



FACULDADE PERNAMBUCANA DE SAÚDE – FPS

PROGRAMA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA – PIC

INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA – IMIP

**SÉRIE DE CASOS DE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG EM HOSPITAL  
QUATERNÁRIO DO NORDESTE DO BRASIL / CASE SERIES OF  
HIRSCHSPRUNG DISEASE IN A QUATERNARY HOSPITAL IN  
NORTHEAST OF BRAZIL**

**RECIFE**

**2025**

MARIA JOSÉ HORTÊNCIA VIEIRA

**SÉRIE DE CASOS DE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG EM HOSPITAL  
QUATERNÁRIO DO NORDESTE DO BRASIL / CASE SERIES OF  
HIRSCHSPRUNG DISEASE IN A QUATERNARY HOSPITAL IN  
NORTHEAST OF BRAZIL**

Artigo apresentado enquanto relatório  
final ao Programa de Iniciação Científica  
da FPS referente ao processo seletivo do  
edital PIC FPS 2024/2025.

**Linha de pesquisa:** Estudos epidemiológicos e clínicos e biológicos de doenças não  
transmissíveis.

**Orientador:** Prof. Dr. Rodrigo Melo Gallindo

**Co-orientadora:** Profa. Dra. Luziane Lais Sabino Silva Luna

**R**

**ECIFE**

**2025**

(ficha catalográfica)

MARIA JOSÉ HORTÊNCIA VIEIRA

**SÉRIE DE CASOS DE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG EM HOSPITAL  
QUATERNÁRIO DO NORDESTE DO BRASIL/ CASE SERIES OF  
HIRSCHSPRUNG DISEASE IN A QUATERNARY HOSPITAL IN  
NORTHEAST OF BRAZIL**

Artigo apresentado enquanto relatório  
final ao Programa de Iniciação Científica  
da FPS referente ao processo seletivo do  
edital PIC FPS 2024/2025.

Data de aprovação \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

---

Rodrigo Melo Gallindo

Doutor

---

Nome do Avaliador 1

Titulação do Avaliador 1

---

Nome do Avaliador 2

Titulação do Avaliador 2

RECIFE

2025

SÉRIE DE CASOS DE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG EM HOSPITAL  
QUATERNÁRIO DO NORDESTE DO BRASIL / CASE SERIES OF  
HIRSCHSPRUNG DISEASE IN A QUATERNARY HOSPITAL IN  
NORTHEAST OF BRAZIL

**Maria José Hortência Vieira**

ORCID: 0009-0001-0886-8838

Faculdade Pernambucana de Saúde

**Ana Luísa Teófilo Anchieta**

ORCID: 0000-0003-4152-6757

Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS)

**Bruna Katy Sobral**

ORCID: 0009-0003-5627-2419

Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS)

**Júlia Barros Alcoforado**

ORCID: 0009-0007-2602-9302

Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS)

**Rodrigo Melo Gallindo**

ORCID: 0000-0002-7801-175X

Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando  
Figueira –IMIP.

**Luziane Lais Sabino Silva Luna**

ORCID: 0009-0005-4366-9614

Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando  
Figueira –IMIP.

## RESUMO

**Objetivo:** Descrever características epidemiológicas, clínicas e cirúrgicas dos pacientes com Doença de Hirschsprung (DH) acompanhados no IMIP. **Métodos:** Estudo descritivo, transversal, desenvolvido no ambulatório de Cirurgia Pediátrica do IMIP entre setembro de 2024 a agosto de 2025, incluindo pacientes de 0 - 14 anos com DH que foram tratados na instituição. Excluídos pacientes que realizaram tratamento definitivo em outro serviço. A amostragem foi por conveniência, através da coleta de dados via prontuário. A análise foi feita no software Microsoft Excel versão 2019 e utilizou teste exato de Fisher ou Qui-quadrado, bem como o teste t de Student ou Kruskal Wallis, quando necessário, considerando  $p < 0,05\%$ . **Resultados:** Foram selecionados 47 pacientes, 70% eram meninos, sendo a idade média ao diagnóstico menor do que 12 meses; os principais sintomas foram distensão abdominal e constipação. As principais técnicas cirúrgicas de abaixamento foram de Duhamel (63%), seguida por De La Torre Mondragón (34%). 55% dos pacientes tiveram complicações. Os submetidos à técnica de Duhamel tiveram maior tempo de internamento ( $p = 0,03\%$ ). **Conclusão:** O perfil epidemiológico dos pacientes é semelhante ao descrito na literatura. Não houve diferença estatisticamente significativa na incidência de complicações entre as duas técnicas mais realizadas (Duhamel x De La Torre Mondragón). O tempo de internamento foi maior nos pacientes submetidos à técnica de Duhamel ( $P = 0,03\%$ ).

**Palavras-chave (DeCS):** Doença de Hirschsprung; Epidemiologia; Criança; Atenção à Saúde

## ABSTRACT

**Objective:** Describe the epidemiological, clinical, and surgical profile of affected patients is essential for improving outcomes. **Methods:** A descriptive, cross-sectional study was conducted at the Pediatric Surgery outpatient clinic of IMIP from September 2024 to August 2025. Patients aged 0–14 years diagnosed with HD and followed at the study site were included. Those who had undergone definitive treatment elsewhere were excluded. Convenience sampling was applied, and data were obtained from medical records. Statistical analysis was performed using Microsoft Excel 2019, applying Fisher's exact test or Chi-square test, as well as Student's t test or Kruskal-Wallis test when appropriate, with significance set at  $p < 0.05$ . **Results:** 47 patients were selected, 70% were boys, with the average age at diagnosis being less than 12 months. The main presenting symptoms were abdominal distension and constipation. The most frequently performed surgical procedures were Duhamel (63%) and De La Torre-Mondragón (34%). Overall, 55% of patients developed complications. Patients who underwent the Duhamel procedure had a significantly longer hospital stay compared to those treated with De La Torre-Mondragón ( $p = 0.03$ ). No statistically significant difference was observed between the two techniques regarding the overall incidence of complications or specific complications such as constipation and anastomotic stricture. **Conclusion:** The epidemiological profile of patients with HD in this study was similar to that described in the literature. While complication rates did not differ significantly between the Duhamel and De La Torre-Mondragón techniques, hospital stay was significantly longer in patients treated with the Duhamel procedure.

**Keywords (DeCS):** Hirschsprung's Disease; Epidemiology; Delivery of Health Care

## **LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS**

AChE - Acetilcolinesterase

APLV - Alergia à Proteína do Leite de Vaca

BSR - Biópsia de Sucção Retal

EC - Enema de Contraste

CEP - Comitê de Ética em Pesquisa

CNS - Conselho Nacional de Saúde

DH - Doença de Hirschsprung

HAEC - Enterocolites de repetição associada a Hirschsprung

IHC - Imunohistoquímica

IMC - Índice de massa corporal

IMIP - Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira

MAR - Manometria Anorretal

SNE - Sistema Nervoso Entérico

TEA - Transtorno do Espectro Austista

TGI - Trato Gastrointestinal



## INTRODUÇÃO

O sistema nervoso entérico (SNE), composto por células nervosas e gliais que inervam intrinsecamente o trato gastrointestinal (TGI), controla funções vitais como a absorção de nutrientes, peristaltismo e secreção de substâncias.<sup>1</sup> Seu desenvolvimento depende da migração adequada de tais estruturas, cuja falha pode resultar em grave perda funcional.<sup>2</sup>

Na Doença de Hirschsprung (DH) ou megacólon congênito, há falha na migração das células nervosas ao longo do TGI, resultando em aganglionose intestinal distal de comprimento variável, que pode acometer, na maioria dos casos, apenas a região do reto e sigmoide, ou até todo o cólon, comprometendo a motilidade propulsiva e relaxamento no segmento afetado.<sup>2</sup>

A DH acomete cerca de 1:5000 recém nascidos em todo o mundo, principalmente do sexo masculino, em uma proporção média de 4:1. É multifatorial, com destaque para as mutações genéticas, e tem uma incidência familiar de aproximadamente 6%.<sup>3,4</sup>

Pode estar associada a outras condições, como trissomia do cromossomo 21, anormalidades do sistema geniturinário, hipotireoidismo congênito e malformações anorretais.<sup>5</sup>

As manifestações clínicas variam com a idade e extensão do acometimento. Nos recém-nascidos, comumente há atraso maior que 48h na eliminação de mecônio, distensão abdominal e vômitos biliosos. Lactentes e crianças podem cursar com constipação crônica, variando de leve a refratária a laxantes orais e dependente de terapia retal. Pode haver, também, vômitos, distensão abdominal e déficit de crescimento.<sup>4</sup>

A partir das manifestações clínicas, os pacientes com suspeição para a doença devem realizar testes de triagem como enema de contraste (EC) e manometria anorretal (MAR), que se alterados, revelam a necessidade de posterior realização de biópsia de sucção retal (BSR) ou enterotomia, para seguir com a investigação.<sup>4</sup>

Para a definição diagnóstica, identifica-se no exame histopatológico, ausência de

células ganglionares, hipertrofia evidente do nervo submucoso, sem necessidade de avaliação adicional. Quando tais critérios não são atingidos, é necessário realizar imunohistoquímica (IHC) da acetilcolinesterase (AChE) ou calretinina para confirmação. <sup>4</sup>

Após diagnóstico, o tratamento consiste, geralmente, na ressecção cirúrgica do segmento agangliônico e anastomose da porção sã mais distal com o canal anal, preservando o esfíncter anal interno. <sup>6, 7</sup> Preferencialmente, deve ser feita em etapa única, mas em algumas situações, como a distensão de alça importante acima da zona de transição, enterocolites de repetição associada a Hirschsprung (HAEC), desnutrição grave e a obstrução intestinal refratária a utilização de enema retal, pode ser indicada a reconstrução estagiada. Nessa situação, é feita uma colostomia descompressiva inicialmente, com posterior abaixamento do cólon gangliônico.<sup>6</sup> Dentre as técnicas cirúrgicas mais realizadas, destacam-se a de Swenson, Soave, Duhamel e De la Torre Mondragon, executadas via aberta com o auxílio da videolaparoscopia. <sup>8,9</sup>

Com o aprimoramento das técnicas, a maioria dos pacientes submetidos à correção da DH apresentam resultados favoráveis, no entanto, existem complicações pós-cirúrgicas de curto e longo prazo. Dentre as mais comuns, pode-se citar a estenose de anastomose, obstrução e função evacuatória disfuncional, que podem culminar em prejuízo ao bem estar físico, psicológico e social. Dado o impacto da condição desde a suspeita até o diagnóstico, tratamento e seguimento futuro, a adequada condução dos pacientes em todas as etapas mostra-se fundamental. <sup>7,10</sup>

O Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP) é um serviço de referência em cirurgia pediátrica no Brasil, especialmente na região Nordeste, por isso, investiga, trata e realiza o seguimento de muitos pacientes com DH. A partir da importância dessa condição para a prática diária da especialidade no serviço, torna-se fundamental a caracterização do perfil das crianças assistidas, reconhecendo, dentre outros aspectos, a sua epidemiologia, a técnica cirúrgica de escolha e as complicações pós-operatórias ocorridas.<sup>11</sup>

A partir deste contexto, surge a questão norteadora do presente trabalho: a necessidade de registrar uma série de casos de doença de Hirschsprung em um hospital de referência do nordeste do Brasil

## MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo realizado no ambulatório de cirurgia pediátrica do IMIP, através da coleta de dados via instrumento de coleta, durante o período de setembro de 2024 a agosto de 2025.

A pesquisa foi aprovada no Comitê de Ética e Pesquisa do IMIP sob CAAE 88335723.0.0000.5201 e Nº de parecer 7.601.039, respeitando as normas estabelecidas pela Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde, para pesquisa em seres humanos.

Utilizado como critério de inclusão a seleção de pacientes dos 0 aos 14 anos, com diagnóstico de DH, os quais realizaram a correção cirúrgica e seguimento no ambulatório de cirurgia pediátrica do IMIP. A execução do tratamento definitivo de DH em outro serviço foi utilizada como critério de exclusão. O desenho do estudo é do tipo corte transversal, com componente descritivo. Realizada a coleta de dados através das informações contidas em prontuário físico e eletrônico, via instrumento de coleta elaborado pelos autores.

Dentre as variáveis analisadas, tem-se as epidemiológicas (idade, sexo, procedência, renda familiar, presença ou ausência de auxílio de custos para cuidados com a doença e transporte) e clínicas (peso, altura, IMC, doenças e síndromes associadas, histórico familiar, sintomas, idade ao diagnóstico, tempo entre diagnóstico e correção, achados da biópsia, realização de enema opaco e suas alterações, local de zona de transição, tamanho do segmento acometido, se correção em tempo único ou estagiada, local de realização da colostomia, técnica cirúrgica escolhida, tempo de internamento, ocorrência de enterocolite pós operatório, infecção de sítio cirúrgico ou outro tipo de complicação).

O cálculo amostral foi realizado pelo Programa Open Epi versão 3.01, sendo considerados os resultados do estudo de Powell et al (2021) prevendo-se uma prevalência de

4% de DH na população pediátrica para um nível de confiança de 95% e uma estimativa de erro de 5%, sendo determinado um número amostral de 60 crianças com DH.

Os dados foram registrados no formato de planilha eletrônica (Microsoft Excel versão 2019, Microsoft Corporation) e utilizada a mesma versão do software para cálculos e construção de tabelas e gráficos. Foi utilizado o teste exato de Fisher ou Qui-quadrado, quando necessário, bem como o teste t de Student ou Kruskal Wallis, quando adequado. Para verificação da força da associação, quando necessário, foi adotada um nível de significância inferior a 5%.

## RESULTADOS

Foram selecionados 47 pacientes que cumpriram com os critérios de inclusão, sendo 33 (70,2%) do sexo masculino e 14 (29,8%) do sexo feminino. A média de idade quando foi realizada a coleta de dados era de 5,4 anos (DP 2,6 anos). Quanto às demais variáveis epidemiológicas, 20 (42,5%) possuem renda familiar de até 1 salário-mínimo e 15, (31,9%) de até 2 salários-mínimos. Dos pacientes, 83% (39) possuem algum tipo de auxílio de custo para transporte e cuidados com a doença. As principais cidades onde residem são Recife, região metropolitana do Recife e Caruaru.

Quanto às variáveis clínicas, apenas um dos pacientes possuía histórico familiar de DH, enquanto 18 pacientes (38,3%) apresentavam alguma doença associada, sendo malformações urológicas com maior prevalência. Além disso, foi visto associação com Transtorno do espectro autista - TEA em 3 pacientes (6,3%). A Síndrome genética associada foi observada em 4 (8,5%) pacientes, sendo a trissomia 21 predominante na amostra (4).

Com relação aos sintomas ao diagnóstico, 59,6% (28) dos pacientes apresentou distensão abdominal, 53,2% (25) constipação intestinal e 31,9% (15) retardo na eliminação de mecônio. A idade média do paciente ao diagnóstico foi de 11,6 meses. Em relação aos exames para diagnóstico, foi identificado que 91,5% (43) dos pacientes pediátricos realizaram o enema opaco, sendo visto zona de transição em um total de 90% (36), com a junção retossigmoide sendo a porção do segmento intestinal com prevalência de 78,7% (26) da amostra.

Durante a investigação clínica, um total de 55,3% (26) realizou apenas 1 biópsia, e 23,4% (11) necessitou de 2 biópsias para o diagnóstico, com a ausência de células ganglionares o achado típico mais encontrado na biópsia, equivalente a 89,3% (42) da amostra. Quanto à extensão do acometimento - com histopatológico de peça cirúrgica - observou-se o tipo segmento curto em 66% (31), segmento longo em 21,3% (10) e DH clássica em 12,8% (6).

Em relação ao procedimento cirúrgico, cerca de 57,4% (27) dos pacientes

acompanhados no serviço, realizou a correção de forma estagiada com necessidade de colostomia prévia, e 42,6% (20) realizou a correção em tempo único. O tempo médio entre o diagnóstico e a correção cirúrgica foi de 1 ano e 5 meses. Quanto a técnica cirúrgica, em 63,8% (30) dos pacientes foi realizada a técnica de Duhamel, e em relação 34% (16) foi realizada a de De la Torre Mondragon, enquanto a técnica de Soave foi identificada em 2,1% (1) da nossa amostra. Não foi identificado nenhum paciente com a técnica de Swenson. O tempo médio de internamento dos pacientes no serviço, foi de 10 dias.

Adicionalmente, procedeu-se ao cálculo da média de idade dos pacientes no momento da realização das diferentes técnicas cirúrgicas. Verificou-se que os indivíduos submetidos à técnica de De La Torre–Mondragón apresentaram média de idade de 16,5 meses, ao passo que aqueles operados pela técnica de Duhamel apresentaram média de 34,9 meses. Quanto às complicações pós-operatórias ocorreram em 55% da amostra, sendo 19,2% deiscência de anastomose e 15,3% de estenose de anastomose.

Tabela 1 - Aspectos Cirúrgicos

|                              | Duhamel                          | De La Torre Mondragon           |
|------------------------------|----------------------------------|---------------------------------|
| Número de pacientes operados | 30 (63,8%)                       | 16 (34%)                        |
| Número de complicações       | 16 (53,3%)                       | 9 (56,2%)                       |
| Principais complicações      | Deiscência de anastomose: 4(25%) | Estenose de anastomose: 4 (44%) |
| Tempo de internamento        | 12,8 dias (DP 11,17)             | 4,8 dias (DP 2,9)               |

## DISCUSSÃO

A presente pesquisa reuniu 47 pacientes com DH, em uma proporção entre os sexos de 4:1 entre meninos e meninas, respectivamente, com uma média de idade ao diagnóstico de 11,6 meses, confirmado com biópsia. Realizado tratamento estagiado em 57,4% dos casos, sendo a técnica de Duhamel a mais utilizada. Ocorreram complicações em 55% dos casos, sendo a deiscência de anastomose a mais comum.

A partir dos dados coletados, os principais achados do presente estudo foram: a maioria dos pacientes era do sexo masculino (70,2%), sendo tal cenário concordante com um estudo realizado em Ribeirão Preto, que também revela maior incidência nos meninos, dentre a população estudada.<sup>12</sup> A idade média ao diagnóstico foi aos 11 meses, também seguindo o padrão documentado em estudos como o de Harrison *et al* cujo diagnóstico foi realizado, em 95% dos casos, antes dos 12 meses de idade.<sup>13</sup>

Quanto aos dados epidemiológicos, foi observado que 83% dos pacientes possuem algum tipo de auxílio de custo para transporte e cuidados com a doença, o qual demonstra que tal medida pode representar um fator de proteção no impacto emocional materno e financeiro no decorrer do processo-doença nas famílias dos pacientes com DH, como evidenciado em um estudo qualitativo sobre o tema. Apesar disso, não se observam estudos adicionais sobre a temática, revelando a necessidade de mais pesquisadores debruçarem-se sobre o tema.<sup>14</sup>

Observamos em nossa amostra que apenas um dos pacientes possuía histórico familiar de DH, dado em conformidade com as pesquisas atuais sobre o tema, como o estudo de Amiel *et al* as quais descrevem que apesar de haver um componente genético envolvendo herança multigênica, verifica-se que em 80% das vezes a DH ocorre de forma aleatória em famílias sem histórico da doença.<sup>15</sup>

Quanto à presença de síndromes genéticas associadas, foi identificado que 8,5% dos participantes da nossa pesquisa possui alguma síndrome genética associada, sendo predominante a trissomia 21, concordando com o estudo de Amiel e Lyonnet, o qual reconhece a Síndrome de Down como a anormalidade cromossômica mais frequente associada à DH.<sup>15,16</sup>



A associação da DH com outras anomalias isoladas é frequente, devendo sempre ser investigada durante o acompanhamento. A ocorrência de malformações renais, cardiopatias e falhas de fusão vertebral nos pacientes com DH tem sido maior do que a esperada na população geral, de acordo com estudo de Maria et al.<sup>17</sup> Na amostra local, 44,7% dos pacientes com DH possuem alguma doença associada, com maior prevalência de malformações urológicas, Alergia à proteína do Leite de Vaca - APLV e TEA - sem predominância entre essas condições. A associação de DH com APLV ou com TEA não é totalmente esclarecida na literatura atual. Além disso, não há um maior risco de desenvolvimento de TEA em pacientes com DH, porém a coexistência dessas duas entidades já foi descrita no estudo de Michaelis *et al*<sup>18</sup>.

Com relação aos sintomas clínicos presentes no diagnóstico, foi identificado nos pacientes deste estudo, o predomínio de distensão abdominal, constipação intestinal e retardo na eliminação do mecônio, concordando com resultados de outros estudos como o de Mariano *et al*, realizado em hospital de referência no Sudeste brasileiro, e o de Granéli *et al*, conduzido na Suécia qual relatou os mesmos sintomas como os de maior prevalência em sua amostra.<sup>19</sup>

20

Nos pacientes do serviço que realizaram enema baritado para triagem da condição, foi observada zona de transição em 90% dos casos, sendo a principal localização no segmento retossigmoide. Tal achado é discordante ao registrado em estudo realizado em 2020, o qual dentre os pacientes com DH, a zona de transição foi limitada ao reto em 72% dos pacientes.<sup>21</sup>

O diagnóstico foi firmado através da biópsia retal em toda amostra e 55,3% dos pacientes acompanhados necessitou de apenas uma biópsia para o diagnóstico definitivo, sendo observado que tal comportamento se assemelha do observado em um estudo multicêntrico realizado em 2023, no qual dos 82 pacientes submetidos à biópsia, 69 (84,2%) foram conclusivas e suficientes para o diagnóstico.<sup>22</sup>

Em relação à técnica cirúrgica para correção, a mais realizada no serviço foi a de Duhamel (63%). Tal dado vai contra ao achado em uma pesquisa realizada no Brasil através

de um questionário feito com 351 cirurgões pediátricos, no qual mostrou que para pacientes menores de 3 anos, faixa etária média dos pacientes operados no IMIP, a técnica mais utilizada foi a de Soave em 69% dos casos.<sup>23</sup>

Quanto à incidência de complicações pós-operatórias, observou-se que esteve presente em 26 pacientes, correspondendo a aproximadamente 55% do total. Essa realidade foi discordante ao observado em uma revisão polonesa que avaliou complicações dentre as diversas técnicas cirúrgicas disponíveis, variando entre 2 a 20%.<sup>24</sup>

A diferença observada entre as médias de idade nas técnicas avaliadas constitui um aspecto relevante para a interpretação dos achados deste estudo. A técnica de De La Torre–Mondragón apresentou média de idade significativamente menor (16,5 meses), sugerindo sua adoção com maior frequência em pacientes mais jovens. Por outro lado, a técnica de Duhamel foi empregada em pacientes com média de idade de 34,9 meses, evidenciando sua utilização em um perfil etário mais avançado.

Comparando a incidência de complicações entre as duas técnicas mais realizadas, Duhamel e De La Torre Mondragón, foram realizados testes estatísticos (Qui-quadrado ou Teste exato de Fischer, quando pertinentes) e não encontramos diferença estatisticamente significativa entre os grupos (IR Duhamel=0,80 vs. IR De La Torre=0,625; IC95%: 0,83–1,97; p=0,19; p=0,29). Foi observada maior incidência de deiscência de anastomose nos pacientes submetidos à primeira (IR=0,167 vs. IR=0,188; IC95%: 0,23–3,38; p=1,00), enquanto houve mais casos de estenose de anastomose na segunda (IR=0,067 vs. IR=0,25; IC95%: 0,06–1,26; p=0,16). A aplicação do teste estatístico pertinente revelou não haver diferença estatisticamente significativa entre as incidências nos dois grupos. Tal cenário vai de encontro com um estudo realizado em 2023, que demonstra com poder estatístico a relação positiva entre a técnica de Duhamel e maior incidência de deiscência de anastomose, bem como maior ocorrência de estenose na técnica de De La Torre Mondragón.<sup>25</sup>

Ao analisar o tempo de internamento, observou-se que a média dos pacientes

submetidos à técnica de Duhamel foi de 10,2 dias, enquanto a de De La Torre Mondragon foi de 4,6 dias. Avaliando o teste t, observa-se  $p = 0,034$ , sendo estatisticamente significativa a diferença entre o tempo médio de internamento. Tal cenário é semelhante a um estudo Chinês<sup>25</sup>, no qual a média de dias de internamento aos pacientes submetidos à técnica de Duhamel foi maior com diferença estatística relevante.

Ressalta-se que este estudo apresentou limitações, uma vez que o número de participantes foi inferior ao inicialmente calculado, devido à impossibilidade de acesso a todos os prontuários no período analisado e ao tempo restrito para coleta dos dados. Diante disso, recomenda-se a continuidade da pesquisa, buscando ampliar o tamanho da amostra — idealmente alcançando ou mesmo superando o valor previamente estimado — de modo a aprofundar a análise dos aspectos específicos relacionados à assistência aos pacientes com doença de Hirschsprung no serviço. Nesse contexto, sugere-se a realização de estudos comparativos com maior robustez metodológica sobre o tema.

## CONCLUSÃO

A partir do presente estudo, pode-se registrar que a maioria dos pacientes acompanhados no serviço pela Doença de Hirschsprung são do sexo masculino, correspondendo a 70% dos pacientes. Além disso, confirma-se que a média de idade ao diagnóstico foi abaixo dos 12 meses, tendo como sintomas mais frequentes a distensão abdominal e a constipação intestinal. Documentamos a existência de uma realidade socioeconômica difícil entre as famílias acompanhadas, a partir do achado de que 74% possui renda mensal de até 1 salário mínimo e 83% recebe algum tipo de auxílio do governo para suporte ao quadro.

No presente estudo, constatou-se que a técnica de De La Torre–Mondragón foi realizada, em média, em pacientes mais jovens (16,5 meses), enquanto a técnica de Duhamel foi empregada em indivíduos de idade superior (34,9 meses). Tal diferença reforça a importância de considerar o fator etário no momento da indicação cirúrgica e na análise dos resultados obtidos. Esses achados contribuem para a compreensão das particularidades de cada abordagem no manejo da doença de Hirschsprung e fornecem subsídios para a tomada de decisões clínicas mais alinhadas ao perfil dos pacientes atendidos.

Quanto à análise dos dados, nosso estudo concluiu que não há diferença estatística significativa em relação à incidência de complicações pós-operatórias entre as técnicas de Duhamel e De La Torre Mondragón. Ao avaliar a incidência das complicações mais prevalentes entre os dois grupos (deiscência e estenose de anastomose) também não houve diferença relevante quanto à estatística.

Por fim, foi observado que os pacientes tratados com a Técnica de Duhamel tiveram um tempo de hospitalização mais prolongado em relação à técnica de De La Torre Mondragon, com uma diferença significativa estatisticamente ( $p < 0,03$ ).

É válido pontuar que o presente trabalho apresentou limitações quanto ao número de

participantes devido a impossibilidade de acesso a todos os prontuários ao longo do período avaliado. Assim, a continuidade desta pesquisa, agregando um número amostral maior, mostra-se útil para melhor explorar aspectos específicos relacionados à assistência aos pacientes com doença de Hirschsprung no serviço.

## REFERÊNCIAS

1. Klein M, Varga I. Hirschsprung's Disease—Recent Understanding of Embryonic Aspects, Etiopathogenesis and Future Treatment Avenues. *Medicina (Kaunas)*. 2020 Nov 13;56(11):611. doi: 10.3390/medicina56110611. PMID: 33202966; PMCID: PMC7697404.
2. Mueller JL, Goldstein AM. The science of Hirschsprung disease: What we know and where we are headed. *Semin Pediatr Surg*. 2022 Apr;31(2):151-157. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151157. Epub 2022 Apr 18. PMID: 35690468.
3. Hei Ha JL, Hang Lui VC, Hang Tam PK. Embryology and anatomy of Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg*. 2022 Dec;31(6):151227. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151227. Epub 2022 Nov 16. PMID: 36417785.
4. Ambartsumyan L, Smith C, Kapur RP. Diagnosis of Hirschsprung Disease. *Pediatr Dev Pathol*. 2020 Jan-Feb;23(1):8-22. doi: 10.1177/1093526619892351. Epub 2019 Dec 2. PMID: 31791203.
5. Slavikova T, Zabojsnikova L, Babala J, Varga I. An embryological point of view on associated congenital anomalies of children with Hirschsprung disease. *Bratisl Lek Listy*. 2015;116(11):640-7. doi: 10.4149/bl\_2015\_126. PMID: 26621159.
6. Lotfollahzadeh S, Taherian M, Anand S. Hirschsprung Disease. [Updated Feb 4, 2023]. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562142/>
7. Martins AL de A, et al. Manejo Da Doença De Hirschsprung: Terapias Propostas E Desafios Encontrados. *Revista Científica Multidisciplinar Núcleo do Conhecimento*. 2021;6(3):145-170. doi: 10.32749/nucleodoconhecimento.com.br/saude/desafios-encontrados. Available from: <https://www.nucleodoconhecimento.com.br/saude/desafios-encontrados>

8. Júnior DC, Burns DAR, Lopez FA. *Tratado de pediatria*. 5th ed. v.2. Editora Manole; 2021. Accessed May 8, 2023.
9. Lourenção PLTA, Comes GT, Volpe FAP. Manejo diagnóstico e terapêutico da Doença de Hirschsprung: um levantamento com cirurgões pediátricos do Brasil. 2022. Dissertação (Mestrado Profissional em Medicina) – Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP.
10. Askarpour S, Peyvasteh M, Imanipour MH, Javaherizadeh H, Hesams. Complications after transabdominal Soave's procedure in children with Hirschsprung's disease. *ABCD, Arq Bras Cir Dig*. 2019;32(1):e1421. doi: 10.1590/0102-672020180001e1421.
11. Sá ME, D'Azevedo NN, Gallindo RM. Perfil epidemiológico e avaliação das complicações a curto prazo em pacientes com anomalias anorretais tratados no IMIP – estudo descritivo. *Braz J Health Rev*. 2021 Aug 29;4(4):18253-66. doi: 10.34119/bjhrv4n4-298. Available from: <https://doi.org/10.34119/bjhrv4n4-298>
12. Moraes PS, Takano OA. Estudo retrospectivo de 53 crianças com doença de Hirschsprung: achados clínicos e laboratoriais. *Jornal de Pediatria (Porto Alegre)*. 1999;75(3):219-224. doi: 10.2223/JPED.209
13. Harrison MW, Deltz DM, Campbell JR, Campbell TJ. Diagnosis and management of Hirschsprung's disease: A 25 year perspective. *Am J Surg*. 1986. doi: 10.1016/0002-9610(86)90138-8.
14. Gilbert MJ, Mello DF, Lima RAG. Experiências de mães de filhos com doença de Hirschsprung: subsídios para o cuidado de enfermagem. *Esc Anna Nery*. 2009;13(4):793-801. doi: 10.1590/S1414-81452009000400015
15. Amiel J, Lyonnet S. Hirschsprung disease, associated syndromes, and genetics: a review. *J Med Genet*. 2001;38(11):729–739. doi: 10.1136/jmg.38.11.729
16. Karim A, Tang CSM, Tam PKH. The emerging genetic landscape of Hirschsprung disease and its potential clinical applications. *Front Pediatr*. 2021;9:638093. doi:

10.3389/fped.2021.638093

17. Villar MAM, et al. Doença de Hirschsprung: experiência com uma série de 55 casos. *Rev Bras Saúde Materno-Infantil*. 2009;9(3):285-291. doi: 10.1590/S1519-38292009000300007
18. Michaelis RC, Skinner SA, Deason R, Skinner C, Moore CL, Phelan MC. Deletion of 20p: A new region candidate for Hirschsprung disease and autism? *Am J Med Genet*. 1997;71(3):298–304. doi: 10.1002/(SICI)1096-8628(19970711)71:3
19. Mariano CS, Oliveira ICS, Fonseca JRCS, Gomes LBW, Lopes STS. Diagnóstico e tratamento tardio da doença de Hirschsprung: relato de caso. *Brazilian J Implantology and Health Sciences*. 2024;6(5):2390–2401. doi: 10.36557/2674-8169.2024v6n5p2390-2401
20. Granéli C, et al. Diagnosis, symptoms, and outcomes of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(5):523-531. doi: 10.1007/s00383-017-4065-7
21. Haikal Z, Dwihantoro A, Gunarti H, Gunadi. Accuracy of transition zone in contrast enema to predict intraoperative aganglionosis level in patients with Hirschsprung disease. *BMC Res Notes*. 2020 Feb 25;13(1):104. doi: 10.1186/s13104-020-04945-2. PMID: 32098631; PMCID: PMC7043041
22. Vervloet G, De Backer A, Heyman S, Leyman P, Van Cauwenberge S, Vanderlinden K, et al. Rectal Biopsy for Hirschsprung's Disease: A Multicentre Study Involving Biopsy Technique, Pathology and Complications. *Children (Basel)*. 2023;10(9):1488. doi: 10.3390/children10091488
23. Penaloza CSQ, Barreto AC, Ortolan EVP, Zani A, Lourenção PLTA. Management of Hirschsprung's Disease: A Survey with Brazilian Pediatric Surgeons. *Children (Basel)*. 2024 Nov 20;11(11):1405. doi: 10.3390/children11111405. PMID: 39594980; PMCID: PMC11592611
24. Gołębiewski A, Anzelewicz S, Sosińska D, Osajca-Kanyion M. Transanal Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease: Complications and Lessons from Our Practice and the



Literature. *Children (Basel)*. 2024 Aug 29;11(9):1059. doi: 10.3390/children11091059. PMID: 39334591; PMCID: PMC11430751

25. Wang Q, Liang Y, Luo M, Feng L, Xiang B. Comparison of the Duhamel Procedure and Transanal Endorectal Pull-through Procedure in the Treatment of Children with Hirschsprung's Disease: A Systematic Review. *J Clin Med*. 2023 Oct 20;12(20):6632. doi: 10.3390/jcm12206632. PMID: 37892770; PMCID: PMC10607700