

AFEÇÕES CIRÚRGICAS do APARELHO DIGESTIVO em Recém-nascidos

Atresias & Duplicações do tubo digestivo

Definições

- ATRESIA = ausência da luz ou obstrução completa de um órgão luminar
- ESTENOSE = estreitamento, obstrução parcial da luz de um órgão luminar
- DUPLICAÇÃO = segmento intestinal com duplo lúmen

ATRESIA de ESÔFAGO

Epidemiologia

- 1 : 4.000 para Atresia de esôfago (AE)
 - 86 % com fístula distal, e 8 % sem fístula
- 35 % das Atresias de Esôfago são em RN com baixo peso
- Malformações associadas em 50 a 70 % dos pacientes. Ex: Associação VACTER

Etiologia - desconhecida. Existem várias hipóteses :

- Oclusão epitelial – por falha na recanalização ou vacuolização do lúmen do esôfago
- Isquemia = ausência artéria brônquica dir. (Pinus) -> zona de Insufic. vascular esofágica

Manifestações clínicas

- Polihidrâmnio (35 % nas c/ fístula e 80 % nas s/ fístula)
- Secreção salivar “espumosa”
- Tosse, dispnéia, sufocação , podendo causar Pneumonia aspirativa
- Abdome distendido (AE com fístula distal) ou escavado (AE sem fístula distal)

Exames complementares

- Ecografia fetal -> Polihidrâmnio
 - > coto esofágico dilatado
 - > microgastria nas formas sem fístula
- Ao nascimento
 - SNG calibrosa 8 ou 10 Fr não progride a partir de 8 a 12 cm.
 - Rx de tórax - coto contrastado pelo ar
 - Rx de abdome sem ar => AE sem fístula distal
 - Pesquisa de malformações associadas

Diagnósticos diferenciais

- tipos A,B,C,D ou E

Medidas terapêuticas

- Manter o paciente em Decúbito Lateral Direito + Proclive (posição de Tredelenburg)
- Sonda NasoEsofágica com aspirações frequentes

- O₂ aquecido e úmido
- Antibióticoterapia profilática
- Nutrição parenteral
- Cirurgia – acesso torácico Marchese (1985 – no triângulo auscultatório, via extrapleural)
 - anastomose término-terminal com primor técnico

Recursos preventivos – desconhecidos

Complicações

- peristalse esofágica alterada (sempre)
- RGE persistente
- estenose da anastomose
- traqueomalácia
- deiscência da anastomose em 15 – 20 %
- recidiva da Fístula (rara)

Prognóstico

A sobrevida varia de 10 a 95%, dependendo de 3 fatores (Waterston):

- Peso de nascimento
- Complicações pulmonares
- Malformações associadas

ATRESIA de INTESTINO

Epidemiologia

- 1: 1.000 a 1:5.000 conforme o local da atresia (píloro, duodeno, jejuno, íleo ou cólon)
- 50 % das Atresias de Intestino são em RN de baixo peso
- **Malformações associadas** – Gastrosquise, Onfalocele

Etiologia - desconhecida. Existem várias hipóteses :

- Oclusão epitelial (+ nas duodenais) - por falha na recanalização ou vacuolização
- Isquemia = Acidente vascular mesentérico pré-natal causa necrose e atresia intestinal.

Patogenia – no período fetal ocorre hipertrofia muscular da alça intestinal proximal, causada pela hiperperistalse tentando vencer a obstrução. A distensão da alça lesa a inervação, e a musculatura é substituída por fibrose, com intensa hipertrofia das vilosidades. A ressecção deste segmento dilatado melhora a peristalse e antecipa o transito intestinal no pós-operatório.

Manifestações clínicas

- Polihidrâmnio materno
- Resíduo gástrico aumentado no recém-nascido
- Distensão abdominal
 - após 18 a 24 horas de vida, nas atresias intestinais
 - precoce no Íleo meconial e na Peritonite Meconial
- Peristalse visível é mais intensa nas obstruções + distais
- Vômitos biliosos ou sanguinolentos
- Icterícia (às custas + de BI) em 50 % das obstruções proximais (*imaturidade hepática, com déficit da enzima glucoroniltransferase e/ou presença da enzima β -glucoronidase na mucosa intestinal do RN, desconjugando a BD e aumentando o ciclo enteroepático*).

Exames complementares

- Ecografia fetal = Polihidrâmnio + alças distendidas
- Rx de Abdome Agudo no RN (3 incidências, após 18 – 24 horas de vida)
 - dupla bôlha = Atresia de duodeno
 - Poucas alças distendidas (3 ou +) = Atresia jejunal alta
 - Muitas alças distendidas = Atresia jejunal baixa, ou íleal ou de cólon
- Rx contratado de E.E.D. - só nos casos de estenose, suboclusão alta ou imagem em espiral sugestiva de Volvo
- Enema Opaco mostra microcolon de desuso (ajuda no diagnóstico diferencial com Doença de Hirschsprung ou Volvo de Intestino Médio)

Diagnósticos diferenciais

- Entre os tipos I, II, IIIa, IIIb ("Christmas tree", "Apple peel") ou IV - **figura 1**
- Doença de Hirschsprung

Medidas terapêuticas

- Antibióticoterapia profilática ou terapêutica, se infecção associada
- S.N.G. é efetiva no pré-operatório das obstruções altas (+ atresias altas, proximais)
- Nutrição Parenteral Total no pré-operatório e no pós-operatório até que haja transito intestinal adequado.
- Cirurgia imediata após o rápido preparo clínico pré-operatório
- **Cirurgia** = laparotomia com ressecção da porção dilatada proximal (exceto na atresia jejunal alta e quando há intestino curto) + anastomose termino-terminal em plano único

Recursos preventivos – desconhecidas

Complicações

- Frequentes
 - Demora na normalização do transito intestinal, principalmente nos casos em que não foi possível ressecar o segmento dilatado, ou nos casos com atresia múltipla ou com rotação intestinal incompleta tipo "apple peel".
 - Necessidade de realimentação progressiva com leites pré-digeridos
 - Infecções
- Raras
 - Intestino curto (+ associado aos tipos IIIb e IV)
 - Estenose ou deiscência da anastomose, necessitando reintervenção cirúrgica.
 - Óbito por malformações associadas

Prognóstico

A sobrevida pode ser superior a 90%, dependendo de fatores como :

- Peso de nascimento
- Comprimento do intestino residual
- Complicações cirúrgico-anestésicas
- Malformações associadas

ATRESIA ANO-RETAL

Epidemiologia

- 1 : 4.000, sendo mais frequentes os seguintes tipos :
 - sexo masculino = Fístula retouretral, seguido da Fístula perineal
 - sexo feminino = Fístula retovulvar, seguido da Fístula perineal
- 50 % são em RN de baixo peso
- Malformações associadas - 20 a 54 % tem malformações genito-urinárias associadas
 - podem ser graves Ex: VACTER, Persistência da Cloaca
 - correlação entre anomalias sacrais & Incontinência fecal

Etiologia - desconhecida. As hipóteses mais aceitas são:

- Isquemia = Acidente vascular mesentérico pré-natal com necrose do segmento da alça
- Falha no processo da recanalização (vacúolos) da alça intestinal

Manifestações clínicas

- Inspeção perineal visualiza o "ânus imperfurado"
- Exame físico pesquisa fistula para – períneo anterior, vulva,...
- Micção com sangue confirma fístula para uretra ou bexiga

Exames complementares

- Ecografia fetal – visualizam-se alças intestinais distendidas
- Exame de urina — avalia presença de fístula uretra ou bexiga
- Após 18 a 24 hs - Rx abdome (Wangensteen-Rice) + ecografia + Ressonância Magnética
- Pesquisa de malformações associadas

Diagnósticos diferenciais

- conforme tabelas anexas

Medidas terapêuticas

- Antibióticoterapia profilática
- Nutrição parenteral
- Cirurgia
 - Formas baixas = Anoplastia perineal
 - Formas altas = Colostomia + A.R.P.S.P. (técnica de Peña – 1982)

Recursos preventivos – desconhecidos

Complicações

- estenose anal
- incontinência fecal ou aos flatus
- infecção e deiscência

Prognóstico

- ótimo nas formas baixas

ÍLEO MECONIAL & PERITONITE MECONIAL

Definições

- **Íleo Meconial (IM)** é a obstrução perinatal causada pela impactação de mecônio anormalmente espesso, geralmente no íleo terminal.

- **Peritonite Meconial (PM)** é a peritonite causada pela perfuração intestinal INTRA-UTERINA.

Epidemiologia

- **IM** – ocorre em 1 : 2.000 RN vivos brancos (raro em negros e asiáticos)
 - Praticamente todos pacientes com IM são portadores de Mucoviscidose
 - Mas só 10 a 20 % dos pacientes com Mucoviscidose tem IM
 - 85 a 90 % tem Insuficiência Pancreática, e necessitarão usar enzimas pancreáticas no pós-operatório imediato
 - Possibilidade de recorrência familiar = 25% (Mucoviscidose é uma doença autossômica recessiva)
- **PM** = 1: 2.000 RN vivos (sem diferença racial)
 - só 4 a 30 % tem Mucoviscidose
 - Malformações associadas em 50 %

Etiologia – 70 % dos pacientes de Mucoviscidose e de **IM** tem mutação delta F508

Patogenia

- **IM** = mecônio muito espesso devido a alterações nas secreções exógenas (intestinais e pancreáticas) com:
 - Alto teor de proteínas nas secreções exógenas
 - Diminuição do teor de carboidratos
 - Concentração aumentada de gamaglutamiltranspeptidase CGTP e 5d-nucleotidase
- **PM** = perfuração intestinal pré-natal (idiopática em 50 %, e geralmente já cicatrizada ao nascer) libera mecônio, que embora estéril, causa irritação tipo “corpo estranho” + peritonite química pelas enzimas, com intensa reação inflamatória, aderências e bridas.

Manifestações clínicas

- **IM**
 - Formas não complicadas
 - ≈ Atresia de íleo, mas a criança já nasce com a distensão abdominal e a alça é palpável, com consistência ≈ borracha ou “massa de vidraceiro”. Na cirurgia o conteúdo do íleo tem consistência espessa e está muito aderido à mucosa intestinal.
 - “rolha meconial” impactado no cólon, nas formas mais brandas
 - Formas complicadas
 - Volvo, Perfuração com **PM**, Pseudocisto meconial, Atresia intestinal
 - É raro ocorrerem outras malformações associadas
- **PM** = distensão abdominal + vômitos biliosos tardios
 - GENERALIZADA – perfuração a menos de 48 horas (15% dos pacientes). Tem ascite volumosa com mecônio, aderências fracas, poucas e finas calcificações.
 - FIBROADESIVA – perfuração antiga, cicatrizada, com mecônio disseminado e calcificações grosseiras e fibrosas (60% dos pacientes). Pode ser assintomática ao nascer.
 - CÍSTICA – perfuração aberta ou pseudocisto meconial, e restante de alças intestinais livres (25% dos pacientes)

Diagnóstico e diagnósticos diferenciais

- Ecografia obstétrica com polihidrânio, e na **PM** visualizam-se calcificações abdominais
- Rx simples de abdome - alças distendidas +
- IM** – imagem em “miolo de pão” ou “bolhas de sabão” na F.I.D.

PM - calcificações intraabdominais (ocorrem também no na Atresia anorectal com fístula reto-urinária, no Nefroma mesoblástico, em hematomas,...) ou escrotais (se hérnia inguinal) ou torácicas

- Enema opaco = microcolon e no **IM** = íleo terminal c/ nódulos meconiais

- Diagnóstico da **Mucoviscidose**

- Teste do Suor com Sódio e Cloro aumentados
- Teste de Boehringer-Mannheim – Albumina elevada no mecônio.
- Avaliação genética – pesquisa da mutação delta F508 e outras alterações associadas à Mucoviscidose

Medidas terapêuticas

- **Inicial** - Hidratação parenteral + correção dos desequilíbrios hidroeletrólíticos + SNG

- **ÍM**

- Enemas opacos hiperosmolares (até 2 x com intervalo de 24 horas) usando diatrizoato de meglumine (Gastrografina®) ou ditrizoto de sódio (Hipaque®), ultrapassando a válvula ileocecal e “hidratando” o mecônio impactado.

- Mucolíticos, como a N-acetilcisteína (Fluimucil®) por enema e/ou por SNG

- **Cirúrgico** – nos casos complicados ou nos insucessos clínicos. A cirurgia consta na ressecção da porção dilatada, lavagem das alças distais com soro fisiológico e/ou N-acetilcisteína e se possível, anastomose primária. Em casos complicados pode ser feita a íleostomia temporária pela técnica de Bishop-Koop ou de Mikulicz (**figura 2**) com lavagens pós-operatórias do intestino distal e posterior fechamento.

- **PM**

- Assintomático - conduta expectante

- Forma generalizada ou com Obstrução intestinal, pneumoperitônio, celulite de parede abdominal, tumor de crescimento progressivo -> Cirúrgico com aspiração de mecônio livre, lise das aderências (se possível, sem grande lesão de alças), lavagem da cavidade e anastomose (ou ostomia)

Recursos preventivos – desconhecidos

Complicações

- **ÍM**

- Deiscência da anastomose

- Suboclusão persistente pós-operatória

- Má absorção intestinal

- Íleo paralítico prolongado

- Infecções pulmonares

- Suboclusão tardia por déficit enzimático, em crianças maiores

- **PM**

- Íleo paralítico prolongado

- Intestino curto

- Suboclusões tardias, por bridas e aderências

Prognóstico

- **ÍM / PM** – 70 a 90 % de sobrevida

Definição – É uma síndrome de diversas etiologias, que acomete principalmente crianças de baixo peso que experimentaram estresse, causando elevada taxa de mortalidade.

Epidemiologia – é diagnosticada:

- Em 2,1% de todos RN internados em CTIs-Neonatais
- Em 5% de todos RN com peso de nascimento < 1.500 gr
- Geralmente nas 2 primeiras semanas de vida, raro antes de 5 dias ou após os 30 dias
- 90% são RN já alimentados com Leite Materno e/ou Leite de Vaca

* Na América Latina há EN também em lactentes maiores, desnutridos com diarreia crônica.

Histórico

- 1891 – Genersich – Perfuração ileal em RN com 24 horas de vida, sem obstrução
- 1939 – Thelander – 85 casos de EN com peritonite
- 1943 – Agerty – primeira sobrevida após tratamento cirúrgico

Etiopatogênia - desconhecida, mas a teoria clássica considera 3 fatores etiológicos envolvidos: **isquemia intestinal, nutriente intraluminal, bactérias**. Pela hipoperfusão mesentérica há perda da integridade da mucosa intestinal, que é invadida pela flora entérica (+ no íleo e colon), causando ulcerações, áreas de necrose submucosa até subserosa com penetração de gases intestinais ("**Pneumatoses intestinais**"), e que podem ou não evoluir para necrose total da parede, perfuração (única ou múltipla) ou extensas zonas de gangrena. **Atualmente a prematuridade, é o único precursor epidemiológico irrefutável (Maksoud), sendo a imaturidade intestinal com colonização bacteriana o fator predisponente. Nos RN a termo a patogênese inclui a isquemia intestinal.**

Manifestações clínicas

Geralmente prematuro (PN <1.500 gr), com menos de 15 dias de vida (e também lactente com diarreia crônica) que apresenta:

- sinais clínicos de septicemia com progressiva distensão abdominal
- resíduo gástrico aumentado, bilioso ou sanguinolento
- fezes com sangue até enterorragia maciça
- Edema da parede abdominal e eritema periumbilical => extensa necrose intestinal
- Palpação de massa abdominal => necrose intestinal com bloqueio por epíplon

Exames complementares & diagnósticos diferenciais

- Hemograma com
 - leucocitose ou leucopenia (pior prognóstico)
 - plaquetopenia súbita indica necrose intestinal
- Gasometria – acidose metabólica persistente indica piora da EN
- Rx de abdome agudo a cada 6 - 8 horas
 - distensão de alças + edema da parede de alças
 - 85% - **Pneumatoses intestinais** = múltiplas bolhas de gás entre as camadas muscular e serosa – é patognomônico da EN
 - alças "fixas" => necrose deste segmento de alça intestinal
 - aparecimento de ascite => translocação bacteriana ou perfuração intestinal
 - 15 a 30% - **Portograma aéreo** = gás no sistema venoso portal intra-hepático (pior prognóstico, com mortalidade = 70%)
 - pneumoperitônio => perfuração intestinal
- Laparocentese dirigida pela ecografia abdominal

Medidas terapêuticas

- **Clínico** - em Enterocolite Necrosante confirmada ou suspeita
 - NPO por mínimo de 10 a 14 dias
 - SNG ou SOG com aspirações frequentes
 - Hidratação e Nutrição Parenteral por catéter venoso central – duração mínima 15 dias
 - Remoção dos cateteres umbilicais (se possível)
 - Antibióticoterapia para Gram (+), Gram (-) e anaeróbios - mínimo por 10 a 14 dias
 - Controle clínico, laboratorial, radiológico e ecográfico a cada 8 ou 12 horas
 - Paracentese abdominal na suspeita de necrose intestinal
- **Cirúrgico** – nos caso de necrose ou perfuração intestinal, indicados por:
 - massa abdominal fixa, palpável**
 - Eritema de parede abdominal, com edema ou celulite**
 - Laparocentese positiva ** (secreção intestinal, purulenta ou achocolatada)
 - Rx abdome com :
 - Pneumoperitônio **
 - Alças "fixas" **
 - Pneumatose intestinal difusa, extensa, no 4 quadrantes**
 - Portograma aéreo ** (discutível)
 - Obstrução intestinal
 - Ecografia abdominal com ascite volumosa

** São os critérios de indicação cirúrgica de Koloske, com especificidade e valor preditivos próximos de 100%

A cirurgia é feita por laparotomia transversa supra-umbilical, revisão e lavagem da cavidade abdominal, e ressecção dos segmentos necróticos, com ostomias e/ou anastomoses primárias e/ou revisão cirúrgica em 24 – 48 horas.

Recursos preventivos

- Prevenir a prematuridade
- Administração materna pré-natal de corticóide estimula a maturação pulmonar do RN e reduz a incidência de EN
- Aleitamento materno, com introdução tardia e lenta (10 – 20 ml/kg/dia) nos prematuros de risco.
- Administração enteral de imunoglobulinas nos RN prematuros

Complicações

- Progressão da necrose intestinal
- Septicemia
- Estenose intestinal – 20 a 25 %
- Intestino curto, com má absorção intestinal
- Infecção da ferida operatória, deiscência da anastomose, abscessos, fístulas,...
- Mortalidade – 20 a 40%

Prognóstico

- Complicações em + 47 % dos paciente operados
- Mortalidade superior a 30 %, e chega a 90 % no RN de peso < 1.000 gr.

***ROTAÇÃO INTESTINAL INCOMPLETA
& Volvo de Intestino Médio***

Definição – *Má rotação ou Rotação Intestinal Incompleta* são alterações na rotação e fixação do intestino médio, podendo causar volvo, necrose e Síndrome do Intestino Curto

Epidemiologia - 3 % da população, a maioria é assintomática durante toda a vida.

Etiopatogênia - A rotação e fixação intestinal ocorrem nos 3 primeiros meses de vida intra-uterina, envolvem o "Intestino Médio", que formará desde o duodeno até a porção média do colon transversal, e é irrigado pela **artéria mesentérica superior** (que funciona como o eixo da rotação). Entre a 4ª e 10ª semanas ocorre considerável crescimento do intestino médio, que sofre protusão pela hérnia umbilical fisiológica, roda no máximo 270°, e na 10ª semana retorna à cavidade e se fixa ao longo do maior eixo oblíquo abdominal, do Treitz até o ceco. Na maioria das rotações incompletas há encurtamento nesta fixação do mesentério, o que facilita a ocorrência de volvo intestinal.

Manifestações clínicas

- Volvo do intestino médio – RN com suboclusão duodenal aguda + enterorragia
- Obstrução duodenal aguda – RN com vômitos biliosos persistentes com ou sem distensão abdominal
- Obstrução intestinal crônica – bridas de Ladd comprimem a 3ª porção do duodeno
- Hérnia interna – dores abdominais recorrentes com ou sem má-absorção em crianças maiores, adolescentes e adultos

Exames complementares = Rx E.E.D. & Enema Opaco & Ecografia com doppler

Medidas terapêuticas = Cirúrgicas sempre que for sintomático

Recursos preventivos = Cirurgia nos pacientes oligo ou assintomáticos

Complicações

- Síndrome do intestino Curto
- Recidivas em 10 - 20 % dos pacientes

AGANGLIONOSE INTESTINAL CONGÊNITA = Doença de HIRSCHSPRUNG & Displasia Neuronal Intestinal

Definição

- Doença de Hirschsprung ou **Aganglionose Intestinal Congênita (AIG)** é uma doença caracterizada pela ausência de inervação da parede intestinal terminal (Aganglionose), tornando este segmento aperistáltica, espástica, e formando um obstáculo ao trânsito intestinal, com conseqüente dilatação e hipertrofia muscular do intestino proximal.

Histórico

- 1886 – pediatra Harald **Hirschsprung** descreve "dilatação congênita do cólon"
- 1906 – Ehrenpreis – dilatação do cólon é 2ª causa ao distúrbio de motilidade distal
- 1948 – Cirurgião Pediátrico Orvar **Swenson** (Boston) – descreve a patologia, a biópsia retal para diagnóstico, e 1ª técnica cirúrgica corretiva racional (1º em cães, depois em 34 pacientes, com 1 óbito e 33 sucessos (clínicos e radiológicos). Posteriormente descreveu a manometria ano-retal.

- 1956 – Duhamel – técnica cirúrgica + utilizada
- 1964 – Franco **Soave** (Genova) & Scott **Boley** (Brookliyn) – cirurgia endo-retal, submucosa
- 1995 – **Georgeson** – técnica videolaparoscópica de Abaixamento endorectal com Mucosectomia transanal primário em neonatos e lactentes.
- 1998 – **De la Torre-Mandragón** – cirurgia primária via Transanal exclusiva

Epidemiologia

- 1 : 5.000 nascimentos
- 4 Masculinos : 1 Feminino
- fator genético -> irmãs de meninos com **AIG** – possibilidade aumenta 130 x
-> irmãos de meninas com **AIG** – possibilidade aumenta 360 x

Etiologia - pouco conhecida. Já foram encontradas diversas mutações, como as do Protooncogene RET, o GFRA2 (família de receptores alfa, requeridos no desenvolvimento do plexo mioentérico), e o EDNRB (receptor B da Endotelina, existente em 5 % dos pacientes com aganglionose). Existem várias hipóteses para a etiopatogenia do Hirschsprung :

- Formas longas = gene autossômico dominante de penetração incompleta com deleção do braço longo do cromossomo 10, próximo a região pericentromérica
- Formas clássicas = gene recessivo de baixa penetração

Fisiopatologia - A doença decorre de migração alterada das células da crista neural em direção ao intestino distal (em 80 % dos casos ocorre ao nível do retosigmóide). Temos então a ausência de células ganglionares nos plexos intermuscular (Auerbach) e submucosos (profundo = Meissner e superficial = Henle) na porção distal do intestino. Esta zona aganglionar é aperistáltica e espástica, formando um obstáculo ao transito intestinal, com conseqüente dilatação e hipertrofia muscular do intestino proximal.

Manifestações clínicas

- Não eliminação de meconio nas primeiras 48 horas de vida
- Suboclusão intestinal baixa no período neonatal (+ 50 % dos casos)
- Toque retal com evacuação explosiva
- Enterocolite neonatal ou no lactente
- Constipação intestinal crônica progressiva, com distensão abdominal e desnutrição

Exames complementares

- Rx simples de abdome -> distensão da alça proximal à zona espástica
- Enema opaco (sem preparo de cólon e com Rx tardio de 24 horas) – mostra um “cone de transição” entre a zona proximal, dilatada, e a zona distal, espástica, contraída, de menor calibre. Nas formas curtas mostra distensão até o reto (Megareto)
- Manometria ano-retal - mostra ausência da onda de relaxamento no segmento agangliônico. Podem ocorrer falsos negativos por ampola retal muito distendida, por presença de grande quantidade de fezes no reto, por posicionamento errado dos sensores ou pela imaturidade nos neonatos.
- Biópsias + 1,5 cm acima da linha pectínea , cirúrgicas de parede total, ou por sucção. O diagnóstico é confirmado pela ausência de células ganglionares na histologia tradicional (H&E) ou pelo método imunohistoquímico com aumento na Atividade da Acetilcolinesterase. Novas técnicas diagnósticas estão sendo desenvolvidas, como o Marcador neuronal geral (PGP 9.5) e a Proteína S-100

Diagnósticos diferenciais

- **Hipoganglionoses** - Os critérios morfométricos de Meier-Ruge (fev/2.001) para confirmar este diagnóstico são:
 - Diminuição do número de células neuronais do plexo mioentérico / mm. de cólon*
 - Diminuição na área ganglionar no corte transversal do plexo mioentérico / mm. de cólon*
 - Ausência ou baixa atividade de AchE na lâmina própria.
 - Hipertrofia da muscularis mucosa e da musculatura circular
- **Disganglionoses** - a + frequente é a **Displasia Neuronal Intestinal**, com gânglios presentes, em número aumentado, mas não funcionantes. Os critérios de Meier-Ruge (1.991) para confirmar este diagnóstico são:
 - Hiperplasia do plexo submucoso *
 - > nas fibras nervosas AchE + ao redor dos vasos sanguíneos da submucosa *
 - Atividade de AchE aumentada na lamina própria
 - Heterotopia neuronal
- Imaturidade neuronal (Síndrome do cólon esquerdo)
- Megacólon idiopático (psicogênico ?)
- Associação de Aganglionose & Disganglionose
- Enterocolite Necrosante Neonatal
- **Nas formas curtas :**
 - Estenose anorectal
 - Patologias Neurológicas (Paralisia Cerebral, Lesões da Medula espinhal)
 - Endócrinopatias (Hipotireoidismo, Hiperparatireoidismo, Diabetes Insípido)
 - Megareto idiopático e Constipação intestinal crônica

Medidas terapêuticas

- Limpeza mecânica do cólon
- Colostomia descompressiva logo acima da zona de transição
- Cirurgia definitiva (vide histórico)
- As vantagens da **cirurgia transanal definitiva** em neonatos são :
 - Não necessita colostomia prévia
 - Menor risco de estenose anal
 - Menor perda sangüínea
 - Menor risco de enterocolite (?)
 - menos dor e ausência incisões abdominais

Complicações

- Infecções, bridas, deiscência
- Enterocolite pós-operatória
- Recidiva por ressecção incompleta
- Diarréia temporária (nas formas longas)

Prognóstico - variável conforme o comprimento da aganglionose, hipoganglionose ou disganglionose, e as malformações associadas (Ex: de coluna lombo-sacra)