Megacólon congênito

Bruno Pinheiro Falcão, Elayne Ester Nogueira Santos Policarpo,
Kalynne Rodrigues Marques, Rogério de Araújo Medeiros

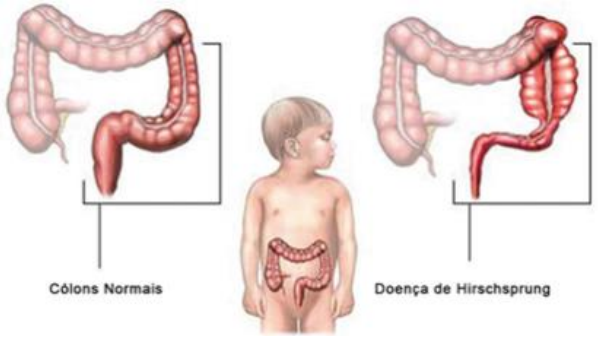
DEFINIÇÃO

O megacólon congênito, também chamado de aganglionose intestinal congênita ou doença de Hirschsprung, é uma condição em que uma parte ou todo o intestino grosso não possui inervação parassimpática (**Figuras 23.1 e 23.2**). Resulta, assim, em uma suboclusão intestinal primária. Há maior incidência no sexo masculino (4:1). Esse processo ocorre por volta da 12ª semana de gestação, devido à interrupção do deslocamento dos neuroblastos até a parede intestinal, de forma que o trânsito intestinal fica obstruído por ausência da coordenação da peristalse.

A malformação possui associação com história familiar em alguns casos, além de relação genética com a trissomia do cromossomo 21. A doença ocorre em cerca de 1 a cada 5.000 nascidos vivos.

A maioria das crianças afetadas manifesta acometimento do retosigmoide. E sua classificação se dá justamente de acordo com o comprimento e a localização do segmento acometido: a forma clássica (80% dos casos) se estende do reto ao sigmoide; a forma total (3% dos casos) adoece todo o cólon, podendo chegar ao íleo terminal; a forma curta acomete a parte retal distal; e a forma ultracurta, apenas o esfíncter anal interno.

Figura 23.1 Comparação entre os aspectos anatômicos do cólon de um paciente com inervação normal e um paciente com Hirschsprung



Fonte: Valadares (2020).

ANAMNESE E EXAME FÍSICO

O quadro clínico varia de acordo com a extensão do acometimento.

Normalmente a eliminação de mecônio acontece nas primeiras 24 horas após o nascimento. Caso ocorra um retardo nesse processo (após 24 horas em recém-nascidos a termo e após 72 horas em prematuros), há suspeita de oclusão ou suboclusão intestinal, que deve ser investigada e acompanhada.

Ao exame físico, na forma clássica, observa-se distensão abdominal e baixa aceitação alimentar. À manipulação anal,

DOI: 10.59290/978-65-6029-180-5.23

pode ocorrer eliminação de mecônio e fezes "explosivas", mas o quadro logo regride com ausência de eliminações. Além disso, não há uma resposta ao uso de dietas e laxantes. Na forma clássica, a maioria dos casos são diagnosticados ainda no período neonatal.

Figura 23.2 Registro intraoperatório de cólon sigmoide apresentando aspecto em "funil", sugestivo de megacólon congênito



Fonte: Acervo pessoal.

As formas total, curta e ultracurta têm sintomatologia mais branda, manifestando-se com quadros de constipação. Na forma total, a perda ponderal é evidente, enquanto nas demais é pouca ou inexistente. Nessas formas da doença, grande parte dos pacientes tem diagnóstico tardio, associado à manutenção da constipação, desnutrição, retardo de crescimento e desenvolvimento e aumento desproporcional da região abdominal.

EXAMES COMPLEMENTARES E DIAGNÓSTICO

O primeiro exame a ser realizado é a radiografia simples de abdome. Em muitos casos de apresentação clássica, permite a visualização e extensão do segmento acometido, contrastando o estreitamento do reto distal (aganglionar) e a dilatação do cólon proximal (ganglionar).

Na sequência à manutenção da suspeita diagnóstica, deve ser indicado o enema opaco, realizado através da injeção de contraste (bário ou iodo) por sonda retal. Esse exame detalha a anatomia interna do reto e cólon, evidencia áreas de estreitamento ou dilatação e presença de lesões internas, através das falhas de enchimento.

O enema auxilia tanto no diagnóstico da aganglionose, mostrando um segmento distal estreitado, um cone de transição e um cólon proximal dilatado, quanto na elucidação dos seus principais diagnósticos. O enema opaco (**Figura 23.3**) tem menor sensibilidade em pacientes com menos de 30 dias de vida, de forma que o resultado do exame pode, por vezes, ser falso-negativo. Na ocasião do exame, o paciente deve estar a pelo menos 24 horas sem lavagens intestinais. Deve ser realizado nas incidências anteroposterior (AP) e lateral, o que possibilita melhor visualização da porção distal e do cone de transição. Devem ser realizadas imagens tardias, após 12 e 24 horas, para avaliar a eliminação do contraste

A biópsia retal de parede total é o exame padrão-ouro para o diagnóstico do megacólon congênito. Pode ser realizada em sua forma cirúrgica, com necessidade de internação e sedação e possibilita uma amostra com presença das camadas submucosa e muscular para pesquisa de células ganglionares nos plexos mioentéricos biópsia de Auerbach e submucosos de Meissner. Após coloração do segmento acometido para hematoxicilinaeosina, o

diagnóstico se dá pela ausência de células ganglionares nos plexos citados. A imuno-histoquímica com acetilcolinesterase é outro método auxiliar na definição diagnóstica a partir da biópsia.

Uma alternativa à biópsia convencional é a biópsia por sucção. É realizada ambulatorialmente, sem sedação ou internação, mas com o limite de atingir apenas mucosa e submucosa, não sendo possível a análise dos plexos mioentéricos.

A manometria anorretal pode ser indicada em casos de suspeita das formas curta e ultracurta para avaliação da resposta quanto ao relaxamento esfincteriano esperado frente ao aumento da pressão retal, que não ocorre no megacólon e pode ocorrer na constipação funcional. Em geral, a manometria vai ser mais confiável após o primeiro ano de vida.

Figura 23.3 Enema opaco de paciente com suspeita de megacólon congênito, formas curta ou ultra-curta



Fonte: Acervo pessoal.

TRATAMENTO

O primeiro passo do tratamento é a limpeza mecânica do cólon. Para a realização dessa lavagem retal, deve-se utilizar uma sonda calibrosa (no mínimo 10 ou 12) que ultrapasse a zona agangliônica, permitindo a eliminação das fezes. Faz-se a injeção e aspiração cuidadosa de alíquotas de 10 a 20 ml de soro fisiológico até retorno de líquido completamente claro. Pode ser realizada em intervalos de 6 a 8 horas, a depender do estado e resposta do paciente.

Em caso de resposta satisfatória às lavagens, com melhora do estado geral, do quadro obstrutivo e da enterocolite (se houver), pode-se proceder o tratamento proposto. Isso através de colostomia acima da zona de transição, abaixamento primário ou manutenção das lavagens e programação de abaixamento primário retardado.

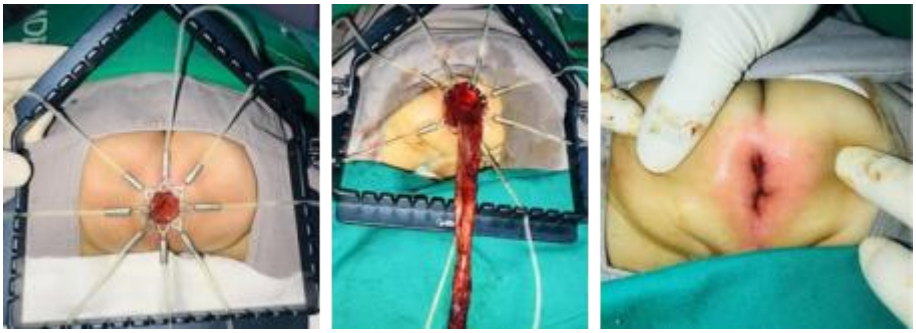
Em casos de lavagens não efetivas ou na presença de megacólon tóxico (enterocolite), deve-se realizar colostomia descompressiva, acima da zona de transição, associada a biópsias intestinais seriadas, quando há estabilidade clínica. Durante o preparo pré-operatório, prescreve-se aminoglicosídeo e metronidazol até cerca de 36 horas de pós-operatório.

O tratamento cirúrgico definitivo consiste na retirada do segmento denervado e reconstrução do trânsito intestinal. A técnica mais utilizada atualmente é o abaixamento endoanal, via perineal, com anastomose coloanal direta, sem colostomia prévia. Nessa técnica, é realizada uma mucosectomia de parte do reto distal, permanecendo um *cuff* muscular, através do qual o segmento angliônico é abaixado.

Essa técnica foi desenvolvida inicialmente por Soave, por via abdominoperineal, aprimorada com auxílio da laparoscopia por Georgeson e realizada exclusivamente por via perineal por DeLa Torre. Outras técnicas conhecidas e ainda muito realizadas são os abaixamentos a Swenson (**Figura 23.4**), Peterlini-Martins (*Swenson-like*) e retrorretal à Duhamel.

Independente da técnica, o tratamento cirúrgico costuma ser satisfatório em até 90% dos casos da apresentação clássica da doença. As contraindicações ao abaixamento são: pacientes sépticos e obstruídos, cujas lavagens não foram efetivas, com megacólon total ou de segmento mais longo, que devem ser submetidos a procedimentos combinados, abdominoperineais.

Figura 23.4 Abaixamento à Swenson para megacólon congênito



Fonte: Acervo pessoal.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os principais diagnósticos diferenciais são íleo meconial, rolha meconial, displasia neuronal intestinal, obstipação crônica associada a erro alimentar, megarreto funcional, hipotireoidismo e síndrome do cólon esquerdo.

COMPLICAÇÕES

O megacólon tóxico (enterocolite) é a principal complicação grave e tem como principais manifestações: comprometimento do estado geral, diarreia fétida com sangue e/ou muco e distensão abdominal intensa. Pode acontecer dentro ou fora do período neonatal e antes e após o abaixamento.

Apendicite e perfuração do cólon também são possíveis complicações que podem ocorrer isoladamente ou associadas à enterocolite. Após o abaixamento, independente da técnica cirúrgica, constipação e/ou incontinência fecal são comuns, mas, na maioria dos casos, melhoram com o seguimento.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

HOLCOMB, G.W. *et al. Ashcraft's pediatric surgery*. 7. ed. Edinburgh: Elsevier, 2020.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA - SBP. *Tratado de pediatria*. 4. ed. Barueri: Manole, 2017.

VALADARES, L. Doença de Hirschsprung (megacólon congênito). *Revista Saúde,* 3 ago. 2020.