de fibras post-ganglionares na área colônica constringida. Interpretando estes achados, os mencionados AA. sugerem a possibilidade eventual de que as células ganglionares das fibras nervosas em questão estariam localizadas mais no centro do gânglio. Também o assunto foi pesquisado com vistas a identificar as alterações da motilidade colônica, salientando-se as investigações de AARONSON e Col. (1), CONNELL (17), DAVIDSON e Cols. (24), HIATT (52), RITCHIE (103) e SCHARLI (106, 107). As observações de DAVIDSON e BAUER (23) — fundamentais no estudo da determinação das pressões e da motilidade colônica — demonstraram, segundo os mesmos, a existência de células plexulares na parede retal de pacientes portadores de ARCC de sua caustística.

Complementando as informações acima referidas — as quais nos foi dado colher na literatura especializada que nos

foi possível consultar — constata-se que, no terreno da radiologia também se verificaram progressos significativos na interpretação da documentação obtida em pacientes portadores de ARCC. Iniciaram os mencionados progressos quando permitiu ela a identificação, por primeira vez, do estreitamento ao nível da junção sigmoide/retal, valorizado desde então como importante elemento fornecido pela documentação radiográfica na determinação do diagnóstico de uma ARCC. A este dado inicial, seguiram-se outras investigações, procurando salientar a valiosa contribuição da radiologia. Para alguns, no entanto, a documentação radiográfica poderia, eventualmente, induzir a erros quando os seus dados não são corretamente valorizados e relacionados com os demais elementos obtidos na investigação clínica do caso e no estudo histopatológico da parede retal. Para outros no entanto, como STATE (113, 114, 115, 116), a radiologia forneceria elementos definitivos para o diagnóstico da ARCC. Segundo o A. em questão, seriam dados radiológicos característicos a presença — no estudo fluoroscópico — da diminuição ou mesmo ausência de peristaltismo e de desenho das austrações.

Aos valiosos dados fornecidos pela documentação radiográfica e à melhor avaliação dos elementos de que se constitui o quadro clínico gerado por uma ARCC, SWENSON e Cols. (123, 124) acrescentaram mais outro, de grande significação e importância, para a determinação correta do diagnóstico da doença em estudo: A BIÓPSIA RETAL. A sistematização técnica divulgada por SWENSON e seus colaboradores para a obtenção de um fragmento de parede retal para o estudo histopatológico sofreu algumas modificações, visando aperfeiçoar o processo. AARONSON e NIXON (1), EHRENPREIS (32), POTTS (100), WILLICH (133) e outros, visando excluir a possibilidade de que um determinado paciente seja portador de um tipo de aganglionose com segmento ultracurto, efetuam a biópsia, retirando tecido em três pontos distintos: o primeiro fragmento, é retirado 1 a 2 cm acima do orifício anal; o segundo, 1 cm acima do primeiro; e, finalmente, o terceiro fragmento, no ponto ao nível do qual a mucosa colônica se apresenta com aspecto de nor-

malidade. Para a obtenção correta de um diagnóstico enzimático/Histotopoquímico de uma ARCC é fundamental que a manipulação do fragmento obtido na biópsia seja manipulada segundo os pré-requisitos sistematizados por MORGER (87, 88) e por MOSER e Cols. (89).

Com fundamento nos conhecimentos acima alinhados, novos esquemas terapêuticos foram idealizados, sendo de se salientar, na oportunidade, o sistematizado por SWENSON e Cols. (118, 125, 127): RETO/SIGMOIDECTOMIA, com reconstituição do trânsito através de uma COLO/PROCTOSTOMIA TRANS/ANAL; o apresentado por STATE (113, 114, 115, 116): SIGMOIDECTOMIA, com reconstituição do trânsito (conservando o reto) pela anastomose entre o colon restante e a porção retal situada abaixo do estreitamento (DESCENDO/RETOSTOMIA); o proposto por DUHAMEL (26, 27, 28, 29): SIGMOIDECTOMIA, com reconstituição do trânsito através de uma COLO/PROCTOSTOMIA RETRO / RETRAL TRANS/ANAL. Outros esquemas técnicos são divulgados pela literatura — alguns apresentando modificações aos acima referidos — outros representando condutas originais. Chamaremos a atenção para o idealizado por WEISS e Cols. (131), que consiste, basicamente, na eliminação da porção colônica estreitada, obtida através de uma RETO/SIGMOIDOTOMIA; a RETO / MIECTOMIA, preconizada por BACKWINKEL e Cols. (6) e por LYNN (70, 71); a RETO / MIECTOMIA + COLECTOMIA, sistematizada por KASAI e Cols. (62) e, finalmente, a ANO/RETO/MIECTOMIA, divulgada por CELSO (18), NISSAN e Cols. (91, 92) e utilizada por PINUS (99) no tratamento da ARCC de segmento ultracurto.

A análise sumária dos dados fornecidos pela literatura acima divulgada nos permite destacar três pontos significativos:

1 — Verificamos, inicialmente, que os AA. em sua maioria, não se preocuparam em estudar a estruturação morfofuncional dos plexos de Auerbach, ao nível da porção dilatada do colon. Não encontramos nenhum estudo visando determinar qual a morfologia plexural mais

frequentemente identificada aquele nível e qual o seu provável significado funcional. Apenas BOLEY (15) refere que executa, como rotina em seus pacientes, a colostomia, visando estudar os plexos. Não refere, no entanto, qual o aspecto morfológico plexural que verificou em seus casos, faz a ressecção do colo dilatado proximal como os demais e considera mesmo que a colostomia sistemática que efetua nos seus pacientes poderia, eventualmente, ser considerada como um «inconveniente» no seu esquema de tratamento. Também STATE (116) não valoriza o comportamento plexural da porção colônica dilatada proximal, dizendo que os meios de que se serve para delimitar o ponto de secção proximal do colon são os dados a ele fornecidos pela radiologia (movimentos peristálticos colônicos grandemente diminuídos ou nulos) e pelos dados a morfologia colônica, detectados no decorrer do trans-operatório (calibre do colon, localização das tenias e sua capacidade de induzir o aparecimento de austrações). O único trabalho que valoriza realmente a ação direta da cirurgia sobre a junção sigmoide/retal é o de WEISS e colaboradores (131). Infelizmente não nos foi possível consultar o mesmo no original. Devemos

dizer, no entanto, que procedimento cirúrgico semelhante ao descrito pelos mencionados AA. foi por nós utilizado em nossos casos de nº 11 e 12, com maus resultados.

2 — A maioria dos procedimentos cirúrgicos indicados para cura cirúrgica da ARCC preconiza, como tempo fundamental, a EXERESE DA PORÇÃO PROXIMAL DILATADA DO COLON.

3 — Verificamos, finalmente, que a preocupação maior dos AA. reside na estruturação do tempo perineal da intervenção, ou seja, como evitar a incontinência e como preservar ao máximo a estruturação morfo/funcional do esqueleto músculo/aponeurótico/visceral e dos elementos vasculo/nervosos da pelve e do assoalho perineal. Nenhum, pelo que nos foi dado verificar, procurou relacionar a estruturação morfológica dos plexos de Auerbach — ao nível da porção dilatada — com a possibilidade de se admitir a eventual capacidade funcional dos mesmos. Nenhum menciona a possibilidade de se tentar conservar a porção dilatada — afastando apenas a zona de estreitamento.

CONTRIBUIÇÃO PESSOAL

A — CASUÍSTICA

A nossa experiência no atendimento de casos de ARCC está fundamentada no estudo que efetuamos em 40 pacientes — portadores da disembríoplasia em questão — por nós atendidos no Hospital da Criança Santo Antônio, 33ª Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Hospital da Beneficência Portuguesa, Hospital de Pronto Socorro Municipal, Hospital da Criança Conceição e no nosso Serviço Particular de Cirurgia Pediátrica.

Os dados de identificação dos mencionados pacientes estão sumariados no QUADRO Nº 1. A análise do mesmo nos permite fazer as considerações seguintes:

1 — IDENTIFICAÇÃO: Com relação a este tópico verificamos:

a) *Idade*: variou entre os limites mínimos de 7 dias (Caso nº 13) para o máximo de 12 anos (Caso nº 27), tendo sido verificada maior incidência no período etário de 2 anos (Casos nºs 1, 6, 9, 19, 20, 24 e 32). Os dados abaixo sumarizam o item analisado:

<i>Idade</i>	<i>Nº de Casos</i>
De 7 dias a 12 meses:	17
De 13 meses a 20 meses:	02
De 2 anos:	07
De 3 anos:	05
De 4 anos:	02
Acima de 4 anos:	07
TOTAL:	40

b) *Sexo e Cor*: no referente ao Sexo, verificamos que 25 eram masculinos e 15 femininos. Relativamente a Cor, identificamos 31 brancos e 09 pretos.

CASO Nº	IDADE	SEXO	COR	BIÓPSIA RETAL	TRATAMENTO		EVOLUÇÃO CLÍNICA
					Colostomia	Op. Definitiva	
1	2 a	F	B	Não	Sim	Swenson	s/p
2	5 a	M	B	Não	Sim	Swenson	s/p
3	8 a	F	P	Sim	Não	Swenson	s/p
4	9 m	M	B	Não	Não	Swenson	Estenose
5	4 a	M	B	Sim	Não	Swenson	s/p
6	2 a	M	B	Sim	Sim	Swenson	s/p
7	1 a	F	B	Sim	Não	Swenson	Óbito
8	8 m	M	P	Sim	Não	Swenson	s/p
9	2 a	M	B	Não	Sim	Duhamel	s/p
10	1 m	M	P	Sim	Sim	Duhamel	Estenose
11	9 d	F	B	Sim	Sim	Miotomia	Recidiva
12	3 a	M	B	Sim	Sim	Miotomia	Recidiva
13	7 d	F	P	Sim	Sim	RJSR + D	Incont.
14	8 d	M	B	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
15	6 m	F	B	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
16	13 m	M	B	Sim	Sim	RJSR + D	Estenose
17	20 d	M	B	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
18	2 a	F	B	Sim	Não	RJSR + D	Incont.
19	1 m	M	B	Sim	Sim	RJSR + D	Incont.
20	2 a	F	B	Sim	Sim	RJSR + D	Estenose
21	3 a	M	B	Sim	Não	RJSR + D	s/p
22	6 m	F	P	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
23	1 a	F	B	Sim	Sim	RJSR + D	Incont.
24	2 a	M	P	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
25	6 a	F	B	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
26	10 d	M	B	Sim	Sim	RJSR + D	Incont.
27	12 a	M	B	Sim	Não	RJSR + D	Absces.
28	10 d	M	B	Sim	Sim	RJSR + D	Incont.
29	1 m	F	B	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
30	3 a	M	P	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
31	7 a	M	B	Sim	Não	RJSR + D	s/p
32	2 a	F	B	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
33	20 m	M	B	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
34	3 a	M	B	Sim	Não	RJSR + D	s/p
35	6 a	F	P	Sim	Não	RJSR + D	s/p
36	20 d	F	B	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
37	3 a	M	P	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
38	4 a	M	B	Sim	Não	RJSR + D	s/p
39	1 m	M	P	Sim	Sim	RJSR + D	s/p
40	6 a	M	B	Sim	Não	RJSR + D	s/p

Observações: a - ano; d - dia; m - mês; RJSR + D - Ressecção da Junção Sigmoido/Retal + Colo/Proctostomia a DUHAMEL.

c) **Tipo:** verificamos, em todos os nossos 40 casos de ARCC, o tipo de aganglionose de SEGMENTO CURTO, a partir da junção sigmoide/retal. Este dado de nossa casuística confirma, aliás, aqueles divulgados pela literatura, segundo os quais o Tipo SEGMENTO CURTO corresponde a mais de 95% das ocorrências identificadas na clínica.

2 — EVOLUÇÃO CLÍNICA: Sendo a

ARCC uma doença congênita, é evidente, portanto, que os distúrbios morfo/funcionais colônicos que a caracterizam e identificam a sua presença em determinado indivíduo, já se façam sentir logo após o nascimento. O tempo de instalação do quadro clínico típico da doença, entretanto, está diretamente proporcional ao grau de comprometimento, funcional, do intestino terminal e com a experiência do profissional responsável pelo atendimento do paciente, o qual deverá ter sempre em mente os tópicos fundamentais que caracterizam as manifestações clínicas iniciais da ARCC. No que se refere aos nossos pacientes, consideramos a evolução clínica dos mesmos como sendo o período de tempo decorrido desde o nascimento, até a data na qual iniciamos o seu atendimento. Fundamentados neste critério, verificamos que os nossos pacientes apresentaram evolução clínica desde o limite mínimo de 7 dias (Caso n° 13) até o tempo máximo de 12 anos (Caso n° 27).

3 — DETERMINAÇÃO DIAGNÓSTICA: Na identificação de uma ARCC valorizamos três itens principais:

a) **Quadro Clínico:** no quadro clínico procuramos valorizar:

No Recém-nascido — distensão do abdôme, identificável logo nos primeiros dias (FIGURA N° 1), dificuldade na eliminação do mecônio e vômitos;

No Lactente e na Criança — distensão abdominal (FIGURAS N°s 2 e 3), constipação intestinal e vômitos. Complementando os dados acima referidos, comparece também a infecção colônica intra/luminal (enterocolite), comprometimento do estado geral e atraso do desenvolvimento somático.

b) **Documentação Radiográfica:** o estudo radiográfico dos pacientes — chapa simples ou enema com água baritada — permite, desde os primeiros dias, a identificação da imagem característica, representada por uma zona de estreitamento ao nível da junção sigmoide/retal (FIGURA N° 4). Embora, como já tivemos a oportunidade de fazer menção anteriormente, alguns AA. coloquem em dúvida a validade da documentação radiográfica como elemento fundamental para o estabelecimento do diagnóstico de uma ARCC (52, 59), a maioria admite ser ela definitiva em mais de 82% dos casos. A contribuição dos Raios X no estudo da ARCC não se limita apenas a fornecer dados valiosos para o estabelecimento do diagnóstico. Permitem eles ainda:

- a determinação da esqueletopia da junção sigmoide/retal — FIGURA N° 5 — elemento de grande valia para o cirurgião;
- a identificação do TIPO em estudo (segmento CURTO ou LONGO), bem como o grau de comprometimento do colon proximal;
- a avaliação do funcionamento do colon, obtido pela terapêutica cirúrgica efetuada;
- o diagnóstico diferencial entre a ARCC das outras entidades patológicas que podem, eventualmente, induzir o aparecimento de um megacolon como, por exemplo, uma estenose anal congênita (FIGURA N° 6).



FIGURA Nº 1: — Documentação correspondente ao Caso nº 14 — paciente com 8 dias de vida. Verificamos EM CIMA a documentação radiográfica e EM BAIXO a grande distensão abdominal com desenho da circulação colateral peri/umbelical e evidente protusão da cicatriz umbelical.

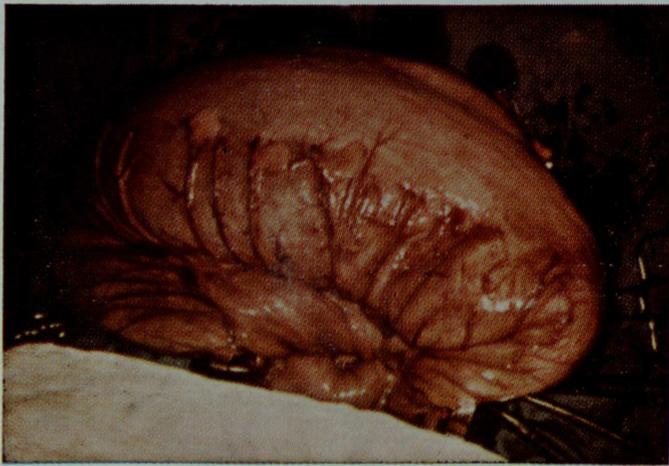
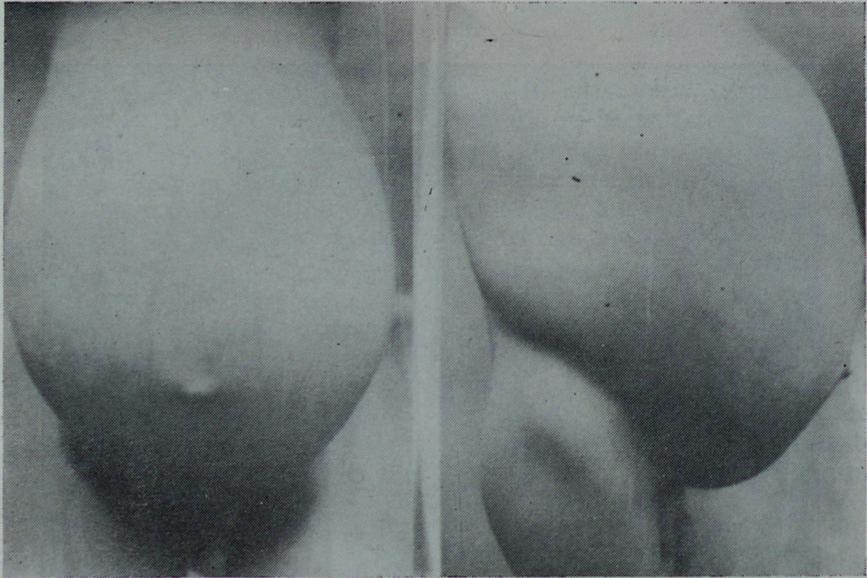


FIGURA Nº 2: — Paciente com 5 anos de idade (Caso nº 2). Verificamos **EM CIMA** a grande distensão abdominal e, **EM BAIXO**, a documentação trans-operatória, aonde se pode observar a grande distensão colônica de que era portador o mesmo.

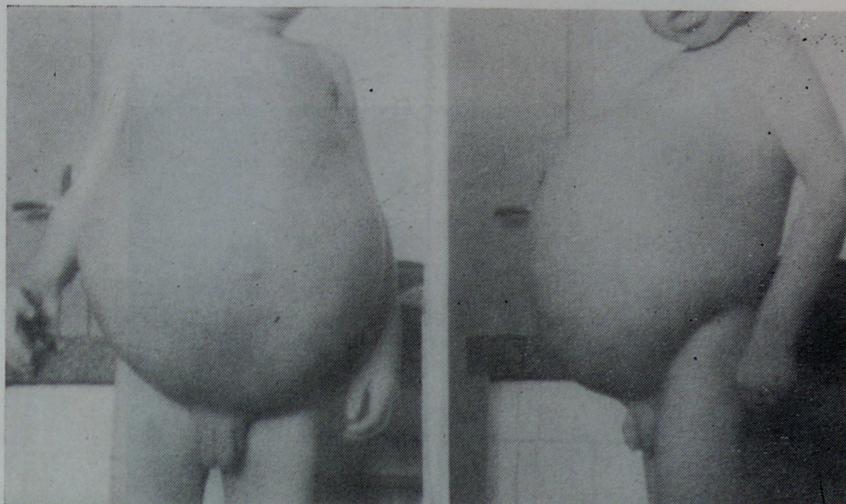


FIGURA Nº 3: — Documentação correspondente ao Caso nº 5. Verificamos EM CIMA o grau de distensão do abdôme a que uma ARCC pode levar e, EM BAIXO, a peça cirúrgica.

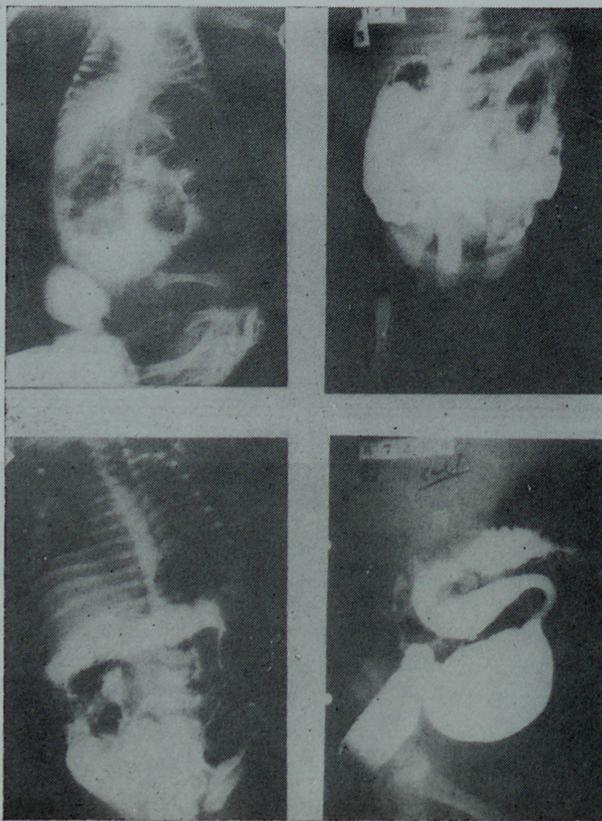


FIGURA N° 4: — Documentação radiográfica contrastada (enema com água baritada), correspondente a recém-nascidos portadores de ARCC. A zona de estreitamento pode ser perfeitamente identificada na radiografia inferior à D.

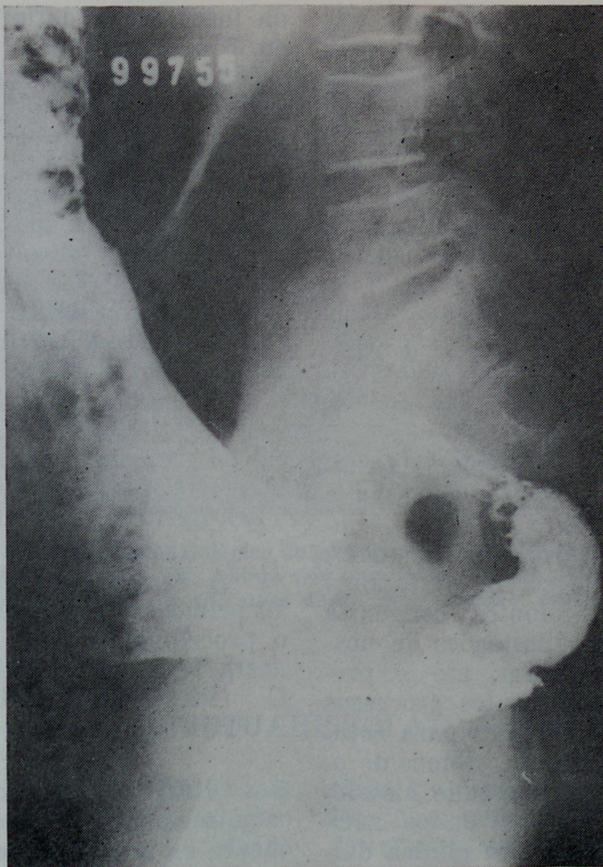


FIGURA Nº 5: — Determinação radiográfica da esqueletopia da junção sigmoide/retal numa paciente com 8 anos de idade (Caso nº 3), obtida numa tomada radiográfica de perfil após enema com água baritada.



FIGURA Nº 6: — Documentação radiográfica, frente e perfil com água baritada, de um paciente com 2 anos de idade, portador de um megacolon, induzido pela presença de uma malformação ano/retal (estenose anal). Verificamos a grande dilatação do colon e do reto, e a presença de fecalomas ao nível da ampola retal. Paciente curado com proctoplastia + dilatações complementares.

c) **Biópsia Retal:** Idealizada por SWENSON e Cols. (123, 124) a biópsia retal se constitui no argumento fundamental e definitivo para a determinação do diagnóstico de uma ARCC. Efetuamos a mesma em 34 oportunidades em nossos pacientes — nos 14 primeiros casos dentro da sistematização técnica proposta por SWENSON e colaboradores e nos demais 20 pacientes, obedecendo os critérios de obtenção do material divulgados por AARONSON e Col. (1), EHRENPREIS (32), POTTS (100) e WIL- LICH (133). Somos de opinião que a pesquisa plexular ao nível do revestimento muscular da parede retal é a única forma — repetimos — de estabelecer **com certeza** o diagnóstico de ARCC, sendo a sua execução **obrigatória** naqueles pacientes suspeitos de serem portadores de aganglionose reto/colônica congênita (FIGURA Nº 7). As limitações de nosso meio não nos permitiram, até o presente, utilizar os sofisticados processos enzimáticos histotopoquímicos para estudar os plexos de Auerbach. Somos de opinião, no entanto, que o estudo histológico tradicional fornece os dados suficientes requeridos na prática clínica diária. Achamos, outrossim e para concluir, que a análise meticulosa dos dados identificáveis no quadro clínico, complementada pelo estudo dos valiosos elementos fornecidos pela documentação radiográfica e pelo estudo histopatológico da parede retal (biópsia) nos permite chegar, de forma segura, à certeza diagnóstica.

4 — **TRATAMENTO:** Nos primeiros 10 casos que tivemos a oportunidade de atender (Casos de 1 a 10), esquematizamos a nossa conduta terapêutica cirúrgica dentro dos princípios propostos por SWENSON. Assim, uma vez determinado o diagnóstico de ARCC, procedíamos como segue:

a) Indicávamos e efetuávamos a Colostomia Derivativa apenas naqueles casos nos quais a homeostase orgânica dos pacientes estivesse de tal forma comprometida que impossibilitasse a feitura

da intervenção definitiva. Isto sucedeu em 5 oportunidades (Casos n^{os} 1, 2, 6, 9 e 10);

b) decorrido o espaço de tempo variável entre 3 a 7 meses, efetuávamos a intervenção definitiva, dentro das indicações clássicas: pesquisa trans-operatória dos plexos mioentéricos para a determinação do ponto proximal da secção colônica, EXÉRESE DA PORÇÃO COLÔNICA DILATADA PROXIMAL e reconstituição do trânsito — em 8 casos pela conduta indicada por SWENSON (COLO/PROCTOSTOMIA TRANS/ANAL) e, em 2 pela técnica de DUHAMEL (COLO/PROCTOSTOMIA RETRO/RETAL TRANS/ANAL).

A experiência que obtivemos nestes 10 primeiros casos nos levou a idealizar o procedimento que motivou a feitura desta Tese, e que será analisado no ítem C (PROCEDIMENTO TÉCNICO DO AUTOR).

5 — **RESULTADOS:** Seguindo o mesmo critério, analisaremos aqui somente os resultados a que chegamos nos 10 primeiros casos que atendemos, nos quais efetuamos o esquema terapêutico cirúrgico divulgado pela literatura. No ítem C nos ateremos àqueles resultados que nos foram fornecidos pelo procedimento técnico que idealizamos e que ora estamos divulgando.

Verificamos evolução satisfatória em 9 dos 10 casos que atendemos. Em uma oportunidade (Caso n^o 7) o paciente veio a falecer, sendo o óbito verificado atribuído à enterocolite aguda que se instalou após a intervenção (exacerbação de um processo infeccioso intra/luminal pré-existente), a qual induziu o comprometimento irreversível da homeostase orgânica do mesmo. Também temos a registrar, a presença de estenose ao nível da colo/proctostomia (Caso n^o 4 pelo SWENSON e Caso n^o 10 pelo DUHAMEL), a qual foi afastada, em ambos os casos, por tratamento conservador (dilatações).

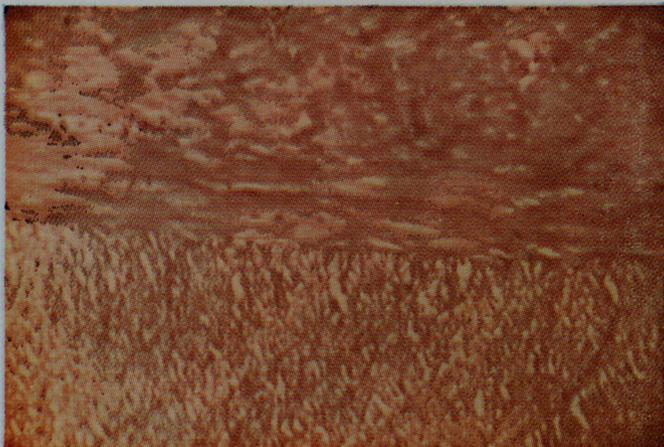


FIGURA Nº 7: — Estudo histopatológico de fragmento da parede retal, de paciente com 13 meses de idade (Caso nº 16), obtido por biópsia dentro da sistematização técnica preconizada por SWENSON. Verificamos ausência de células nervosas (Coloração H & E, Aumento = 150 x).

B — ESTUDO HISTOPATOLÓGICO

1 — MATERIAL E MÉTODO: O material para o estudo histopatológico efetuado em nossos pacientes foi obtido da forma seguinte:

a) **Biópsia Retal:** representada pela obtenção de um fragmento da parede retal (revestimento muscular), foi efetuada em 34 oportunidades — nas 14 primeiras, dentro da sistematização proposta por SWENSON; nas restantes 20, pela obtenção, em cada caso, de 3 fragmentos de tecido, localizados nos pontos sugeridos por AARONSON e NIXON (1), EHRENPRES (32), POTTS (100) e WILLICH (133). O material assim obtido foi analisado por diversos patologistas. A quase totalidade do mesmo foi estudado mediante **congelamento**, efetuada no decorrer do trans-operatório, fato este que nos impossibilitou o reexame de material (excessão feita ao paciente correspondente ao Caso nº 16).

b) **Colon Dilatado Proximal:** correspondente ao exame de fragmentos de parede colônica, medindo cada um cerca de 1,5 x 05 cm, retirados da porção DILATADA PROXIMAL do colon (descendente/sigmoide), em alturas não bem definidas, aproximadamente ao nível da

tênia longitudinal anterior (FIGURA Nº 8). Nos primeiros 10 casos — nos quais foi efetuada a ressecção do colon dilatado proximal, os fragmentos foram retirados da peça cirúrgica (perdendo-se o restante da mesma), ao passo que nos 30 casos seguintes, o material para o estudo histopatológico foi retirado, em 22 oportunidades, e sempre da porção dilatada proximal do colon ao nível da tênia, no decorrer da feitura da **colostomia derivativa**; nos restantes 8 casos (nos quais a mencionada colostomia não foi efetuada), durante a intervenção definitiva.

Os fragmentos de tecido muscular da parede retal, obtidos por biópsia, foram submetidos a cortes histológicos de congelamento com 6 micra de espessura e corados pela Hematoxilina & Eosina; os oriundos da parede colônica dilatada proximal, foram fixados em formalina a 10%, incluídos em parafina e submetidos a cortes seriados de 6 micra de espessura, corados pela H & E. Procurando não repetir a visualização de partes das mesmas estruturas nervosas, sistematizou-se o aproveitamento (para o estudo histológico) de 1 corte para 4/5 efetuados.

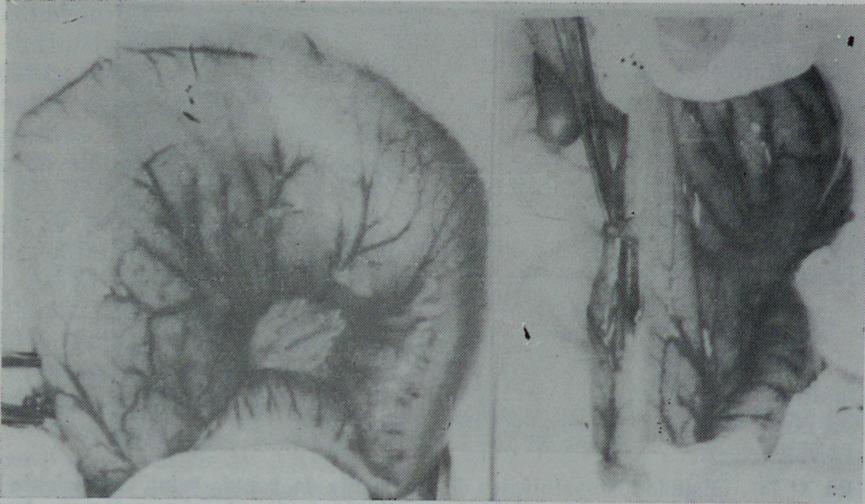


FIGURA N° 8: — Documentação trans-operatória correspondente ao Caso n° 7 — paciente com 12 meses de idade. Verificamos à D a grande dilatação colônica e, à E a retirada de um fragmento de parede (ao nível da tênia) para o estudo histopatológico dos plexos mioentéricos.

2 — RESULTADOS:

a) **Biópsias Retais:** ao exame não se verificou a presença de células ganglionares nervosas. O achado histológico característico identificado em nossos pacientes é divulgado pela FIGURA N° 7. Devemos salientar, no entanto, que nos últimos 20 casos de nossa casuística, nos quais executamos 3 tomadas de tecido muscular, a mais proximal apresentava ao estudo aspecto istológico variável, semelhante ao identificado ao nível dos fragmentos oriúndos da parede colônica dilatada proximal.

b) **Colon Dilatado Proximal:** o exame de todos os fragmentos demonstrou um espessamento maior ou menor da parede colônica à custa de hipertrofia de ambas as camadas musculares. No estudo histológico foi dada ênfase especial ao exame das estruturas do plexo de Auerbach, porém somente sob o ponto de vista QUANTITATIVO. As alterações qualitativas não foram registradas devido à insegurança de sua avaliação correta pelo método de coloração empregada, e também da colheita irregular do material, a qual não obedeceu a um critério definido e uniforme, por motivos óbvios. Considerando-se arbitra-

riamente como +++++ o quantum de elementos celulares nervosos normais do plexo mioentérico para o segmento terminal do colon, e + como sendo a predominância habitual de feixes nervosos compactos ao mesmo nível, estruturamos o QUADRO N° 2, no qual estão sumariados os dados obtidos no estudo histopatológico efetuado. A análise do referido QUADRO nos permite verificar a existência de uma população neuronal variável entre os limites máximo de ++++ (Caso n° 16) e mínimo de + (Casos n°s 2, 3, 8, 10, 17, 22, 23, 25, 29, 30, 31, 32, 36 e 37). No que diz respeito aos feixes nervosos, verificamos a sua proeminência até um grau de +++ (Casos n°s 4, 9, 11, 12, 14 e 32), sem correlação nítida, portanto, com o número de células nervosas. Aspectos desses achados histopatológicos estão documentados nas FIGURAS N°s 9, 10, 11 e 12). De uma maneira geral, não se verificou a existência de processos inflamatórios dignos de nota. Somente nos Casos n°s 8, 9, 12 e 14 verificaram-se infiltrados inflamatórios focais discretos de células mono celulares, disseminados irregularmente ao nível da parede colônica, comparecendo ainda — no Caso n° 8 — quadro histo-

CASO Nº	Nº DE CÉLULAS (Nº + + + + +)	Nº DE FEIXES (Nº + +)
1	+ +	+ +
2	+	+ +
3	+	+ +
4	+ +	+ + +
5	+ +	+ +
6	+ + +	+ +
7	+ +	+
8	+	+
9	+ +	+ + +
10	+	+
11	+ +	+ + +
12	+ +	+ + +
13	*	*
14	+ +	+ + +
15	+ +	+ +
16	+ + + +	+
17	+	+
18	+ +	+ +
19	+	+
20	+ +	+ +
21	+ +	+ +
22	+	+
23	+	+
24	+ + +	+ +
25	+	+
26	+ +	+ +
27	+ +	+ +
28	+	+ +
29	+ +	+
30	+	+ +
31	+	+
32	+	+ + +
33	+ + +	+ +
34	+ +	+ +
35	+ +	+
36	+	+
37	+	+
38	+ +	+ +
39	+ +	+
40	+ +	+ +

QUADRO Nº 2

* - Material inutilizado.

patológico de periclite crônica pouco pronunciada. A reação inflamatória de maior intensidade foi constatada no Caso nº 16 (FIGURA Nº 13).

C — PROCEDIMENTO TÉCNICO DO AUTOR

Neste ítem procederemos a análise dos tópicos relativos aos fundamentos científicos que nos levaram a idealizar, a executar e a propor o nosso esquema cirúrgico, a sistematização técnica que o caracteriza e, finalmente, os resultados que obtivemos, até o presente, em 28 pacientes (Casos nºs 13 a 40) — portadores de ARCC — e por nós submetidos à intervenção óra proposta.

1 — FUNDAMENTOS DO ESQUEMA CIRÚRGICO PROPOSTO: De uma forma específica, 4 argumentos — 3 oriundos de fatos observados nos 10 primeiros pacientes, portadores de ARCC que tivemos a oportunidade de atender (Casos nºs 1 a 10) — e 1 referido na literatura, foram os responsáveis diretos pela idealização do esquema cirúrgico

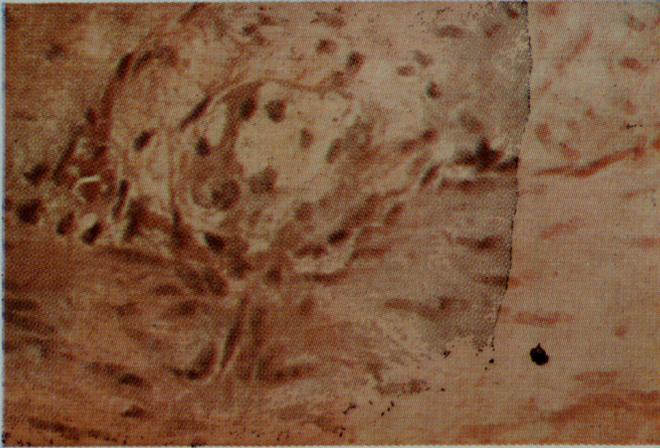


FIGURA Nº 9: — Gânglio do plexo de Auerbach correspondente ao Caso nº 16 (≡ ≡ ≡ ≡ ≡), volumoso e rico em células nervosas (Coloração H & E, Aumento

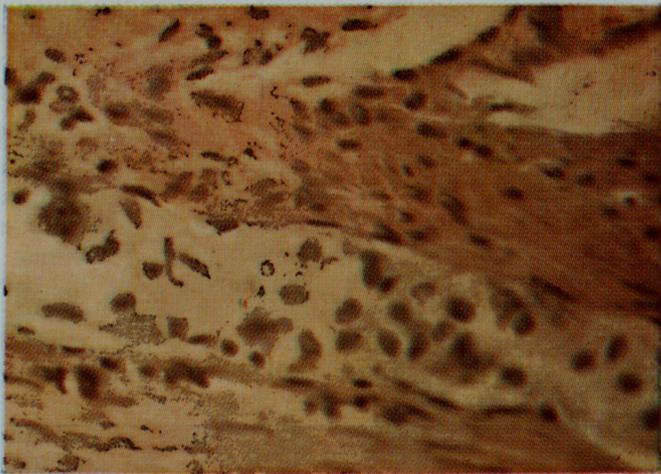


FIGURA Nº 10: — Plexo de Auerbach em um caso com aspecto significativo de células nervosas rarefeitas (≡ ≡). Gânglio pequeno, contendo poucas células nervosas (Coloração H & E, Aumento = 150 x).

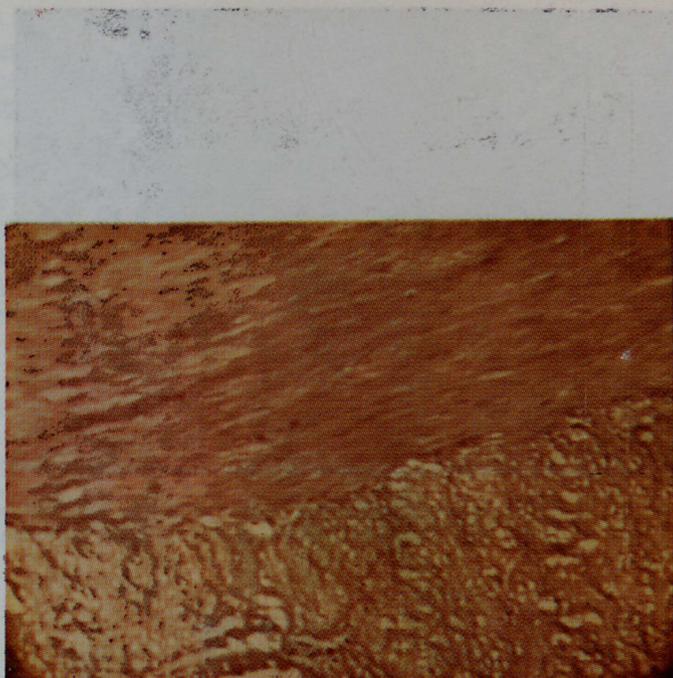


FIGURA Nº 11: — Estudo histopatológico evidenciando uma área aganglionar relativamente extensa, em um caso de plexo mioentérico rarefeito (± ±). Coloração H & E, Aumento = 150 x).

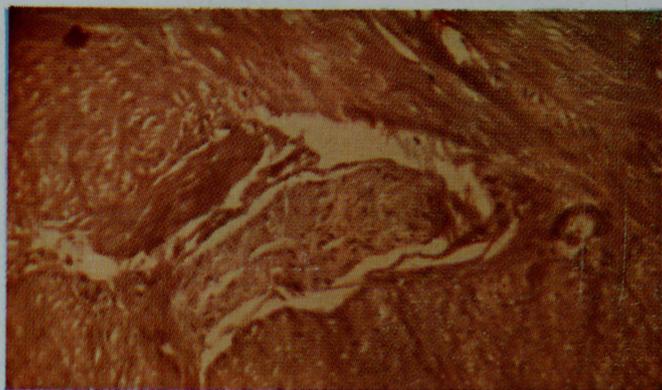


FIGURA Nº 12: — Feixe nervoso proeminente e compacto ao nível do plexo mioentérico um caso de pequena população neuronal (± ±). Coloração H & E, Aumento = 150 x).

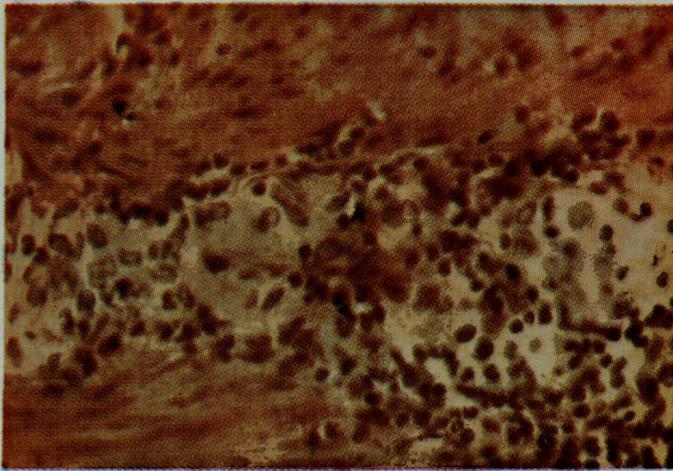


FIGURA N° 13: — Área do plexo mioentérico correspondente ao Caso n° 16, aonde se pode verificar a presença da apreciável processo inflamatório (Coloração H & E, Aumento = 450 x).

que óra propomos, para o tratamento cirúrgico da ARCC. Analisaremos a seguir, de forma sumária, cada um dos mencionados argumentos:

I — EXISTÊNCIA DE PLEXOS MIOENTÉRICOS COM ESTRUTURAÇÃO MORFOLÓGICA APARENTEMENTE NORMAL AO NÍVEL DO COLON DILATADO PROXIMAL:

A verificação da existência de plexos mioentéricos com estruturação morfológica aparentemente NORMAL ao nível da porção dilatada foi por nós constatada em todos os casos, e o fato em questão não se constitui em novidade, de vez que na literatura é o mesmo frequentemente mencionado. Aliás, GROB (47) refere mesmo, no seu livro, a existência de elementos plexulares em número apreciável — ao nível do colon dilatado. Ao verificarmos o fato em estudo, uma pergunta nos ocorreu imediatamente: seriam os plexos em questão funcionalmente úteis ou seria justificada a orientação ressencional defendida pelos AA?

II — VERIFICAÇÃO CLÍNICA E RADIOLOGICA DA PRESENÇA DA AMPOLA RETA VAZIA NOS PACIENTES PORTADORES DE ARCC:

A verificação do fato acima nos levou a admitir a possibilidade de que o papel do reto no mecanismo de exoneração intestinal não seria fundamental. A verificação constante de uma ampola retal VAZIA nos levou a admitir que as fezes — uma vez ultrapassada a barreira morfo/funcional representada pela ACALASIA ao nível da junção sigmoide/retal — transitam sem maiores problemas. Este fato é, aparentemente, confirmado por STATE (116) o qual, no procedimento cirúrgico que idealizou, conservava sempre o reto.

III — MORFOLOGIA DO COLON ESQUERDO APÓS A FEITURA DA COLOSTOMIA DERIVATIVA:

Observamos nos nossos pacientes — submetidos à colostomia derivativa — tanto na documentação radiográfica (FIGU-

RA N° 14) como no trans-operatório (no momento da execução da intervenção definitiva), que o colon adquiriu o seu calibre praticamente NORMAL.

IV — REFERÊNCIAS DA LITERATURA A CASOS DE AGANGLIOSE TOTAL DO COLON, NOS QUAIS OS PACIENTES VIVERAM VÁRIOS ANOS COM FUNCIONAMENTO INTESTINAL:

Sendo a assertiva em questão divulgada por uma literatura idônea, somos forçados a admitir que um colon aganglionar — desprovido, portanto, de elementos celulares que caracterizam os ple-

xos de Auerbach — pode, num dado momento e por mecanismo até o presente ainda não identificado, induzir uma mobilização colônica eficiente.

Os fatos representados nos 4 argumentos acima referidos, nos levam a estruturar o raciocínio seguinte:

- a) se o principal obstáculo ao funcionamento intestinal, nos casos de ARCC, é representado pela alteração MORFOLÓGICA (agencial plexular) e FUNCIONAL (acalásia) assestada ao nível da junção sigmoide/retal;
- b) se a observação clínica demonstra, de forma clara, que vencida a bar-

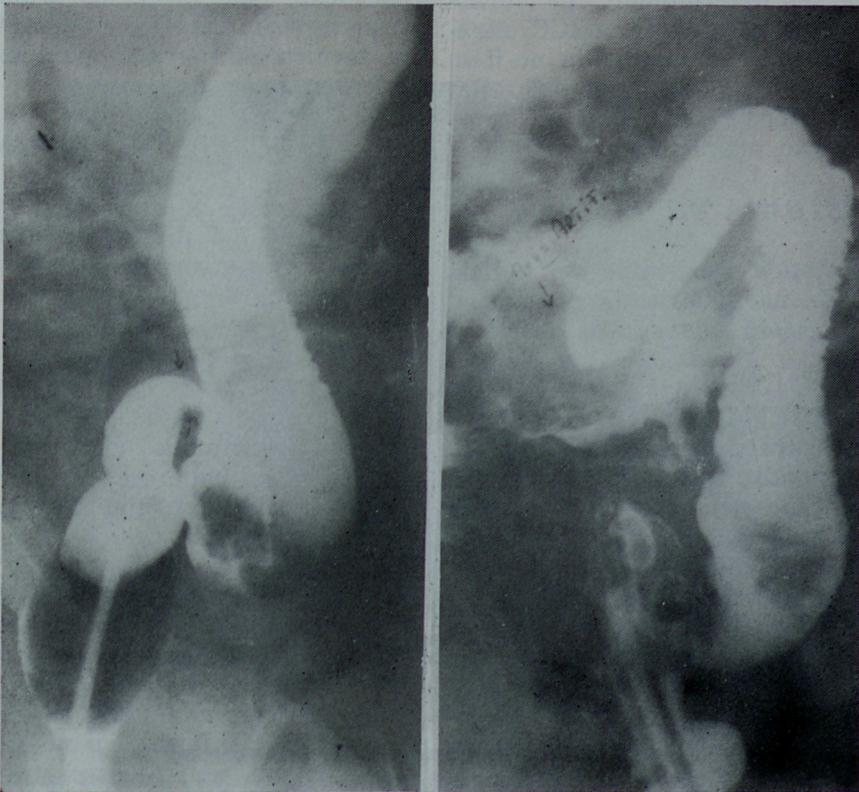


FIGURA N° 14: — Estudo radiográfico contrastado do intestino terminal (enema com água baritada) correspondente ao Caso n° 14 — efetuado 7 meses após a feita da colostomia. Verificamos a esquelotopia da junção sigmoide/retal, o colon com aspecto radiográfico normal e a sede da colostomia.

reira morfo/funcional acima referida, o bôlo fecal transita sem maiores problemas (ampola retal SEMPRE VAZIA nos casos de ARCC);

- c) se a observação trans-operatória e a documentação radiográfica demonstram que o colon, mesmo com dilatação apreciável, volta às dimensões NORMAIS dias após a feitura de uma colostomia derivativa:

uma intervenção que afastasse EXCLUSIVAMENTE a *zona de estreitamento*, poderia se constituir numa solução cirúrgica mais conservadora para a solução do problema de trânsito que se identifica nos pacientes portadores de ARCC.

Com vistas ao que acima foi dito, idealizamos um novo procedimento cirúrgico, cujos principais tempos serão analisados a seguir:

2. SISTEMATIZAÇÃO TÉCNICA: Uma vez determinado, de forma definitiva, o diagnóstico de ARCC, através da orientação já divulgada no item A-3 (Quadro Clínico, Documentação Radiográfica e Biópsia Retal), obedecemos a sistematização operacional abaixo:

I — COLOSTOMIA DERIVATIVA:

A Colostomia Derivativa foi indicada e efetuada na maioria de nossos pacientes (22 casos) visando os objetivos seguintes:

- a) No RECÉM-NASCIDO *como rotina* procurando, de imediato resolver o quadro abdominal agudo representado pela obstrução intestinal e visando, outrossim, evitar o estabelecimento da *dilatação colônica* (megacolon), afastar a distensão abdominal com as suas desagradáveis repercussões para o lado da dinâmica respiratória e, finalmente, permitir a verificação posterior do comportamento do colon distal. Graças à Colostomia, pode o cirurgião aguardar o tempo necessário para o desenvolvimento somático adequado para a indicação e execução da intervenção definitiva.

- b) No LACTENTE e na CRIANÇA, naqueles casos de estado geral grandemente comprometido, objetivando afastar a distensão abdominal e os demais sintomas que identificam o quadro clínico da doença, melhorando, destarte, o estado geral do paciente e permitindo a correta avaliação do comportamento morfo/funcional do colon distal em repouso. Nos Casos n^{os} 18, 21, 27, 28, 31, 34, 35, 38 e 40, as condições gerais excepcionalmente boas verificadas (fato raro neste tipo de pacientes), fez com que a Colostomia prévia não fosse efetuada. Salientamos, no entanto, que a evolução pós-operatória dos referidos pacientes foi em tudo semelhante àquela detectada nos demais casos nos quais a referida intervenção prévia foi realizada.

Efetuamos a colostomia, em nossos pacientes, ao nível do transverso — transversostomia D — pelo procedimento técnico consagrado para este tipo de intervenção.

II — INTERVENÇÃO DEFINITIVA:

Decorrido o espaço de tempo variável entre 3 a 7 meses, indicamos e efetuamos a intervenção definitiva — basicamente representada pela eliminação cirúrgica da zona de estreitamento, assutada ao nível da junção sigmoide/retal. Procedemos como se verifica abaixo:

- a) Laparotomia mediana infra/umbelical, diérese dos planos superficiais e profundos da parede. Celiotomia;
- b) Identificação da junção sigmoide/retal (geralmente difícil), abertura do folheto peritonal parietal posterior ao nível do espaço mesentero/cólico E, identificação, liberação e laqueadura da a. mesentérica inferior, ao nível de sua origem na face ventral da aorta (FIGURA N^o 15);
- c) Localização das linhas de secção do colon (proximal) e do reto (distal), incluindo dentro de seus limites a junção sigmoide/retal

— num total de 6 cm de extensão aproximadamente (FIGURA N° 16 — A);

- d) Fechamento do coto retal e reconstituição do trânsito pelo procedimento de DUHAMEL — COLO — PROCTOSTOMIA RETRO/RETAL TRANS/ANAL (FIGURA N° 16 — B).

III — FECHAMENTO DA COLOSTOMIA:

Decorrido o espaço de tempo variável entre 20 a 30 dias da intervenção definitiva, e quando a avaliação clínica e a documentação radiográfica (FIGURA N° 17) demonstravam a existência de uma colo/proctostomia s/p, efetuavamos o fechamento da colostomia.

Sintetizando, os tempos fundamentais do procedimento cirúrgico que idealizamos, indicamos e efetuamos nos nossos pacientes, portadores de uma ARCC, podem ser incluídos dentro dos 3 ítems abaixo:

1. Colostomia Derivativa (salvo raras exceções);
2. Ressecção cirúrgica interessando exclusivamente a *porção colônica estreitada* (numa extensão aproximada, incluindo parte do colon proximal, e segmento proximal do reto);
3. Reconstituição do trânsito pelo procedimento de DUHAMEL — COLO / PROCTOSTOMIA RETRO/RETAL TRANS/ANAL.



FIGURA N° 15: — Documentação trans-operatória correspondente ao tempo cirúrgico no qual se procede à identificação, liberação, ligadura e secção do tronco dos vasos mesentéricos inferiores, ao nível da face ventral da aorta abdominal, no espaço mesentérico/cólico E.

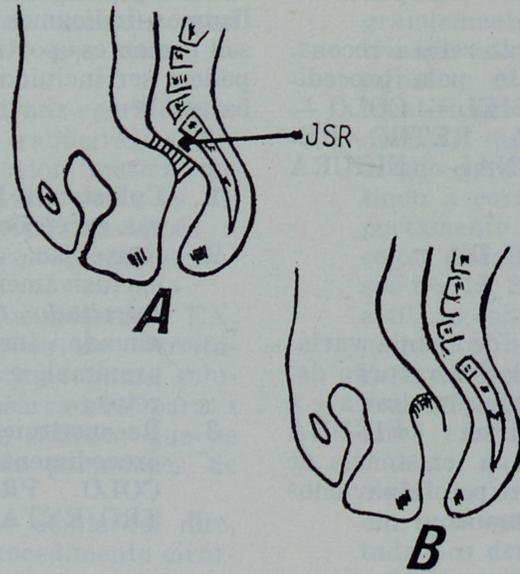


FIGURA N° 16: — Representação esquemática do procedimento técnico idealizado e efetuado pelo Autor. Observamos em A o segmento colônico estreitado (acalásia) ao nível da junção sigmoide/retal (JSR) e a delimitação da área de resecção cirúrgica; em B, a reconstituição do trânsito pelo procedimento de DUHAMEL — COLO /PROC-TOSTOMIA RETRO/ RETAL, TRANS/ANAL.

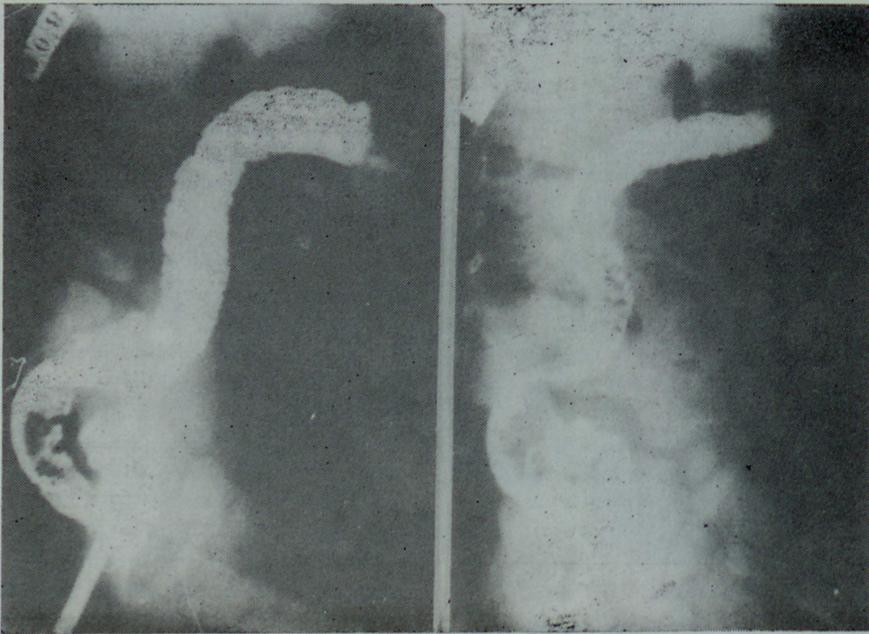


FIGURA N° 17: — Estudo radiográfico contrastado (enema com água baritada), correspondente ao Caso n° 13, efetuado 25 dias após a intervenção definitiva. Verificamos a presença de uma imagem colônica dentro dos limites da normalidade e a colo/proctostomia s/p. Após este exame, indicamos e efetuamos o fechamento da colostomia.

3. RESULTADOS: Embora todos os 30 pacientes submetidos à intervenção que idealizamos estejam, presentemente, clínica e radiograficamente bem, após um período de observação variável entre os limites mínimo de 4 meses (Caso nº 40) e máximo de 7 anos (Caso nº 13) da feitura da intervenção definitiva a análise sumária dos dados contidos no QUADRO Nº L — EVOLUÇÃO CLÍNICA nos permite fazer as considerações seguintes:

- a) Em 19 oportunidades (64%), identificamos bons resultados imediatos (FIGURA Nº 18);
- b) Em 6 casos nºs 13, 18, 19, 23, 26 e 28), identificamos a presença clínica de um quadro de incontinência, a qual persistiu dentro de um período de tempo variável entre o mínimo de 6 meses até o caso mais rebelde (Caso nº 13), no qual os sintomas permaneceram por 3 anos. Tais pacientes encontram-se, presentemente, perfeitamente recuperados;
- c) Em 2 pacientes (Casos nºs 16 e 20), identificamos uma estenose — assestada ao nível da colo/proctostomia. Identificada antes do fechamento da Colostomia Derivativa, foi afastada por intermédio de dilatações (tratamento conservador);
- d) Nos pacientes correspondentes aos Casos nºs 11 e 12, intervidos segundo o esquema técnico proposto por WEISS e Colaboradores (131) — COLO/MIOTOMIA LONGITUDINAL EXTRAMUCOSA — observamos a recidiva clínica e radiográfica da doença, o que nos levou a indicar e a efetuar a reintervenção, dentro da sistematização técnica por nós idealizada. O período do aparecimento do qua-

dro clínico de recidiva variou entre 4 meses (Caso nº 12) a 8 meses (Caso nº 11). Ao analisarmos as causas do insucesso, verificado nestes pacientes, concluímos por admitir que as mesmas poderiam ser atribuídas à impossibilidade de se avaliar, com a precisão necessária — no decorrer do trans-operatório — se a colo/miotomia efetuada interessou, efetivamente, TODO o revestimento muscular da parede e, ainda, se a mesma foi realizada EXATAMENTE ao nível da junção sigmoide/retal. Devemos, novamente, chamar a atenção para o fato de que a identificação da mencionada junção, no decorrer do trans-operatório, não é tão simples e fácil como — aparentemente — o deixa imaginar a documentação radiográfica (FIGURA Nº 5);

- e) Finalmente, observamos no Caso nº 27 a formação de um volumoso abscesso pelvi/retal, instalado como complicação de um hematoma, assestado ao nível do plano retro/retal. A drenagem cirúrgica afastou completamente este problema e, presentemente, 5 anos após a intervenção, o paciente apresenta-se clínica e radiologicamente bem (FIGURA Nº 19).

De uma forma sintética observamos, portanto, em nossos pacientes:

Bons resultados imediatos:...	19 Casos	(64%)
Incontinência:	6 Casos	(21%)
Estenose:	2 Casos	(06%)
Recidiva :	2 Casos	(06%)
Abscesso pelvi/retal:	1 Caso	(03%)
TOTAL:	30 Casos	(100%)

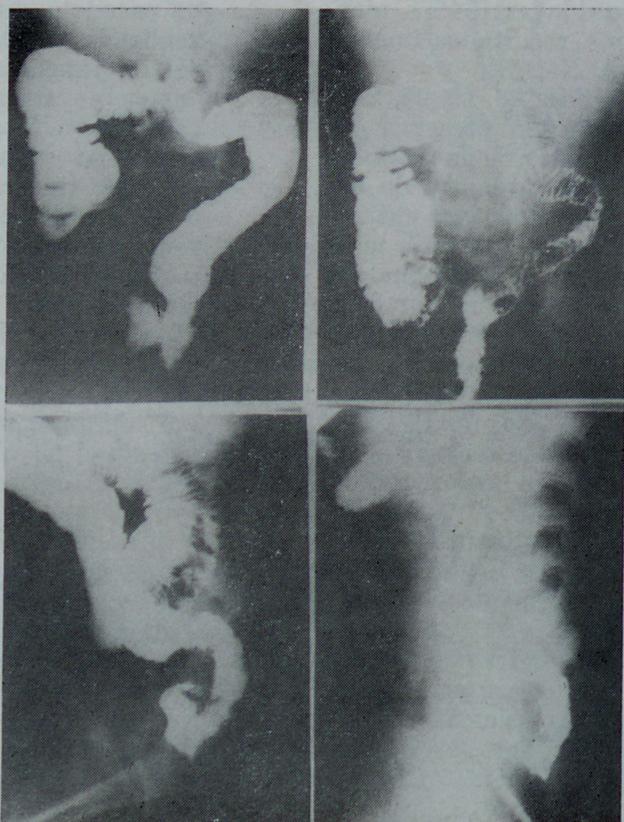


FIGURA N° 18: — Controle radiográfico efetuado 18 meses após o tratamento cirúrgico pelo procedimento técnico, idealizado pelo Autor (Caso n° 14). Verificamos o colon E totalmente conservado, com a sua imagem normal.

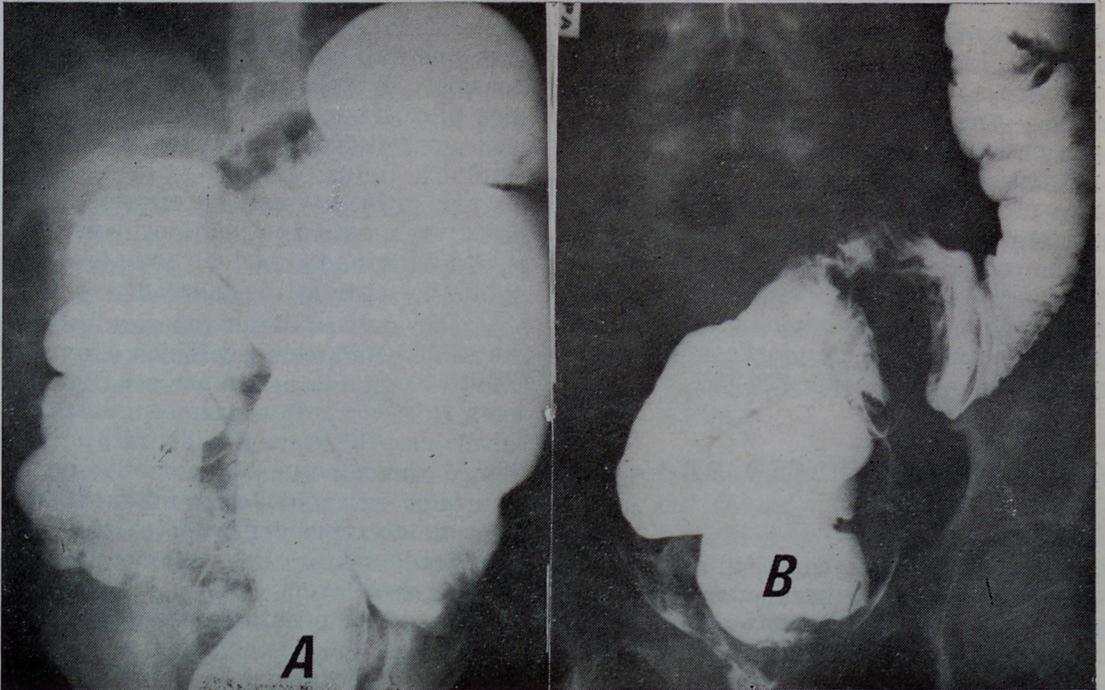


FIGURA Nº 19: — Estudo radiográfico correspondente ao Caso nº 27. Observamos em A a documentação radiológica efetuada no pré-operatório, aonde podemos identificar a grande dilatação colônica (Megacolon) de que era portador o paciente — 12 anos de evolução clínica; em B o controle radiográfico, efetuado 5 anos após a realização do procedimento técnico por nós idealizado: notamos o colon E conservado e com aspecto radiográfico normal. Interessante é salientar, na oportunidade, a presença neste caso, de uma ampola retal residual de dimensões importantes, induzida de um lado pela ressecção insuficiente efetuada pelas pinças e, de outro, pela gradativa pressão que as fezes exercem sobre o fundo de saco retal remanescente. A simples retirada do septo corrigiu o problema.

COMENTÁRIOS

Ao analisarmos, comparativamente, os dados verificados nos nossos casos, com aqueles divulgados pela literatura especializada que nos foi possível consultar notamos, de início, que dois fatos parecem ser aceitos pacificamente e sem discussão por todos os AA.:

1. O fato de que, na doença em estudo, existe uma agenesia dos plexos mioentéricos (Auerbach) à partir da junção sigmoide/retal, interessando esta e todo o reto.
2. O fato de ser a agenesia plexular em questão a principal responsável pelo aparecimento do distúrbio funcional (Acalásia = espasmo) que se verifica ao nível da mencionada junção e, secundariamente, pela dilatação colônica proximal (Megacolon) situada acima desta.

Os fatos observados nos nossos pacientes nos levam a aceitar — na altura atual de nossos conhecimentos sobre a ARCC — a assertiva contida nos dois itens acima referidos como correta.

Uma vez aceitos os fatos acima, procuraram os AA. estruturar um esquema terapêutico cirúrgico, com vistas a solucionar o distúrbio de trânsito colônico acima mencionado. Vários métodos foram idealizados e divulgados. No estudo dos mesmos, no entanto, verificamos que, a maioria deles, se constituem de dois tempos fundamentais:

I — EXÉRESE DA PORÇÃO COLÔNICA DILATADA PROXIMAL:

Este tempo é indicado e efetuado na maioria dos esquemas cirúrgicos divulgados, presentemente, pela literatura. Justificam os AA. a exérese colônica em

questão com fundamento no argumento por eles aceito de que os plexos mioentéricos — identificado pelo estudo histopatológico ao nível da porção colônica dilatada — não são funcionalmente úteis, apresentando-se em concentração (número) bastante menor do que o que se verifica na parede colônica normal. Determinam eles o limite proximal da secção colônica pelo estudo trans-operatório de fragmentos da parede e valorizam, na análise dos achados histológicos, não somente a presença de plexos mas, principalmente, a sua concentração.

II — RECONSTITUIÇÃO DE TRANSITO:

Este tempo se constitui no motivo de maior interesse atual por parte dos AA. São eles de opinião que a INCONTINÊNCIA — ocorrência desagradável e frequentemente identificada nos pacientes portadores de ARCC e submetidos à terapêutica cirúrgica — seria consequência direta da manipulação cirúrgica, efetuada no momento da execução da Colo/proctostomia. Para eles as manobras cirúrgicas de mobilização do reto induziriam lesões mais ou menos graves ao nível dos elementos musculares, vasculares e, principalmente, nervosos, responsáveis pelo controle da exonegação intestinal.

Com relação ao item II, somos de opinião que os AA. tem razão ao admitir a importância e o cuidado que se deve ter no tempo cirúrgico de reconstituição do trânsito colônico. Somos de opinião, no entanto, que a INCONTINÊNCIA que se verifica no pós-operatório não deve ser atribuída — exclusivamente — às manobras cirúrgicas efetuadas no momento da feitura da Colo/proctostomia. Pensamos que um paciente — portador de uma ARCC — deve apresentar, também, um distúrbio congênito ao nível do mecanismo de informação ano/retal.

No que diz respeito ao item I, discordamos da opinião dos AA. segundo a qual a porção colônica dilatada proximal deve ser sistematicamente ressecada. Acreditamos que o estudo histopatológico efetuado no decorrer do trans-operatório não é suficientemente idôneo para permi-

tir a avaliação da real imagem morfológica plexular e, muito menos, de prever as possibilidades funcionais futuras do mesmo. A valorização da concentração dos plexos também se presta a erros de vez que, indiscutivelmente, a dilatação colônica induz sempre — em maior ou menor grau — uma rarefação plexular relativa, a qual não pode, evidentemente, ser determinada exclusivamente pelo exame do material de biópsia.

Por outro lado, o principal obstáculo ao funcionamento colônico é representado — segundo aceitamos atualmente — pela existência do espasmo, assestado ao nível da junção sigmoide/retal. Tanto isto é verdade que no momento no qual o mesmo é vencido, o bôlo fecal transita, sem maiores problemas fato êste, aliás, verificado sempre nos pacientes portadores da doença em estudo. Também um valioso dado de natureza morfológica pode ser verificado e demonstrado pela documentação radiográfica e pela observação trans-operatória: referimo-nos ao aspecto morfológico praticamente normal, apresentado pelo colon E, naqueles pacientes nos quais efetuamos a Colostomia Derivativa. Os argumentos acima alinhados foram a base na qual nos apoiamos para idealizar o nosso procedimento cirúrgico.

Os resultados que obtivemos até o presente são muito animadores. A evolução clínica e a documentação radiográfica de controle dos pacientes por nós tratados nos permite admitir a possibilidade de que o procedimento que sugerimos para o tratamento cirúrgico da ARCC seja, verdadeiramente, eficiente.

O assunto se presta, indiscutivelmente, a novos estudos e investigações. Verificamos o aparecimento contínuo de publicações abordando o mesmo sob diversos aspectos. Estamos sinceramente esperançosos de que o nosso procedimento terapêutico cirúrgico possa constituir-se, no futuro, em uma modesta colaboração na busca do método ideal e definitivo para o tratamento da ARCC. Concluindo, desejamos fazer nossas as palavras de VILHENA DE MORAES (86) quando diz — referindo-se ao tratamento da Doença de HIRSCHPRUNG — «A cirurgia do megacolon é ainda uma cirurgia em evolução, em busca do método ideal».

C O N C L U S Õ E S

O estudo crítico dos fatos verificados nos 30 anos de ARCC que tivemos a oportunidade de tratar pelo procedimento cirúrgico por nós idealizados, nos leva a formular as seguintes CONCLUSÕES:

- I — QUE o estudo histológico da porção dilatada proximal do colon permite — em todos os casos — a identificação da existência de plexos mioentéricos com morfologia aparentemente NORMAL;
- II — QUE a instalação do quadro clínico de ARCC nos pacientes foi consequência direta da alteração *morfológica* (agenesia plexular) e *funcional* (acalásia = espasmo) que se verifica ao nível da junção sigmoide/retal;
- III — QUE todos os pacientes — submetidos ao esquema cirúrgico ora proposto, RESSECÇÃO DA JUNÇÃO SIGMOIDO/RETAL E RECONSTITUIÇÃO DO TRÂNSITO PELO PROCEDIMENTO DE DUHAMEL (COLO/PROCTOSTOMIA RETRO/RETAL TRANS/ANAL) — evoluíram perfeitamente bem até o presente (tempo máximo de observação = a 7 anos);

IV — QUE os resultados clínicos obtidos nos nossos casos nos levam a admitir e a aceitar a possibilidade de que os plexos de Auerbach — identificados ao nível da parede colônica dilatada proximal — sejam funcionalmente úteis capazes de induzir uma mobilização colônica eficiente, uma vez afastado o obstáculo morfo/funcional representado pela ACALASIA que se assesta ao nível da junção sigmoide/retal, nos casos de ARCC;

V — QUE novas investigações devem ser feitas, no terreno da histopatologia e da cirurgia experimental as quais judiciosamente complementadas pelos dados fornecidos pela experiência fundamentada numa maior casuística — possibilitarão o esclarecimento fundamental e necessário, da correlação morfo/funcional existente entre os achados fornecidos pelo estudo histopatológico dos plexos mioentéricos que se localizam ao nível da parede colônica dilatada proximal e os resultados funcionais, identificados no quadro clínico de pacientes — portadores de ARCC submetidos ao procedimento técnico por nós idealizado.

S U M Á R I O

Pretende o Autor, nesta Tese, analisar os resultados obtidos, até o presente, com o emprego de um novo procedimento cirúrgico, por ele idealizado para o tratamento da AGANGLIONOSE RECTO-COLÔNICA CONGÊNITA (ARCC).

O novo esquema cirúrgico em questão foi idealizado após a análise feita pelo A. de 4 fatos — 3 sempre presentes nos 10 primeiros pacientes que o mesmo teve a oportunidade de tratar e 1 referido pela literatura — os quais são: 1º — a existência comprovada de plexos mioentéricos com estruturação morfológica aparentemente NORMAL ao nível da parede do colon dilatado proximal; 2º — a verificação clínica e radiológica da presença da ampola re-

tal sempre VAZIA nos casos de ARCC; 3º — a morfologia representada pelo colon E após a feitura de uma colostomia derivativa; e, finalmente 4º — as referências da literatura especializada a casos de aganglionose total do colon, com a sobrevivência de seus portadores.

Com base na análise dos 4 fatos acima apontados, chegou o A. à conclusão de que, aparentemente, o principal elemento, responsável pela alteração de trânsito que se verifica nos pacientes portadores de ARCC seria a existência do obstáculo morfo/funcional (agenesia plexular + acalásia), assestado ao nível da junção sigmoide/retal.

Fundamentado neste raciocínio, executou, em 30 pacientes a exérese cirúrgica

ca *exclusiva* da mencionada *zona de estreitamento*, conservando, em sua totalidade, a porção colônica dilatada proximal, e reconstituindo o trânsito por uma colo/proctostomia retro/retal trans/anal (DUHAMEL).

Os resultados obtidos até o presente são grandemente satisfatórios e animadores, com pacientes com mais de 7 anos de evolução. Como complicações identificadas em seus pacientes, refere o A. a presença de *estenose* ao nível da colo/proctostomia e incontinência, as quais não podem, segundo o A., ser atribuídas ao procedimento cirúrgico proposto. Em 1 caso foi identificado um abscesso pelvi/retal e em outro a estruturação de um fecaloma ao nível do segmento proximal da ampola retal remanescente.

Analisando comparativamente os seus resultados e a evolução clínica de seus pacientes com aqueles divulgados pela literatura que consultou, chega o A. às seguintes *Conclusões*: 1 — QUE o estudo histopatológico da porção dilatada proximal da parede colônica permite — em todos os casos — a identificação da existência de plexos mioentéricos com morfologia aparentemente NORMAL; 2 — QUE a instalação do quadro clínico da ARCC nos seus pacientes foi consequência direta da alteração *morfológica* (agenesia plexular) e *funcional* (acalá-

sia = espasmo) que se verificou ao nível da junção sigmoide/retal; 3 — QUE em todos os pacientes submetidos ao esquema cirúrgico óra proposto evoluíram perfeitamente bem até o presente (tempo máximo de observação = a 7 anos); 4 — QUE os resultados clínicos obtidos nos seus casos o levam a admitir e a aceitar a possibilidade de que os plexos, de Auerbach, identificados ao nível da parede colônica dilatada proximal, sejam *funcionalmente úteis* — capazes de induzir uma dinâmica colônica eficiente — uma vez afastado o obstáculo morfo/funcional representado pela ACALASIA que se assesta ao nível da junção sigmoide/retal nos casos de ARCC; e, finalmente, 5 — QUE novas investigações devem ser feitas, no terreno da histopatologia e da cirurgia experimental, as quais — judiciosamente complementadas pelos fatos oriundos de uma maior casuística e melhor experiência clínica — possibilitarão o esclarecimento fundamental e necessário da correlação morfo/funcional existente entre os achados fornecidos pelo estudo histológico dos plexos mioentéricos que se localizam ao nível da porção colônica dilatada proximal e os resultados funcionais, identificados no quadro clínico de pacientes, portadores de ARCC, submetidos ao procedimento técnico, por êle idealizados.

S u m m a r y

The Author makes, in this paper, the analysis of the results obtained with a new surgical method idealized by him, for the treatment of Congenital Recto/Colonic Aganglionosis (CRCA) — Hirschprung's disease or Congenital Megacolon.

For this proposal, the A. considered 4 itens, 3 of which were always present in the first 10 patients and 1 in cases referred by the literature: 1° — the existence, in all cases, of myenteric plexuses with morphological structure apparently NORMAL, at the level of the dilated proximal colon; 2° — the clinical and radiological observation of the emptiness of the rectal ampula; 3° — the morphology of the left colon after the colostomy; and, finally; 4° — the references of the literature about cases of aganglionosis of the entire colon with survival.

From these observations the A. concluded that, apparently, the main factor responsible for the alteration of the transit in the colon could be a morpho/functional obstacle (plexular agenesis and achalasia) on the level of the recto/sigmoid junction.

With this assumption, 30 patients were operated with a surgical exeresis — exclusively — of the recto/sigmoid junction, keeping the proximal enlarged portion of the colon. The reconstruction of the transit were made by Duhamel's procedure: colo/proctostomy retro/retal trans/anal.

The results up to now are satisfactory, with more than seventh years of observations. Complications which could be observed were related to stenosis at the level of colo/proctostomy, incontinence which, according to the A., were

not related to the proposed surgical method. One patient demonstrate retro/retal abscess and other a fecaloid localization at the level of the remained proximal retal pouch.

The results obtained, compared with the literature, allow to conclude: 1 — THAT the histopathologic study of the wall of the dilated portion of the proximal colon shows, in all cases, the existence of myenteric plexuses with an apparently normal morphology; 2 — THAT the clinical picture of CRCA was directly due to an morphological (plexular agenesy) and functional (achalasia)

alteration of the recto/sigmoid junction; 3 — THAT all the patients operated through the proposed surgical scheme had a perfectly acceptable evolution; 4 — THAT the results suggests that the plexus of Auerbach in the proximal dilated colon would have functional usefulness being able to induce an efficient-functioning colon, once the morpho/functional obstacle of the achalasia at the recto/sigmoid junction in CRCA has been removed; and, finally, 5 — THAT new investigations concerning the histopathology and experimental surgery, correlated by the surgical approach of CRCA are necessary.

R E F E R Ê N C I A S

- 1 — AARONSON, J.; NIXON, H.H.: A clinical evaluation of anorectal pressure studies in the diagnosis of Hirschprung's disease. *Gut.*, **13**: 138, 1972.
- 2 — ADSON, A.W.: Hirschprung's disease — indications for and results obtained by sympathectomy. *Surgery*, **1**: 859, 1937.
- 3 — ALVARES, W.C.: The mechanics of the digestive tract. N. York, Hoeber ed. 1922.
- 4 — AMBACHE, N.: Unmasking after colinergic paralysis by botulinum toxin of a reversed action of nicotine on a mammalian intestine, revealing the probable presence of local inhibitory ganglion cells in the enteric plexus. *Brit. J. Pharm.*, **6**: 51, 1951.
- 5 — BAUMGARTEN, H.G.: Ueber die Verteilung von Catecholaminen im Darm des Menschen. *Z. Zellforsch.* **83**: 133, 1967.
- 6 — BACKWINKEL, K.D.; OAKLEY, D.W.; TUFFI, G.A.: Rectal myectomy for short segment aganglionic megacolon. *Surg., Gyn. & Obst.*, **1**: 109, 1971.
- 7 — BEHAIRY, G.E.: Congenital anomalies of colon, rectum and anus. *Kars-el-Aini J. Surg.*, **1**: 242, 1960.
- 8 — BENNETT, A.; GARRETT, J. R.; HOWARD, E.E.: Adrenergic myenteric nerves in Hirschprung's disease. *Brit. Med. J.*, **1**: 487, 1968.
- 9 — BERDON, W.E.; KOONTZ, P.; BAKER, D.H.: Diagnosis of colonic and terminal ileal aganglionosis. *Am. J. Roentgenol.*, **91**: 680, 1964.
- 10 — BERMAN, C.Z.: Roentgenographic manifestations of congenital megacolon (Hirschprung's disease), in early infancy. *Pediatrics*, **18**: 227, 1956.
- 11 — BILL, A.H.: Selections of infants and children for surgical treatment of Hirschprung's disease. *Surg., Gyn. & Obst.*, **104**: 151, 1957.
- 12 — BODIAN, M.; CARTER, C.O.: A familial study of Hirschprung's disease. *Ann. Human Genet.*, **26**: 261, 1963.
- 13 — BODIAN, M.; CARTER, C.O.; WARD, B.C.H.: Hirschprung's disease. *Lancet*, **1**: 302, 1951.
- 14 — BODIAN, M.; DOUGLAS, F.; WARD, B.C.H.: Hirschprung's disease and idiopathic megacolon. *Lancet*, **1**: 6, 1949.
- 15 — BOLEY, S.J.: New modification of the surgical treatment of Hirschprung's disease. *Surgery*, **56**: 1015, 1964.
- 16 — CANNON, W.B.: A law of denervation. *Am. J. Med. Sc.*, **198**: 737, 1939.
- 17 — CONNELL, A.M.: Problems of methodology and interpretation and analysis of motility records. *Am. J. Dig. Dis.*, **13**: 397, 1968.
- 18 — CELSO, N.M.: Tratamento do

- megacolon adquirido anorreto-
miectomia. Rev. Ass. Med. M.
Gerais, **13**: 139, 1962.
- 19 — COSTA, M.; GABELLA, G.: Adrenergic innervation of the alimentary canal. *Z. Zellforsch.*, **122**: 357, 1971.
- 20 — CUTAIT, D. E.: Megacolon: treatment by rectosigmoidectomy. *J. Int. Coll Surg.*, **26**: 485, 1956.
- 21 — DALLA-VALLE, A.: Ricerche istologiche su un caso di megacolon congenito. *Pediatria*, **28**: 740, 1920.
- 22 — DALLA-VALLE, A.: Familial megacolon. *Pediatria*, **32**: 568, 1924.
- 23 — DAVIDSON, M.; BAUER, C.H.: Studies of distal colonic motility in children. IV: Achalasia of the distal rectal segment despite presence of ganglia in the myenteric plexuses of this area. *Pediatrics*, **21**: 746, 1958.
- 24 — DAVIDSON, M.; SLEISENGER, M.H.; STEINBERG, H.; ALMY, T.P.: Studies of distal colon motility in children. III: The pathologic physiology of congenital megacolon (Hirschprung's disease). *Gastroenterology*, **29**: 803, 1955.
- 25 — DIXON, C.F.; JUDD, D.B.: The surgical treatment of congenital megacolon. *Surg. Clin. of N. Am.*, **28**: 889, 1948.
- 26 — DUHAMEL, B.: Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson. Paris, Masson, 1953.
- 27 — DUHAMEL, B.: Une nouvelle opération du megacolon congénital. *Press. Med.*, **64**: 2249, 1956.
- 28 — DUHAMEL, B.: Histological investigations into idiopathic megacolon. *Arch. Dis. Child.*, **41**: 150, 1956.
- 29 — DUHAMEL, B.: Technique chirurgicale infantile. Paris, Masson, 1957.
- 30 — EDELMAN, S.; STRAUSS, L.; BECKER, J.M.; ARNHEIM, E.: Universal aganglionosis of colon. *Surgery*, **47**: 667, 1960.
- 31 — EHRENPREIS, T.: Megacolon in the newborn: a clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis. *Acta Chir. Scand.*, **94**, 1946 (Supl.)
- 32 — EHRENPREIS, T.: Hirschprung's disease. Chicago, Year Book, 1970.
- 33 — EHRENPREIS, T.; NORBERG, K.A.; WIRSÉN, C.: Sympathetic intervention of the colon in Hirschprung's disease: a histochemical study. *J. Ped. Surg.*, **3**: 43, 1968.
- 34 — EVANS, W.A.; R.: Hirschprung's disease: the roentgen diagnosis, in infants. *Am. J. Roentgenol.*, **78**: 1024, 1957.
- 35 — FEINBERG, S.B.; KRIVIT, W.; ULSTROM, R.A.: Characteristic roentgen findings of colon in exudative enteropathy secondary to Hirschprung's disease. *Radiology*, **80**: 212, 1963.
- 36 — GABELLA, G.; COSTA, M.: Adrenergic innervation of the intestinal musculature. *Experientia (Basel)*, **25**: 395, 1969.
- 37 — GANNON, B.J.; BURNSTOCK, G.; NOBLETT, H.R.; CAMPBELL, P.E.: Histochemical diagnosis of Hirschprung's disease. *Lancet*, **1**: 894, 1961.
- 38 — GANNON, B.J.; NOBLETT, H.R.; BURNSTOCK, G.: Adrenergic innervation of bowel in Hirschprung's disease. *Brit. Med. J.*, **338**, 1969.
- 39 — GARRETT, J.R.; HOWARD, E.R.: Histochemistry and pathology of hirschprung's disease. *Proc. Roy. Microsc. Soc.*, **4**: 76, 1969.
- 40 — GARRET, J.R.; HOWARD, E.R.; NIXON, H.H.: Automatic nerves in rectum and colon in Hirschprung's disease. *Arch. Dis. Child.*, **44**: 406, 1969.
- 41 — GARRETT, J.R.; HOWARD, E.R.; NIXON, H.H.: Histochemical diagnosis of Hirschprung's disease. *Lancet*, 436, 1969.
- 42 — GARRETT, J.R.; HOWARD, E.R.; NIXON, H.H.: Bowel innervation in Hirschprung's disease. *Brit. Med. J.*, 718, 1969.
- 43 — GERALD, B.: Aganglionose of the colon and terminal ileum. Long term survival. *Am. J. Roentgenol.*, **95**: 230, 1965.
- 44 — GHABRIAL, F.: Hirschprung's disease -- a new modification for

- rectosigmoidectomy. *Am. J. Surg.*, **102**: 48, 1961.
- 45 — GHERARDI, G.J.: Pathology of the ganglionic-aganglionic junction in congenital megacolon. *Arch. Path.*, **69**: 520, 1960.
- 46 — GOERTTLER, K.: Der konstruktive Bau menschlichen Darmwand. *Geg. Morph. J.*, **69**: 329, 1932.
- 47 — GROB, M.: Lehrbuch der Kinderchirurgie. Stuttgart, Verlag, 1957.
- 48 — GROB, M.: Intestinal obstruction in the newborn infant. *Arch. Child.*, **35**: 40, 1960.
- 49 — GOHRBANDT, E.; KARGER, P.: Tratado de patologia quirurgica de la infancia. Barcelona. Marin, 1932.
- 50 — GROSS, R.E.: The surgery of infancy and childhood. Phil., Saunders, 1953.
- 51 — HIATT, R. B.: The pathologic physiology of congenital megacolon. *Ann. Surg.*, **133**: 313, 1951.
- 52 — HIATT, R. B.: Surgical treatment of congenital megacolon. *Ann. Surg.*, **133**: 321, 1951.
- 53 — HILL, J.C.: A contribution to our knowledge of the enteric plexuses. *Phil. Trans. Bull.*, **215**: 355, 1927.
- 54 — HIRSCHPRUNG, H.: Stuhltragheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des colons. *Jahrb. f. Kinder.*, **27**: 1, 1886.
- 55 — HIRSCHPRUNG, H.: Fortsatte Erfaringer Our den Medfodte Og Hypertrophie, of Dykdarmen. *Hospitalstid.*, **43**: 165, 1900.
- 56 — HOPE, J.W.; BORNS, P.F.: Roentgenologic manifestations of Hirschprung's disease in infancy. *Am. J. Roentgenol.*, **95**: 217, 1965.
- 57 — HOWARD, E.R.; GARRETT, J. R.: Histochemistry and electron microscopy of rectum and colon in Hirschprung's disease. *Proc. Roy. Soc. Med.*, **63**: 1264, 1970.
- 58 — HOWARD, E.R.; GARRETT, J. R.: Electron microscopy of myenteric nerves in Hirschprung's disease and in normal bowel. *Gut*, **11**: 1007, 1970.
- 59 — HOWARD, H.; McBURNEY, R. P.: Hirschprung's disease: report of a case, with complete aganglia of colon. *Ann. Surg.*, **148**: 142, 1958.
- 60 — JUDD, E. S.; ADSON, A. W.: Lumbar sympathetic ganglionectomy and ramisectomy for congenital idiopathic dilatation of the colon. *Ann. Surg.*, **88**: 479, 1928.
- 61 — KAMIJO, K.; HIATT, R. B.; KOELLE, G.B.: Congenital megacolon: a comparison of the spastic and hypertrophied segment with respect to cholinesterase activities and sensitivities of acetylcholine, DFP and barium iron Gastroenterol., **24**: 173, 1953.
- 62 — KASAI, M.; SUSUKI, H.; WATANABE, K.: Rectal myotomy with colectomy: a new radical operation for Hirschprung's disease. *J. Ped. Surg.*, **6**: 36, 1971.
- 63 — KATTMEIER, P. K.; CLATWORTHY, H.W.J.: Aganglionic and functional megacolon in children. *Pediatrics*, **36**: 472, 1965.
- 64 — KENIGSBURG, K.; BRONSTHER, B.; CORYLLOS, E.: Astaged procedure of the Duhamel type for the correction of a poorly functioning Swenson pull-through. *Surgery*, **60**: 462, 1966.
- 65 — KLINGMAN, W.O.: Treatment of neurogenic megacolon with selective drugs. *J. Pe.*, **13**: 805, 1938.
- 66 — LADD, W.E.; GROSS, R.E.: Abdominal surgery of infancy and childhood. Phil., Saunders, 1941.
- 67 — LAW, J.L.: The treatment of megacolon with parasymphetic drugs. *J.A.M.A.*, **114**: 2537, 1940.
- 68 — LEE, Yen-Tsu, DeWESSE, M.S.: Hirschprung's disease — analysis of forty surgical patients. *Am. J. Surg.*, **110**: 750, 1965.
- 69 — LENZ, H.: Zur Physiologie der Oeristaltik des D u n n d a r m s. *Deutsch. Med. Woschr.*, **90**: 1657, 1965.
- 70 — LYNN, H.B.: Rectal myotomy for aganglionic megacolon. *Proc. Mayo Clin.*, **4**: 289, 1966.
- 71 — LYNN, H.B.: Rectal myectomy. *Ped. Quit. Pan.*, **15**: 562, 1971.

- 72 — MARTIN, L.W.: Preservation of the rectum in Hirschprung's disease. *Am. J. Surg.*, **106**: 29, 1963.
- 73 — MARTIN, L.W.; ALTEMEIER, W.A.: Clinical experience with a new operation (modified Duhamel procedure) for Hirschprung's disease. *Am. Surg.*, **156**: 678, 1962.
- 74 — McDONALD, R.G.; EVANS, W. A.Jr.: Hirschprung's disease. Roentgen diagnosis in infants. *Am. J. Dis. Child.*, **87**: 575, 1954.
- 75 — MEIER-RUGE, W.: Das Megacolon, seine Diagnose und Pathophysiologie. *Virchows Arch. Abt.*, **344**: 67, 1968.
- 76 — MEIER-RUGE, W.: Experimentelle Untersuchungen zur Pathogenese des konnatalen Megaureter. *Schweiz. Med. Wochr.*, **98**: 112, 1968.
- 77 — MEIER-RUGE, W.: The pathology of megacolon. In «Progress in proctology» Berlin/Heidelberg/New York, Springer, 1969.
- 78 — MEIER-RUGE, W.: Beitrag zur Pathologie des hypoganglionaren Megacolon. *Vehr. Deutsch. Ges. Path.*, **53**: 237, 1969.
- 79 — MEIER-RUGE, W.: Uber ein Erkrankungsbild des Colon mit Hirschprung-Symptomatik. *Vehr. Deutsch. Ges. Path.*, **55**: 506, 1971.
- 80 — MEIER-RUGE, W.: Fortschritte in der Diagnostik des aganglionaren Segments. *Padiatr. Radiol.*, **2**: 55, 1972.
- 81 — MEIER-RUGE, W.: Hirschprung's disease: its aetiology, pathogenesis and differential diagnosis. *Current Topics in Path.*, **59**: 131, 1974.
- 82 — MEIER-RUGE, W.; BIELSER, Jr.; MEYENHOFER, M.: Incubation media for routine laboratory work on enzyme histotopochemistry. *Beitr. Path.*, **144**: 409, 1971.
- 83 — MEIER-RUGE, W.; HUNZIKER, O.: Zur Histotopochemie der totalen Aganglionose des Colon (Zuelzer-Wilson syndrom). *Schweiz. Med. Wochr.*, **102**: 817, 1972.
- 84 — MEIER-RUGE, W.; MORGER, R.: Neue Gesichtspunkte zur Pathogenese und Klinik des Morbus Hirschprung. *Schweiz. Med. Wochr.*, **98**: 209, 1968.
- 85 — MORAES, R.V.: Megacolon congênito. Casuística e operação de Duhamel. *Rev. Pausita de Med.*, **66**: 299, 1965.
- 86 — MORAES, R.V.: Orientação no tratamento do megacolon congênito. *Rev. Paulista de Med.*, **68**: 280, 1966.
- 87 — MORGER, R.: Probleme bei der Diagnostik des Megacolon congenitum und ihre Konsequenze für die operative Therapie. *Arch. Klin. Chir.*, **327**: 622, 1970.
- 88 — MORGER, R.: Zur Bedeutung der rectalen Saugbiopsie beim aganglionarem Segment. *Padiat. Padol.*, **2**: 48, 1972.
- 89 — MOSER, R.; WIDMER, A.; MEIER-RUGE, W.: Zur enzymhistochemischen Diagnostik des Morbus Hirschprung. *Schweiz. Med. Wochr.*, **101**: 109, 1971.
- 90 — NIEMI, M.; KOUVALAINEN, K.; HJELT, L.: Cholinesterase and monoamine oxidase in congenital megacolon. *J. Path. Bact.*, **82**: 363, 1961.
- 91 — NISSAN, S.; BAR-MAOR, J.A.; LEVY, E.: Anorectal myomectomy in the treatment of short segment Hirschprung's disease. *Ann. Surg.*, **170**: 969, 1971.
- 92 — NISAN, S.; MAR-MAOR, J.A.: Changing trends in presentation and management of Hirschprung's disease. *J. Ped. Surg.*, **1**: 10, 1971.
- 93 — NORBERG, K.A.: Transmitter histochemistry of the sympathetic adrenergic nervous system. *Brain Res.*, **5**: 125, 1967.
- 94 — OKAMOTO, E.; IWASAKI, T.; KAKUTANI, T.; UEDA, T.: Selective destruction of the myenteric plexus: its relations to Hirschprung's disease, achalasia of the esophagus and hypertrophic pyloric stenosis. *J. Ped. Surg.*, **2**: 444, 1967.
- 95 — OKAMOTO, E.; UEDA, T.: Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschprung's disease. *J. Ped. Surg.*, **2**: 437, 1967.

- 96 — PENICK, R.M.: Problems in the surgical treatment of congenital megacolon. *J.A.M.A.*, **128**: 423, 1945.
- 97 — PINTO, V.A.C.; MORAES, R.V.; CARDIM, W.H.; SILVA, M.A.: O problema do megacolon na criança. *Rev. Paulista de Med.*, **43**: 477, 1953.
- 98 — PINTO, V.A.C.; SILVA, M.A.; CARDIM, W.A.; MORAES, R.V.: Megacolon na criança (doença de Hirschprung). *Ped. Prát.*, **24**: 83, 1953.
- 99 — PINUS, J.: Anorretomiectomia no tratamento da obstipação intestinal crônica na infância e do megacolon congênito de segmento aganglionar curto. *Rev. da AMB.* **18**: 405, 1972.
- 100 — POTTS, W.J.: Comentários ao trabalho apresentado pelos Drs. RIKER, SIEBER e GIRDANY, no *Arch. Surg.*, **75**: 397, 1957.
- 101 — POTTS, W.J.; BOGGS, J.D.; J.D.; WHITE, H.: Intestinal obstruction in the newborn due to agenesis of the myenteric plexus. *Congenital megacolon. Pediatrics*, **10**: 253, 1952.
- 102 — RANKIN, J.W.; LEARMONTH, J.R.: Section of the sympathetic nerves of the distal part of the colon and the rectum in the treatment of Hirschprung's disease and certain types of constipation. *Ann. Surg.*, **92**: 710, 1930.
- 103 — RITCHIE, J.A.: Colonic motor activities and bowel function: I — Normal movement of contents. *Gut*, **9**: 442, 1968.
- 104 — RIKER, W.L.: Diagnosis and treatment of aganglionosis of the myenteric plexus. *Arch. Surg.*, **75**: 362, 1957.
- 105 — ROBERTSON, H. E.; KERNOHAN, J.W.: The myenteric plexus in congenital megacolon. *Proc. Mayo Clinic*, **13**: 123, 1938.
- 106 — SCHAEERLI, A.F.: Angeborene Missbildungen des Rektums und Anus. *Diagnose Physiologie und Therapie. «Aktuelle Probleme in der Chirurgie».* Stuttgart, Huber, 1971.
- 107 — SCHAEERLI, A.F.: Funktionelle Untersuchungen beim Morbus Hirschprung. *Pediatr. Padiol.*, **2**: 32, 1972.
- 108 — SCOTT, W.J.M.; MORTON, J.J.: Sympathetic inhibition of the large intestine in Hirschprung's disease. *J. Clin. Invest.*, **9**: 247, 1930.
- 109 — SMITH, A.N.; RIDGEWAY, M.: Use of telemetering capsules in disorders of alimentary tract. II — Application to study of human gastro-intestinal motility. *Gut*, **3**: 371, 1962.
- 110 — SMITH, B.: Myenteric plexus in Hirschprung's disease. *Gut*, **8**: 308, 1967.
- 111 — SOAVE, F.: A new surgical technique for treatment of Hirschprung's disease. *Surgery*, **56**: 1007, 1964.
- 112 — SPRINZ, H.; COHEN, A.; HEATON, L.D.: Hirschprung's disease with skip area. *Ann. Surgery*, **123**: 153, 1961.
- 113 — STATE, D.: Surgical treatment of congenital megacolon. *Bull. Un. Minn. Hosp.*, **22**: 164, 1950.
- 114 — STATE, D.: Surgical treatment for idiopathic congenital megacolon (Hirschprung's disease). *Surg., Gyn. & Obst.*, **95**: 201, 1952.
- 115 — STATE, D.: Physiological operation for idiopathic congenital megacolon (Hirschprung's disease). *J.A.M.A.*, **149**: 350, 1961.
- 116 — STATE, D.: Segmental colon resection in treatment of congenital megacolon. *Am. J. Surg.*, **105**: 93, 1963.
- 117 — STONE, W.D.; HENDRIX, T.R.; SCHUSTER, M.M.: Aganglionosis of the entire colon in adolescent. *Gastroenterol.*, **48**: 636, 1955.
- 118 — SWENSON, O.: A new surgical treatment for Hirschprung's disease. *Surgery*, **28**: 371, 1950.
- 119 — SWENSON, O.: Hirschprung's disease. *New England J. Med.*, **260**: 972, 1959.
- 120 — SWENSON, O.: Cirurgia pediátrica. Mexico, Interamericana, 1960.
- 121 — SWENSON, O.; BILL, A.H.: Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of sphincter for benign spastic lesions pro-

- ducing megacolon. An experimental study. *Surgery*, **24**: 212, 1948.
- 122 — SWENSON, O.; DAVIDSON, F. Z.: Similarities of mechanical intestinal obstruction and aganglionic megacolon in newborn infants. *New England J. Med.*, **262**: 64, 1960.
- 123 — SWENSON, O.; J.H.; GHERARDI, G.J.: Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschprung's disease. *Surgery*, **45**: 690, 1959.
- 124 — SWENSON, O.; FISHER, J.H.; McMAHON, H.E.: Rectal biopsy as aid diagnosis of Hirschprung's disease. *New England J. Med.*, **253**: 632, 1955.
- 125 — SWENSON, O.; NEUHAUSER, E.; PICKETT, L.K.: New concepts of etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon. *Pediatrics*, **4**: 201, 1949.
- 126 — SWENSON, O.; RHEINLANDER, A.F.; DIAMOND, L.: Hirschprung's disease — a new concept of the etiology. *New England J. Med.*, **241**: 551, 1949.
- 127 — SWENSON, O.; SEGNITZ, R.H.; SHEDD, R.H.: Hirschprung's disease: new surgical treatment. *Am. J. Surg.*, **81**: 341, 1951.
- 128 — TIFFIN, M.E.; CHANDLER, L. R.; FAVER, H.K.: Localized absence of ganglion cells of myenteric plexus in congenital megacolon. *Am. J. Dis. Child.*, **59**: 1071, 1940.
- 129 — * TITTEL, K.: Uber eine angeborene Missbildung des Dickdarmes. *Wien Klin Wochs.*, **14**: 903, 1901.
- 130 — WALKER, A.W.; KEMPSON, R. L.; TERNBERG, J.L.: Aganglionosis of the small intestine. *Surgery*, **60**: 449, 1966.
- 131 — * WEISS, A.G.; HOLLENDER, L.; SCHWINGY, E.: La recto-sigmoido-myotomy: nouvelle thérapeutique chirurgicale du mégacolon congénitale. *Strassb. Méd.*, **7**: 171, 1956.
- 132 — WHITEHOUSE, F.R.; KERNOHAN, J.W.: Myenteric plexus in congenital megacolon. *Arch. Int. Med.*, **82**: 75, 1948.
- 133 — WILLICH, E.: Rontgendiagnostik der Hirschprung'schen Krankheit im Neugeborenenalter und bei atypischen Fallen. *Padiat. Paedol.*, **2**: 7, 1972.
- 134 — WILLIE, G.G.: Treatment of Hirschprung's disease by Swenson operation. *Lancet*, **272**: 850, 1957.
- 135 — YNTEMA, C.L.; HAMMOND, W.S.: Origin of intrinsic ganglia of trunk viscera from vagal neural crest in chick embryo. *J. Comp. Neurol.*, **101**: 515, 1954.
- 136 — ZUELZER, W.W.; WILSON, J. L.: Functional intestinal obstruction on a congenital neurogenital neurogenic basis in infancy. *Am. J. Dis. Child.*, **75**: 40, 1948.