

ESCOLA DE MEDICINA  
PÓS-GRADUAÇÃO EM PEDIATRIA E SAÚDE DA CRIANÇA  
MESTRADO EM MEDICINA/PEDIATRIA E SAÚDE DA CRIANÇA

LETICIA LOPEZ ESTIVALET

REAVALIAÇÃO DAS ANOMALIAS ANORRETAIS PELA CLASSIFICAÇÃO DE  
KRICKENBECK

Porto Alegre

2017

PÓS-GRADUAÇÃO - *STRICTO SENSU*



Pontifícia Universidade Católica  
do Rio Grande do Sul

LETICIA LOPEZ ESTIVALET

REAVALIAÇÃO DAS ANOMALIAS ANORRETAIS PELA  
CLASSIFICAÇÃO DE KRICKENBECK

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-  
Graduação em Pediatria e Saúde da Criança  
para realização da Tese de Mestrado.

Orientador: Prof. Dr. Pedro Celiny R. Garcia

Porto Alegre

2017

## Ficha Catalográfica

L864 Lopez Estivalet, Leticia

Reavaliação das anomalias anorretais pela classificação de Krickenbeck / Leticia Lopez Estivalet . – 2017.

067 f.

Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-Graduação em Medicina/Pediatria e Saúde da Criança, PUCRS.

Orientador: Prof. Dr. Pedro Celiny Ramos Garcia.

1. Pediatria. 2. Cirurgia Pediátrica. 3. Malformações anorretais.  
4. Classificação de Peña. 5. Classificação de Krickenbeck. I.  
Garcia, Pedro Celiny Ramos. II. Título.

Elaborada pelo Sistema de Geração Automática de Ficha Catalográfica da PUCRS  
com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

LETICIA LOPEZ ESTIVALET

REAVALIAÇÃO DAS ANOMALIAS ANORRETAIS PELA CLASSIFICAÇÃO DE  
KRICKENBECK

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Pediatria e Saúde da Criança para obtenção do título de Mestre em Medicina/Pediatria.

Orientador: Prof. Dr. Pedro Celiny R. Garcia

Aprovada em: \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

BANCA EXAMINADORA:

---

Profa. Dra. Elinês Oliva Maciel

---

Prof. Dr. Paulo Roberto Einloft

Porto Alegre

2017

# DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho aos meus pais e ao meu irmão,  
que não me deixam desistir nunca.

# AGRADECIMENTOS

Agradeço inicialmente ao Dr. Celiny, meu orientador, que me aceitou como orientanda antes mesmo de eu entrar no mestrado e me acompanhou durante todo esse período.

Agradeço ao Dr. Cyrus, chefe do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS, que foi o primeiro a me incentivar a fazer o mestrado e disponibilizou os dados para realização deste trabalho. Agradeço também à Dra. Melissa, que esteve presente durante toda essa jornada me acompanhando, incentivando e dando ideias.

Agradeço à Carla, super secretária do programa de pós-graduação em pediatria, que esteve sempre disposta a ajudar em tudo em todos os momentos, muitíssimo obrigada. Sem ela, o PPG com certeza não seria o mesmo.

Um agradecimento também a todas minhas colegas do programa de pós-graduação, em especial para Aline Acatrolli Fucks, que está comigo desde o início desta jornada.

Agradeço minha mãe, meu pai, minha avó Shirley, e meu irmão Gustavo Estivalet, pois sem eles nada seria possível.

Finalmente, agradeço aos pacientes, por permitirem que através de seus quadros clínicos, possamos aprender sempre mais para poder ajudá-los e a outras pessoas.

# ABREVIACÕES

AAP: abaixamento abdominoperineal

ARPSA: anorretoplastia sagital anterior

ARPSP: anorretoplastia sagital posterior

CP: cirurgia perineal

I: isquiática

LC: laparoscópica

PC: pubococcígea

PUCRS: Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul

SAME: Serviço de Arquivo Médico

## RESUMO

**Introdução:** As classificações das malformações anorretais surgiram com o objetivo de melhor classificar cada malformação e com isso possibilitar a escolha da melhor abordagem cirúrgica. Através desses modelos é possível avaliar as indicações cirúrgicas, tentar prever como a criança responderá ao procedimento e permitir que estudos sejam comparados em diferentes centros cirúrgicos.

**Objetivos:** Reavaliar os pacientes com malformações anorretais pela classificação de Krickenbeck em Hospital de referência para esse tipo de anomalia no sul do Brasil. Comparar com a classificação previamente usada de Peña para avaliar as malformações e cirurgias realizadas.

**Métodos:** Estudo de coorte, longitudinal, observacional, descritivo, de censo, foi realizado entre maio de 2017 e julho de 2017 no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS. Os critérios de inclusão foram: a. todas as crianças recém-nascidas com malformações anorretais nascidas neste serviço ou b. transferidas para o mesmo sem nenhum procedimento prévio; c. terem realizado procedimento cirúrgico para correção da malformação na primeira semana de vida neste serviço. Foram excluídos a. os pacientes transferidos de outros hospitais com cirurgias prévias e b. os pacientes que apresentavam outras malformações com indicações cirúrgicas. Foi realizada uma análise descritiva das incidências dos diferentes tipos de malformação.

**Resultados:** Encontraram-se poucas diferenças entre a classificação de Peña e a classificação de Krickenbeck. Foram encontrados principalmente casos de fístula perineal, vestibular, retouretral, retovaginal e cloaca tratados majoritariamente através de cirurgias de colostomia e anorretoplastia sagital posterior.

**Conclusões:** A presente pesquisa aponta que praticamente não há diferenças entre as classificações de Peña e Krickenbeck. Sugere-se a utilização de uma classificação aplicada e baseada na ocorrência dos casos de malformações anorretais neste serviço, contendo as principais informações relevantes de ambas as classificações acima.

**Palavras-chave:** Pediatria; Cirurgia; Cirurgia Pediátrica; Malformações anorretais; Classificação de Peña; Classificação de Krickenbeck.



## ABSTRACT

**Introduction:** The classifications of anorectal malformations were established with the objective for better classifying each type of malformation and allow the best choice for the surgical approach. With these classifications, it is possible to evaluate the surgical indications, predict how the child will respond to the procedure, as well as they allow comparative studies in different surgical centers.

**Objectives:** The main objective of this work was a reassessment of the patients with anorectal malformations using the Krickenbeck's classification in a hospital of reference in the south of Brazil. The aim was to compare these results with the previously used Peña's classification to reevaluate the malformation cases, as well as the surgeries performed.

**Methods:** It was performed a longitudinal, observational, descriptive, census, cohort study on the anorectal malformation cases between May 2017 and August 2017 at the Pediatric Surgery Service from the São Lucas Hospital from the PUCRS. The inclusion criteria was: a. all newborn children with anorectal malformations born in this hospital, b. transferred to this hospital with no previous procedure, and c. which performed a surgical procedure to correct the malformation in the first week of life in this hospital. a. Patients transferred from other hospitals with previous surgeries and b. patients which presented other malformations were excluded from the sample. A descriptive analysis of the incidence of different types of malformations and surgeries was performed and discussed.

**Results:** Few differences were found between the classification of Peña and the classification of Krickenbeck. We found mainly cases of perineal, vestibular, retourethral, rectovaginal and cloaca fistula treated by means of colostomy surgeries and posterior sagittal anorectoplasty.

**Conclusions:** The present study points out that there few differences between the Peña and Krickenbeck classifications. We suggest the use of a classification applied and based on the occurrence of cases of anorectal malformations in this service, containing the main relevant information of both classifications above.

**Keywords:** Pediatrics; Surgery; Pediatric Surgery; Anorectal malformations; Classification of Peña; Classification of Krickenbeck.

## **LISTAS DE FIGURAS**

Figura 1. Linhas paralelas para invertografia: pubococcígea (PB) e isquiática (I) .....	21
Figura 2. Posições para a invertografia .....	21
Figura 3. Relação sacral com projeções antero-posterior e lateral.....	23
Figura 4. Diagnósticos expressos em porcentagem. ....	33
Figura 5. Casos de fístula. ....	35
Figura 6. Algoritmos clínico-terapêuticos do tratamento das malformações anorretais.....	43

# LISTA DE QUADROS

Quadro 1. Classificação de Wingspread .....	17
Quadro 2. Classificação de Peña .....	18
Quadro 3. Classificação de Krickenbek. ....	19
Quadro 4. Listagem dos casos encontrados de acordo à classificação de Peña. ....	36
Quadro 5. Listagem dos casos encontrados de acordo à classificação de Krickenbeck. ....	38
Quadro 6. Procedimentos cirúrgicos de Krickenbeck .....	40
Quadro 7. Malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS .....	42
Quadro 8. Resultados pós-operatórios de Krickenbeck .....	44

## **LISTA DE TABELAS**

Tabela 1. Casos de malformações anorretais entre 2005 e 2015. ....	32
Tabela 2. Cirurgias realizadas em função do tempo de nascimento. ....	34
Tabela 3. Casos por tipos de fístulas e por gênero. ....	35

# SUMÁRIO

DEDICATÓRIA .....	4
AGRADECIMENTOS .....	6
ABREVIACÕES .....	7
SUMÁRIO .....	10
LISTAS DE FIGURAS .....	10
LISTA DE QUADROS .....	11
LISTA DE TABELAS .....	12
1. INTRODUÇÃO.....	14
1.1. Conceito e definições .....	15
1.2. Epidemiologia .....	16
1.3. Classificação .....	16
1.4. Avaliação pré-operatória.....	20
1.4.1. Exame físico .....	20
1.4.2. Radiografias.....	20
1.4.3. Ultrassonografia do coto retal .....	22
1.4.4. Outros exames .....	22
1.5. Tratamento .....	24
2. OBJETIVOS.....	25
2.1.1. Geral .....	25
2.1.2. Específicos.....	25
2.2. Hipótese .....	25
3. MÉTODO.....	26
3.1. Delineamento .....	26
3.2. Local da pesquisa .....	26
3.3. População e período do estudo .....	26
3.4. Variáveis de admissão.....	26

3.5. Variáveis de desfecho .....	27
3.6. Dados analisados.....	27
3.7. Análise descritiva.....	27
3.8. Tamanho amostral.....	28
3.9. Considerações éticas .....	28
3.10. Orçamento.....	28
4. RESULTADOS .....	29
4.1. Casos de malformação anorretal .....	29
4.2. Análise descritiva dos casos.....	32
4.3. Síntese dos resultados .....	36
5. DISCUSSÃO.....	39
5.1. Casos e procedimentos.....	39
5.2. Recomendações práticas .....	40
6. CONCLUSÕES.....	45
REFERÊNCIAS.....	47
ANEXO A – ARTIGO ORIGINAL .....	49

# 1. INTRODUÇÃO

As classificações das anomalias anorretais surgiram para categorizar cada malformação e com isso poder escolher qual o melhor procedimento cirúrgico e seguimento para cada tipo de anomalia. Com o passar dos tempos, essas classificações também serviram para se seguir pacientes em longo prazo e realizar estudos e avaliações entre diferentes centros de tratamento de malformação anorretal (1).

Inicialmente avaliava-se apenas se o paciente possuía malformação anorretal ou não e o objetivo da cirurgia era simplesmente reconstruir o trânsito da criança. Com o passar dos anos observou-se que as malformações anorretais eram mais complexas e possuíam diferentes formas de apresentação e conseqüentemente diferentes indicações cirúrgicas. Também se observou que era importante a realização de procedimentos que não apenas reconstituíssem o trânsito da criança, mas que também permitissem que a mesma pudesse ter uma melhor qualidade de vida de acordo com sua malformação; e com isso realizar uma cirurgia específica para cada tipo de anomalia (2).

A primeira classificação a ser descrita para malformações anorretais foi a classificação de Wingspread, em 1984. Ela dividia as malformações em altas, médias e baixas e cloacas; e foi amplamente aceita e utilizada até meados da década de 1990. Porém, com o surgimento de novos exames de imagem e novas técnicas cirúrgicas, Peña propôs em 1995 uma nova classificação, que dividia os pacientes por sexo, tipo de fistula, altura da fístula, cloaca e atresia e estenose anal. A classificação de Peña permitiu uma melhor especificidade na identificação e intervenção cirúrgica das malformações anorretais, melhorando a qualidade de vida dos pacientes. Esta classificação continua sendo utilizada até hoje na maioria dos hospitais (3).

Em 2005, foi criada a classificação de Krickenbeck durante uma conferência sobre malformações anorretais em Colônia, na Alemanha (4). Este novo sistema de classificação das malformações anorretais foi desenvolvido para um melhor seguimento dos pacientes e realização de estudos de comparação entre diferentes centros. Para tanto, foram realizadas modificações na classificação de Peña, propondo uma classificação de acordo com o tipo de fístula e incluindo variações raras e regionais. Esta nova classificação internacional permitiu

que procedimentos cirúrgicos diferentes fossem mais comparáveis uns com os outros do que nas classificações antigas (5).

Neste trabalho pretendemos reavaliar as malformações anorretais com a classificação de Krickembeck em um hospital brasileiro: Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), a fim de verificar através dos dados coletados a relevância da nova classificação de Krickembeck em relação à classificação de Peña.

## **1.1. Conceito e definições**

Malformações anorretais também são conhecidas como anomalias anorretais. As malformações anorretais são definidas como um grupo de anomalias congênitas do desenvolvimento do intestino primitivo posterior. Essas anomalias provocam defeitos estruturais do reto e/ou canal anal, que por sua vez, podem ou não se comunicar com o períneo ou o trato urinário através de uma fístula. Esta patologia embriológica também está relacionada com a dismorfogênese em cloaca e em malformações urorretais na vida fetal precoce (6).

Assim, qualquer alteração dessas estruturas pode provocar a imperfuração anal, que por sua vez é caracterizada como uma malformação da última fase do desenvolvimento do trato anorretal. Diferentemente, a estenose anal é quando há perfuração anal, porém a formação anorretal não foi completamente desenvolvida.

A primeira classificação das malformações anorretais largamente utilizadas foi a classificação de Wingspread de 1984 baseada na relação do coto retal com o elevador do ânus. Estas anomalias foram classificadas em alta, intermediária e baixa, com categorias separadas para meninos e meninas, e malformações cloacais raras. Posteriormente, a classificação de Peña de 1995 foi baseada na presença e posição de fístula de acordo com o sexo, a fim de identificarem-se quais casos poderiam beneficiar-se de uma colostomia. Portanto, a posição da fístula foi utilizada para se determinar os procedimentos operatórios padronizados através da anoretoplastia sagital posterior (ARPSP). Peña ainda determinou os prognósticos para cada grupo através da análise de longo tempo de continência, constipação e sujidade (3).



## 1.2. Epidemiologia

As malformações anorretais possuem uma prevalência de 1:4000 a 5000 nascidos vivos com uma leve predominância no sexo masculino de 1,25M:1F (1). Malformações altas são mais frequentes em meninos 2M:1F, enquanto malformações baixas são mais comuns em meninas 2,3F:1M. Anomalias altas ou intermediárias (45%) são menos frequente do que anomalias baixas (55%) (6).

Outras anomalias congênitas estão associadas em 60% dos casos de malformações anorretais. Anomalias cardiovasculares estão presentes em aproximadamente um terço dos pacientes (7). Anomalias geniturinárias estão presentes em 20% das malformações baixas e em 50% das altas. Atresia de esôfago está associada entre 5% e 8% dos casos. Em relação às síndromes, a síndrome de Down é a mais comum nas anomalias baixas e intermediárias sem fístula perineal ou geniturinária (2%). A Tríade de Currarino com anomalias anorretal, sacra e massa pré-sacra também são associadas às malformações anorretais. Ainda estão associadas à Síndrome do olho de gato, que por sua vez consiste coloboma da íris e coroide, microftalmia, hipertelorismo e ânus imperfurado, assim como à Síndrome de Kaufman-McKusic, caracterizada pela formação de hidrocolpo, polidactilia e doença cardíaca congênita. Por fim, também são associadas as síndromes de regressão caudal e sirenomelia, caracterizada pela fusão das extremidades inferiores em grau variado, acompanhada de malformação anorretal, parada ou ausência do desenvolvimento da genitália, rins císticos ou ausentes, alterações vertebrais e cardiopatias.

## 1.3. Classificação

O principal enfoque da presente pesquisa é reavaliar as malformações anorretais a partir da classificação de Krickenbeck com o objetivo de se verificar sua relevância e diferenças em relação à classificação de Peña. Portanto, as classificações abaixo serão largamente descritas em detalhes.

Os primeiros sistemas de classificação de malformações anorretais são a a. classificação de Stephens de 1963, baseada em observações clínicas, conceitos e associações embriológicas, e a b. classificação de Melbourne de 1970, fundamentada na

configuração anatômica das deformidades viscerais em relação aos músculos da continência (especialmente do músculo puborretal), sendo já divididas em altas, baixas, intermediárias e mistas (6).

Em seguida, a primeira classificação das malformações amplamente utilizada foi a c. classificação de Wingspread (Quadro 1), Essa classificação foi estabelecida durante a conferência de malformações anorretais organizada pelos Prof. Dr. Stephens e Prof. Dr. Smith entre os dias 25 e 27 de maio de 1984, em Wingspread, em Wiscosin, nos Estados Unidos. A classificação de Wingspread foi baseada na relação do coto retal com o elevador do ânus. Ela divide as malformações anorretais em alta, intermediária e baixa, dependendo se a parte final do coto retal cruza o elevador do ânus ou não. Essa classificação ainda trata separadamente as malformações cloacais e raras, conforme o Quadro 1. Além disso, os procedimentos cirúrgicos foram direcionados para passar o coto retal através do músculo puborretal para o local anal proposto utilizando uma via perineal, sacroperineal ou em combinação com a via abdominal.

<b>Classificação de Wingspread (1984)</b>	
Meninas	Meninos
<i>Alta</i>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agenesia anorretal               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Com fístula retovaginal</li> <li>➤ Sem fístula</li> </ul> </li> <li>• Atresia retal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agenesia anorretal               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Com fístula retoprostática</li> <li>➤ Sem fístula</li> </ul> </li> <li>• Atresia retal</li> </ul>
<i>Intermediária</i>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula retovestibular</li> <li>• Fístula retovaginal</li> <li>• Agenesia anal sem fístula</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula retobulbar</li> <li>• Agenesia anal sem fístula</li> </ul>
<i>Baixa</i>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula anocutânea</li> <li>• Fístula anovestibular</li> <li>• Estenose anal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula anocutânea</li> <li>• Estenose anal</li> </ul>
<i>Raras</i>	<i>Raras</i>
<i>Cloaca</i>	

Quadro 1. Classificação de Wingspread. Adaptado de (1,6).

Com o desenvolvimento e popularização da cirurgia de ARPSP descrito pelo Prof. Alberto Peña no início dos anos 1980 para a correção de uma variedade de malformações anorretais altas e intermediárias, uma nova classificação, conhecida como d. a classificação de Peña (Quadro 2), passou a ser largamente utilizada a partir de 1995 (8). Esta classificação foi baseada em 245 casos e classifica as lesões de acordo com o sexo, procurando identificar quais malformações poderiam se beneficiar de uma colostomia em um primeiro momento, para posteriormente realizar a ARPSP. Ainda, a classificação de Peña reconhece e inclui uma série de anomalias raras não descritas nas classificações anteriores, tais como: fístula perineal, anomalias anorretais do tipo-H, atresia retal, estenose retal e *pouch colon* (cólon dilatado com fístula geniturinária). Sendo assim, a classificação de Peña é apresentada conforme o Quadro 2.

<b>Classificação de Peña (1995)</b>	
Meninas	Meninos
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula perineal (SC)</li> <li>• Fístula vestibular (CSC)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula perineal (SC)</li> <li>• Fístula retouretral               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Bulbar</li> <li>➤ Prostática</li> </ul> </li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cloaca persistente               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ &lt; 3cm de canal comum</li> <li>➤ &gt; 3 cm de canal comum</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula retovesical</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ânus imperfurado sem fístula</li> <li>• Atresia retal</li> <li>• Defeitos complexos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ânus imperfurado sem fístula</li> <li>• Atresia retal</li> </ul>

Quadro 2. Classificação de Peña. Adaptado de (1,6). SC para sem colostomia e CSC para com ou sem colostomia.

Enfim, a necessidade de uma padronização e uniformidade na nomenclatura, diagnóstico clínico e investigativo e procedimentos para o tratamento de malformações anorretais, assim como o detalhamento dos resultados pós-operatórios, levaram a uma revisão dessa área na conferência de Krickenbeck. Esta conferência foi organizada pelo Prof. Alex Holschneider na cidade de Krickenbeck, na Alemanha, entre os dias 17 e 20 de maio

de em 2005, dando origem à e. classificação de Krickenbeck (4). Compareceram 26 autoridades internacionais em malformações anorretais, entre eles Prof. Stephen, Prof. Smith e Prof. Peña. Compareceram também os indianos Prof. Subir, Prof. Sudipta, Prof. Gupta e Dr. Sripathi, especialistas em anomalias anorretais raras do subcontinente indiano.

Os objetivos da conferência de Krickenbeck foram definir uma classificação internacional para as anomalias anorretais, desenvolver critérios internacionais para o tratamento das mesmas e estabelecer um sistema de definições padrões para comparações e procedimentos internacionais. Os participantes também discutiram as novas questões relacionadas aos avanços nos campos da etiologia, genética, diagnóstico, intervenção precoce e tardia, assim como métodos para a melhoria de continência urorretal (9).

Sendo assim, a classificação de Krickenbeck definiu todas as anomalias anorretais comuns nos grandes grupos clínicos baseados na presença ou não de fístula no períneo, incluindo anomalias como: fístula cutânea perineal, fístula retouretral bulbar ou prostática, fístula retovesical, fístula vestibular, cloaca, sem fístula e estenose anal. O outro grupo é constituído pelas variantes raras e regionais, incluindo *pouch colon* (bolsa de cólon), fístula retovaginal, atresia retal, estenose retal, fístula tipo-H e outros defeitos raros, conforme o Quadro 3.

<b>Classificação de Krickenbeck (2005)</b>	
<b>Grandes grupos clínicos</b>	<b>Variantes raras e regionais</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula perineal (cutânea)</li> <li>• Fístula retouretral               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Bulbar</li> <li>➤ Prostática</li> </ul> </li> <li>• Fístula retovesical</li> <li>• Fístula vestibular</li> <li>• Cloaca</li> <li>• Sem fístula</li> <li>• Estenose anal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Pouch colon</i> (bolsa de cólon)</li> <li>• Atresia retal</li> <li>• Estenose retal</li> <li>• Fístula retovaginal</li> <li>• Fístula tipo-H</li> <li>• Outras</li> </ul>

Quadro 3. Classificação de Krickenbek. Adaptado de (1,6).

## **1.4. Avaliação pré-operatória**

De uma forma geral, todos os recém-nascidos passam por um exame físico ao nascer onde uma malformação anorretal pode ser visualmente identificada e diagnosticada. Faz-se essencial um diagnóstico acurado com o delineamento completo da anatomia pré-operatória. Para tanto, deve-se identificar: a. forma do períneo, b. limites do esfíncter, c. ausência de ânus ou fístula, d. trajetos fistulosos, e. calibre da fístula, f. calibre do ânus, g. aspecto da genitália, h. saída de mecônio pela uretra em meninos, i. número de orifícios perineais, j. forma rara ou não de malformação perineal congênita e k. testes clínicos de controle urinário (6).

### **1.4.1. Exame físico**

Um exame físico mal realizado pode ignorar a presença de uma fístula perineal ou vestibular quando a criança possui a impressão anal, porém imperfurada; ou uma estenose anal, onde há a perfuração anal, porém a formação anorretal não foi completamente desenvolvida. Para o diagnóstico das malformações anorretais utiliza-se principalmente o exame físico e os por imagem de radiografia e ultrassom, conforme descritos abaixo.

### **1.4.2. Radiografias**

A principal técnica de radiografia utilizada é a invertografia de Wangesteen-Rice ou radiografia lateral em posição prona e com os quadris elevados de Narashimba. Essa técnica tem o objetivo de determinar a distância entre o coto retal cego e o períneo, através da relação entre sua altura com diafragma pélvico, complexo muscular estriado e marcas ósseas da pelve ou da marca radiopaca colocada no períneo.

Para tanto, deve-se estabelecer uma linha pubococcígea (PC) entre o centro do osso púbis e a articulação sacrococcígea, localizada abaixo da quinta vértebra sacra; e uma linha isquiática (I) paralela à linha PC, passando pelo ponto mais inferior do osso ísquio, conforme a Figura 1.

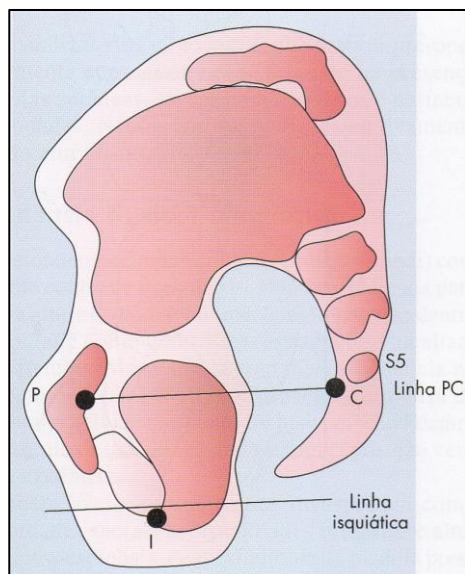


Figura 1. Linhas paralelas para invertografia: pubococcígea (PB) e isquiática (I). Adaptado de (6).

Este exame deve ser realizado somente após as primeiras 24h de vida. O bebê é colocado em posição prona com elevação dos quadris utilizando-se um coxim debaixo do abdome ou de cabeça para baixo com membros inferiores para cima e membros superiores estendidos acima da cabeça. O bebê deve permanecer nesta posição por pelo menos 3 minutos para que o ar intestinal preencha o reto distal, deslocando o mecônio, conforme a Figura 2.

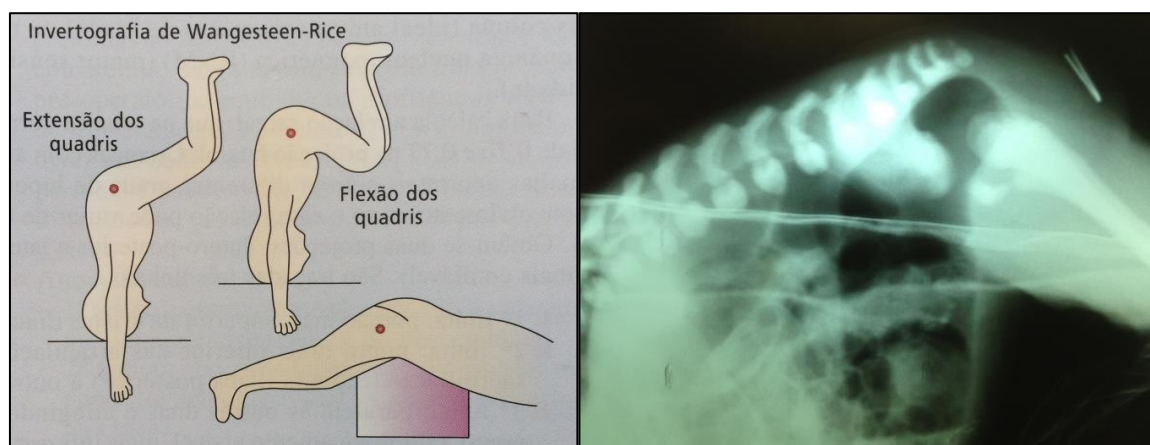


Figura 2. Posições para a invertografia. A posição com os quadris estendidos em ângulo de  $45^\circ$  e a posição prona mostram melhor o osso púbis. A posição com as coxas flexionadas em ângulo de  $90^\circ$  mostram melhor o osso ísquio. Adaptado de (6). Invertograma com marcação de margem anal e gás em cólon. Arquivo pessoal.

Assim, a. uma sombra gasosa acima da linha PC indica uma anomalia alta, b. sombra gasosa entre a linha PC e a linha I indica uma anomalia intermediária (Figura 1) e c. uma sombra gasosa abaixo da linha I indica uma anomalia baixa. Ainda, pode considerar que uma sombra gasosa a menos de 1cm do períneo, visualizada com o auxílio de uma marca radiopaca colocada no provável sítio anal normal, indica uma anomalia baixa, e, uma sombra gasosa maior de 1cm indica uma anomalia intermediária ou alta. Enfim, d. ar na bexiga indica fístula retourinária (3).

### 1.4.3. Ultrassonografia do coto retal

A ultrassonografia do coto retal é indicada para os casos sem fístula a fim de medir-se a distância entre o coto retal distendido por mecônio ecogênico e períneo. O exame deve ser realizado com o bebê em posição supina para a obtenção de imagens transversais e sagitais, assim como acesso pelo períneo através do escroto ou da vulva e abdominal infra e suprapúbica. Sendo assim, a distância do reto ao períneo menor que 1 cm indica anomalia baixa, distância de 1 cm a 1,5 cm indica anomalia intermediária e distância maior que 1,5 cm indica uma anomalia alta.

### 1.4.4. Outros exames

Conforme (6), uma série de outros exames ainda podem e/ou poderiam ser utilizados no diagnóstico das malformações anorretais, conforme descritos abaixo:

- **Radiografia de abdome:** identificar distensão abdominal, outras anomalias gastrointestinais, gás na bexiga e anomalias vertebrais.
- **Radiografia de coluna lombossacra:** identificar ausência de vértebras, vértebras displásicas, em forma de borboleta, hemivértebras e relação sacral. Mínimo de três vértebras normais para continência normal. Para o cálculo da relação sacral devem-se traçar três linhas: A: porção superior das cristas ilíacas, B: ponto inferior das articulações sacroilíacas (espinha ilíaca posterior) e C: paralela às outras duas linhas e atingindo o ponto radiologicamente visível inferior do sacro. Assim, a relação sacral é obtida dividindo-se a distância entre as duas linhas inferiores (BC) distância

entre as duas linhas superiores (AB), ou seja, relação sacral =  $BC/AB$ , conforme a Figura 3. A relação sacral em crianças normais é de 0,76 a 0,77 na projeção lateral, crianças com anomalias anorretais sofrem diferentes graus de hipodesenvolvimento sacro.

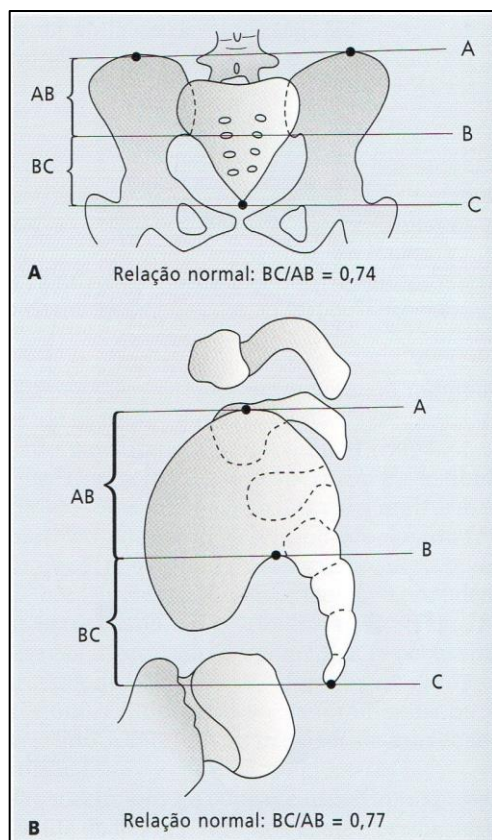


Figura 3. Relação sacral com projeções antero-posterior e lateral. Adaptado de (6)).

- **Uretrocistografia miccional:** indica a posição e o calibre da fístula retourinária, refluxo vesicoureteral, outras anomalias do trato urinário e diâmetro da uretra.
- **Colostograma sob pressão na boca distal da colostomia:** localiza fístula retourinária. A boca da colostomia é obstruída pelo balão da sonda de Foley e o contraste hidrossolúvel é injetado distalmente sob pressão.
- **Ultrassonografia abdominal:** visualização dos rins e bexiga.
- **Ressonância nuclear magnética:** proporciona imagem multiplanar para avaliação da altura do coto retal, existência e localização de fístulas. Também avalia malformações sacras, anormalidades urinárias e alterações intra-espinhais.



- **Cintilografia renal com ácido dimercaptossuccínio (DMSA):** utilizada para casos com anormalidades urinárias associadas.
- **Ecocardiografia:** para casos com suspeita de anomalias cardíacas.
- **Genitografia (cloacograma):** para casos de cloaca. Vaginostomia ou vesicostomia.
- **Endoscopia do seio urogenital e urinária:** para casos de cloaca. Medição do canal comum com mais detalhes da anatomia da região.

## 1.5. Tratamento

Ao nascerem, os pacientes com malformação anorretal são avaliados quanto à presença de fístula e a posição desta, para assim poder se decidir entre a colostomia ou pelo abaixamento primário. Pacientes sem fístula, com malformações altas e intermediárias, e com anomalias raras e complexas, serão submetidos inicialmente à uma colostomia para desobstrução intestinal e posterior investigação clínica e radiológica detalhada, para mais tarde realizarem a cirurgia de abaixamento do cólon. Pacientes com malformações baixas podem realizar o abaixamento primariamente, depois de adequada investigação (10).

As cirurgias comumente realizadas para o tratamento das malformações anorretais são a ARPSP e a anorretoplastia sagital anterior (ARPSA). A ARPSP é a mais indicada atualmente, sendo usada em anomalias baixas, como as com fístula vestibular, e sendo indicada em malformações altas como cirurgia de segundo tempo, após realização de colostomia (11).

Crianças com estenose anal podem ser tratadas com dilatações anais progressivas até o ânus adquirir um calibre satisfatório. Em estenoses persistentes, pode-se associar um procedimento cirúrgico do tipo *cut-back*. Diferentemente, o abaixamento abdominoperineal é normalmente realizado em casos onde não há fístula, pois nestes casos é necessária uma inspeção visual detalhada da malformação do paciente.

## **2. OBJETIVOS**

### **2.1.1. Geral**

Reclassificar os pacientes com malformações anorretais pela escala de Krickenbeck no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS, entre os anos de 2005 e 2015 e realizar uma análise descritiva dos dados relacionados.

### **2.1.2. Específicos**

- ✓ Verificar modificações entre as duas escalas: Peña e Krickenbeck;
- ✓ Comparar os resultados obtidos com as duas classificações;
- ✓ Verificar a aplicabilidade da Classificação de Krickenbeck em nosso meio.

## **2.2. Hipótese**

Através da nova classificação de Krickenbeck poderemos realizar um melhor seguimento dos pacientes operados por malformação anorretal e poderemos realizar estudos comparativos com outros centros com maior confiabilidade nos dados.

## **3. MÉTODO**

### **3.1. Delineamento**

Estudo de coorte longitudinal, observacional, descritivo e de censo.

### **3.2. Local da pesquisa**

O estudo foi realizado com os pacientes atendidos pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS, que é referência para atendimento e acompanhamento de crianças com malformações anorretais. Os pacientes nasceram no próprio hospital ou foram transferidos de outros hospitais após o nascimento e identificação de malformação anorretal.

### **3.3. População e período do estudo**

Para o estudo foram selecionados prontuários de pacientes com malformação anorretal que tiveram sua primeira cirurgia realizada no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS, no período compreendido entre 01 de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015. Foram excluídos os pacientes transferidos de outros hospitais com cirurgias prévias ou que tiveram diagnóstico de anomalia anorretal e apresentaram outras malformações com indicações cirúrgicas.

### **3.4. Variáveis de admissão**

As variáveis de admissão analisadas foram: a. idade (será considerado a idade no momento da identificação da malformação e da cirurgia, sendo o valor em dias ou meses de vida), b. gênero (gênero masculino e gênero feminino), c. tipo de malformação (fístula perineal, vestibular, retovesical, retobulbar, retoprostática, ausência de fístula, atresia anal e cloaca) e d. cirurgia realizada (colostomia, cirurgia perineal tipo *cut-back*, anorretoplastia sagital anterior, anorretoplastia sagital posterior ou abaixamento abdominoperineal).

### **3.5. Variáveis de desfecho**

As variáveis de desfecho foram: a. tipo de malformação (fístula perineal, vestibular, retovesical, retobulbar, retoprostática, ausência de fistula, atresia anal e cloaca) e b. cirurgia realizada (colostomia, cirurgia perineal tipo *cut-back*, anorretoplastia sagital anterior, anorretoplastia sagital posterior e abaixamento abdominoperineal).

### **3.6. Dados analisados**

Os dados foram coletados retrospectivamente através do livro de registros de cirurgias do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS e dos prontuários médicos dos pacientes selecionados e revisados pela pesquisadora. A comparação entre as classificações de Peña e Krickenbeck foi posteriormente feita pela pesquisadora.

Os dados utilizados para as classificações foram do momento da identificação da malformação, resultados de exames coletados previamente à cirurgia e resultados após o procedimento cirúrgico. Os procedimentos cirúrgicos foram avaliados conforme descritos na Folha de Descrição Cirúrgica do momento da cirurgia.

Sendo assim, os dados utilizados são provenientes de uma revisão de prontuários do Serviço de Arquivo Médico (SAME) do Hospital São Lucas da PUCRS, referentes aos casos de malformações anorretais listados no livro de registros de cirurgias do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS entre 2005 e 2015.

### **3.7. Análise descritiva**

Os resultados são apresentados através de uma análise descritiva dos casos de malformação anorretal encontrados. Assim, realizou-se uma análise descritiva dos tipos de malformação, procedimento cirúrgico realizado e sexo dos pacientes. Enfim, foram consideradas as mudanças em relação às classificações de Peña e Krickenbeck de forma qualitativa e quantitativa.

### **3.8. Tamanho amostral**

Considerando-se que a malformação anorretal apresenta uma incidência de 1 caso a cada 3.000-4.000 nascimentos, e que o Hospital São Lucas da PUCRS realiza em média 3.000 partos por ano, estima-se obter uma amostra de pelo menos 1 a 2 casos por ano. Ainda, por ser um hospital de referência nesta área, espera-se obter mais 1 ou 2 casos por ano transferidos de outra instituição. Portanto, considerando-se o período de 10 anos, entre 2005 e 2015, espera obter-se uma amostra final de malformações anorretais entre 20 e 40 casos que se adéquam aos critérios de inclusão para a presente pesquisa através dos registros do Hospital São Lucas da PUCRS. Estima-se que 90% dos casos encontrados serão malformações anorretais com fístula vestibular para meninas e fístula perineal para meninos.

### **3.9. Considerações éticas**

Pelo caráter retrospectivo do presente estudo, a pesquisadora solicitou dispensa do consentimento livre informado; e por se tratar de uma releitura dos dados previamente coletados pela pesquisadora, os autores deste projeto assinaram o termo de compromisso, sigilo e confidencialidade para utilização de dados, que foi encaminhado ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital São Lucas da PUCRS.

### **3.10. Orçamento**

Os custos da pesquisa foram financiados pela própria pesquisadora, sendo previstos e aprovados pelo PROPESQ – Centro de Pesquisa Clínica.

## **4. RESULTADOS**

### **4.1. Casos de malformação anorretal**

A partir da metodologia estabelecida, foi possível encontrar 94 registros relacionados às malformações anorretais nos livros de registros de cirurgias realizadas no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS, entre os anos de 2005 e 2015. Após uma triagem destes casos de acordo com as variáveis de admissão e de desfecho do presente trabalho, foram relacionados 43 casos de malformações anorretais com informações relevantes e interessantes. Esses registros evidenciam cirurgias relacionadas às malformações anorretais, sendo em sua grande maioria corrigidos através de cirurgias de a. ARPSP, b. colostomia e c. fechamento de colostomia.

Estas três cirurgias exemplificam casos típicos de imperfuração anal intermediária e baixa, onde primeiramente é realizada uma cirurgia de colostomia no recém-nascido, cerca de 2 a 6 meses após é realizada a ARPSP, e, enfim é realizada uma cirurgia de fechamento da colostomia. Alternativamente, é realizada diretamente a cirurgia de ARPSP nos primeiros dias de vida do recém-nascido, principalmente nos casos de imperfuração anal baixa (12).

Na Tabela 1 abaixo são apresentados os 43 casos retidos para análise com informações pertinentes sobre a. gênero do paciente, b. idade no momento da cirurgia, c. diagnóstico, d. procedimento cirúrgico e e. tipo de fístula. Estas cirurgias de correção de malformações anorretais foram realizadas no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS entre os anos de 2005 e 2015. Portanto, nota-se que tivemos principalmente casos que sofreram uma cirurgia inicial de ARPSP ou que realizaram primeiramente uma cirurgia de colostomia, seguida de uma cirurgia de ARPSP e posteriormente de uma cirurgia de fechamento de colostomia.

Uma das principais dificuldades para a organização da Tabela 1 e apresentação dos dados foi que os dados obtidos através dos livros de registros de cirurgias e dos prontuários dos pacientes muitas vezes não apresentam uma padronização na inserção dos dados, assim como apresentam divergências nas classificações das nomenclaturas dos diagnósticos e cirurgias. Destaca-se que essa questão foi um dos principais pontos que levou à realização da conferência de Krickenbeck em 2005 para a padronização da nomenclatura e procedimentos

relacionados às malformações anorretais (4). Portanto, para a organização dos dados da Tabela 1, as entradas foram padronizadas da seguinte forma em relação aos diagnósticos:

- a) **“malformação anorretal”** para “ânus imperfurado” e “anomalia anorretal”;
- b) **“estenose retal”** para “estenose de reto”;
- c) **“estenose anal”** para “ânus estenosado” e “estenose de ânus”.

Já em relação às cirurgias realizadas, padronizou-se da seguinte forma:

- d) **“anorretoplastia sagital posterior (ARPSP)”** para “cirurgia de Peña” e “abaixamento de cólon”;
- e) **“colostomia”** para “colostomia + fístula mucosa” e “colostomia boca dupla”;
- f) Manteve-se como estavam descritos **“fechamento de colostomia”, “dilatação anal”** e **“dilatação retal”**.

Caso	Sexo	Idade	Diagnostico	Cirurgia	Fístula
1	M	4 dias	Malformação anorretal	AAP	Sem fístula
2a	F	10 meses	Estenose retal	ARPSP	
2b	F	11 meses	Estenose anal	Dilatação anal	
3a	F	3 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula vestibular
3b	F	4 meses	Estenose anal	Dilatação anal	Fístula vestibular
4	M	2 dias	Malformação anorretal	Colostomia	Sem fístula
5a	M	5 dias	Malformação anorretal	Dilatação retal	Fístula perineal
5b	M	2 anos	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
6	F	16 meses	Cloaca	Correção de cloaca	
7	F	5 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
8a	F	4 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula retovaginal
8b	F	4 meses	Malformação anorretal	Dilatação retal	Fístula retovaginal
9a	M	7 dias	Malformação anorretal	Colostomia	Fístula retouretral
9b	M	8 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula retouretral
9c	M	9 meses	Malformação anorretal	Dilatação anal	Fístula retouretral
10	F	20 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula vestibular

11	M	1 ano	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
12	M	3 anos	Estenose retal	ARPSP	
13	F	3 dias	Estenose anal	ARPSP	
14	F	2 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula vestibular
15a	F	2 dias	Malformação anorretal	Colostomia	Sem fístula
15b	F	8 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Sem fístula
15c	F	1 ano	Malformação anorretal	Fechamento de colostomia	Sem fístula
16a	M	3 dias	Malformação anorretal	Colostomia	Sem fístula
16b	M	4 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Sem fístula
16c	M	11 meses	Malformação anorretal	Fechamento de colostomia	Sem fístula
17	F	3 dias	Cloaca	Colostomia	
18	F	5 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
19	M	7 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
20	M	2 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
21	M	14 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
22	M	18 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
23	F	10 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula vestibular
24	M	4 dias	Malformação anorretal	Colostomia	Sem fístula
25	M	7 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
26	M	1 dia	Malformação anorretal	Colostomia	Sem fístula
27a	M	1 dia	Malformação anorretal	Colostomia	Fístula retouretral
27b	M	6 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula retouretral
27c	M	10 meses	Malformação anorretal	Fechamento de colostomia	Fístula retouretral
28a	F	2 anos	Cloaca	ARPSP	
28b	F	2 anos	Cloaca	Fechamento de colostomia	
28c	F	2 anos	Cloaca	Dilatação anal	
29	F	2 dias	Atresia anal	ARPSP	
30	M	3 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal



31	M	4 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
32	M	2 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
33	M	2 dias	Malformação anorretal	Colostomia	Sem fístula
34	F	5 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula vestibular
35	M	3 dias	Malformação anorretal	Colostomia	Sem fístula
36a	M	11 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula retouretral
36b	M	1 ano	Malformação anorretal	Fechamento de colostomia	Fístula retouretral
37	M	2 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
38a	F	2 meses	Malformação anorretal	Dilatação anal	Fístula retovaginal
38b	F	2 meses	Malformação anorretal	Colostomia	Fístula retovaginal
38c	F	12 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula retovaginal
39	M	4 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
40a	M	2 dias	Malformação anorretal	Colostomia	Sem fístula
40b	M	8 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Sem fístula
40c	M	13 meses	Malformação anorretal	Fechamento de colostomia	Sem fístula
41	M	4 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
42	F	6 meses	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula perineal
43	F	3 dias	Malformação anorretal	ARPSP	Fístula vestibular

Tabela 1. Casos de malformações anorretais no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS entre 2005 e 2015.

## 4.2. Análise descritiva dos casos

Conforme a predição em “3.8. Tamanho amostral”, os registros de malformações anorretais obtidos através dos livros de registros de cirurgias do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS permitiu a formação de um corpus de 43 casos claros de malformações anorretais entre 2005 e 2015. Portanto, o tamanho amostral de 43 casos condiz perfeitamente com a expectativa de 2 casos provenientes de nascimentos do Hospital São Lucas da PUCRS mais 2 casos transferidos de outras instituições. Dentre estes 43 casos, 25

ocorreram em meninos e 18 em meninas (1,39M:1F), confirmando a prevalência de 1,25M:1F (6).

Ainda foram identificados mais 13 casos de malformações anorretais nesses registros, mas que não foram inseridos na Tabela 1 devido à falta de informações de procedência dos pacientes, precisão dos diagnósticos e dos procedimentos cirúrgico realizados. Destaca-se que dentre estes 13 casos, 3 tiveram óbito dos pacientes, sendo todos associados a múltiplas malformações: a. meningomielocele, b. hérnia diafragmática esquerda e c. atresia de esôfago. Enfim, dentre todos os casos levantados, 2 casos estão associados ao nascimento de gêmeos, 1 caso à Síndrome de Down, 1 caso à Síndrome de Prune-Belly e 1 caso à Sequência de Charge (7).

Dos 43 casos listados na Tabela 1, obtiveram-se como diagnósticos: a. 1 caso de atresia anal, b. 3 casos de cloaca, c. 2 casos de estenose anal, d. 2 casos de estenose retal e e. os demais casos classificados como imperfuração ou anomalia anorretal, conforme a Figura 4.

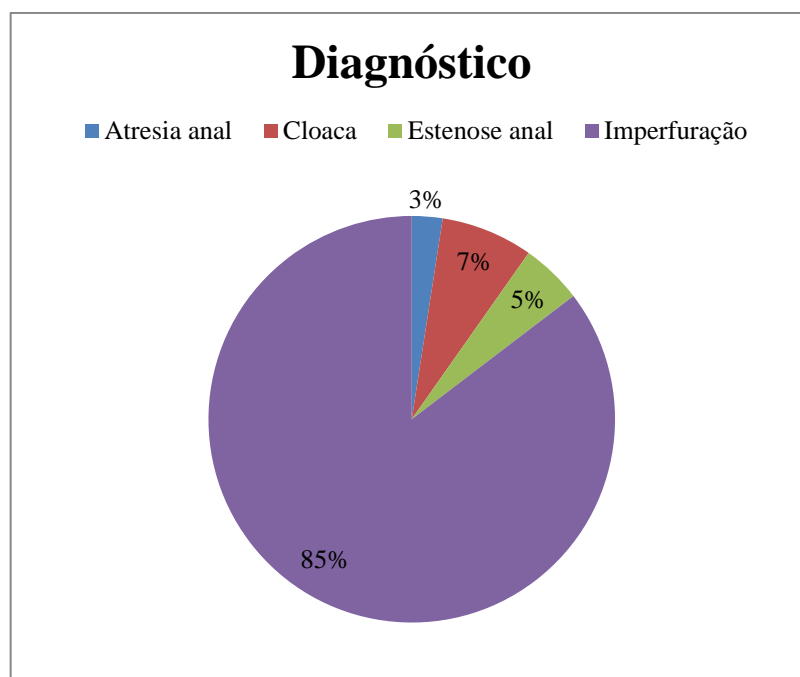


Figura 4. Diagnósticos expressos em porcentagem.

Em relação às cirurgias realizadas, foram realizadas: a. 1 cirurgia de AAP, b. 36 cirurgias de ARPSP, c. 12 cirurgias de colostomia, d. 6 cirurgias de fechamento de

colostomia, e. 5 cirurgias de dilatação anal, f. 2 cirurgias de dilatação retal e g. 1 cirurgia de correção de cloaca. Na Tabela 2, apresenta-se a realização dos procedimentos cirúrgicos de acordo com tempo transcorrido entre o nascimento das crianças e a realização do procedimento cirúrgico. Dentre as cirurgias de colostomia, 6 casos estão associados à cirurgia de ARPSP e 4 à cirurgia de fechamento de colostomia (13).

<b>Cirurgia</b>	<b>48h</b>	<b>30 dias</b>	<b>1-3 meses</b>	<b>3-6 meses</b>	<b>&gt; 6 meses</b>
a) AAP (1)	-	1	-	-	-
b) ARPSP (36)	3	10	3	7	13
c) Colostomia (12)	6	5	1	-	-
d) Fechamento colostomia (6)	-	-	-	-	6
e) Dilatação anal (5)	-	-	1	1	3
f) Dilatação retal (2)	-	1	1	-	-
g) Correção de cloaca (1)	-	-	-	-	1

Tabela 2. Cirurgias realizadas em função do tempo de nascimento.

Em relação ao tipo de fístula, os casos levantados apresentam: a. 16 casos de fístula perineal, b. 3 casos de fístula retouretral, c. 2 casos de fístula retovaginal, d. 6 casos de fístula vestibular, e. 9 casos sem fístula e f. 7 casos sem descrição de fístula. Estes últimos, por sua vez, incluem os casos de cloaca, estenose e atresia, conforme a Figura 5.

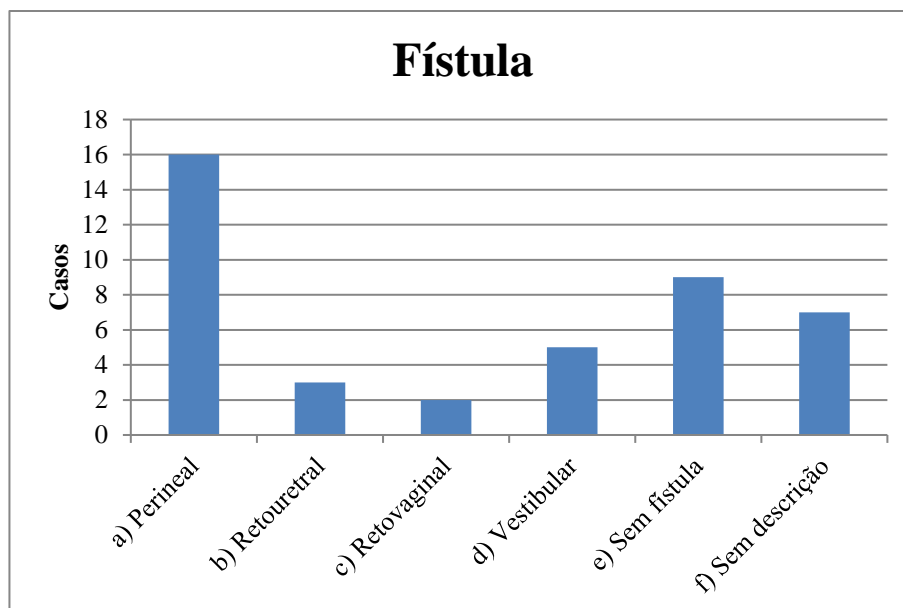


Figura 5. Casos de fístula.

Em seguida, cabe analisarmos os diferentes tipos de malformações anorretais e tipos de fístulas em função de gênero entre meninos e meninas, conforme já preconizado pela classificação de Wingspread de 1984 e pela classificação de Peña de 1995, conforme a Tabela 3. Destaca-se que dos 25 casos em meninos, foram realizadas 19 cirurgias de ARPSP e 9 cirurgias de colostomia. Em relação aos 18 casos em meninas, foram realizadas 16 cirurgias de ARPSP e 3 cirurgias de colostomia, logo fica claro o uso quase de cirurgias de colostomia e ARPSP na correção de malformações anorretais.

<b>Fístula</b>	<b>Meninos (25)</b>	<b>Meninas (18)</b>
a) Perineal (16)	13	3
b) Retouretral (3)	3	-
c) Retovaginal (2)	-	2
d) Vestibular (6)	-	6
e) Sem fístula (9)	8	1
f) Sem descrição (7)	2	5

Tabela 3. Casos por tipos de fístulas e por gênero.

### 4.3. Síntese dos resultados

Como síntese dos principais resultados obtidos e principal objetivo do presente trabalho de pesquisa, apresenta-se abaixo nos Quadros 4 e 5 a classificação de nossos resultados de forma comparativa de acordo à classificações de Peña e de acordo com a classificação de Krickenbeck. Estas classificações foram introduzidas nos Quadros 2 e 3, respectivamente. Introduzimos uma linha “outros” em cada quadro para inserirmos os casos que não puderam ser classificados de forma específica (4).

Classificação de Peña (1995)			
Meninas	Casos	Meninos	Casos
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula perineal (SC)</li> <li>• Fístula vestibular (CSC)</li> </ul>	<p>3</p> <p>6</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula perineal (SC)</li> <li>• Fístula retouretral               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Bulbar</li> <li>➤ Prostática</li> </ul> </li> </ul>	<p>13</p> <p>3</p>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cloaca persistente               <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ &lt; 3cm de canal comum</li> <li>➤ &gt; 3 cm de canal comum</li> </ul> </li> </ul>	3	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fístula retovesical</li> </ul>	0
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ânus imperfurado sem fístula</li> <li>• Atresia retal</li> <li>• Defeitos complexos</li> </ul>	<p>1</p> <p>1</p> <p>1</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ânus imperfurado sem fístula</li> <li>• Atresia retal</li> </ul>	<p>8</p> <p>0</p>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Outro</li> </ul>	3	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Outro</li> </ul>	1

Quadro 4. Listagem de dos casos encontrados de acordo à classificação de Peña. SC para sem colostomia e CSC para com ou sem colostomia.

Sendo assim, destaca-se que há poucas mudanças entre estas classificações. A classificação de Krickenbeck não faz uma divisão explícita entre as malformações anorretais encontradas em meninos e meninas, assim como introduz uma série de anomalias raras. Destaca-se que a fístula perineal foi encontrada tanto em meninos como em meninas, porém

com maior incidência em meninos do que meninas (4,3M:1F). Ainda, casos de ânus imperfurado sem fístula também apresentaram em nosso levantamento uma maior incidência em meninos do que meninas (8M:1F). Na classificação de Peña, os casos classificados em “outros” foram os casos de atresia anal e estenose.

Em seguida, apresenta-se a listagem dos casos encontrados de acordo a classificação mais recente de Krickenbeck 2005. Assim, destacam-se as principais alterações e diferenças entre a classificação de Peña e a classificação de Krickenbeck (4).

- a) A classificação de Krickenbeck não especifica uma divisão entre casos baixos, intermediários e altos, conforme a classificação de Wingspread;
- b) A classificação de Krickenbeck não apresenta uma divisão explícita entre meninos e meninas, conforme a classificação de Wingspread e a classificação de Peña;
- c) A classificação de Krickenbeck não especifica sobre a realização de colostomia, conforme a classificação de Peña;
- d) A classificação de Krickenbeck não especifica o tamanho do canal comum nos casos de cloaca, conforme a classificação de Peña;
- e) A classificação de Krickenbeck estabelece dois grande grupos: “grandes grupos clínicos” e “variantes regionais/raras”;
- f) A classificação de Krickenbeck especifica fístula perineal “cutânea”;
- g) A classificação de Krickenbeck define “sem fístula” enquanto a classificação de Peña define “ânus imperfurado sem fístula”;
- h) A classificação de Krickenbeck define “atresia retal/estenose” enquanto a classificação de Peña define “atresia retal”;
- i) A classificação de Krickenbeck define “estenose anal”, “bolsa de cólon”, “fístula retovaginal” e “fístula em H”, inexistentes na classificação de Peña;
- j) A classificação de Krickenbeck especifica em variantes regionais/raras: bolsa de cólon (pouch), atresia retal/estenose, fístula retovaginal, fístula em H e outras, enquanto a classificação de Peña define apenas “defeitos complexos”.

O primeiro ponto que podemos observar é que perdemos uma distinção superficial entre os casos em meninos e meninas. Contudo, é evidente que os casos de fístula retouretral, fístula retovesical são sempre em meninos; assim como os casos de fístula vestibular, fístula retovaginal e cloaca são sempre em meninas. Permanecem em ambas as classificações de

Peña e Krickenbeck os gerais de fístula perineal, ânus imperfurado sem fístula, atresia anal/retal, estenose anal/retal e casos raros.

Classificação de Krickenbeck (2005)			
Grandes grupos clínicos	Casos	Variantes raras e regionais	Casos
• Fístula perineal (cutânea)	16	• <i>Pouch colon</i> (bolsa de cólon)	0
• Fístula retouretral	3	• Atresia retal	0
➤ Bulbar		• Estenose retal	2
➤ Prostática		• Fístula retovaginal	2
• Fístula retovesical	0	• Fístula tipo-H	0
• Fístula vestibular	6	• Outras	1
• Cloaca	3		
• Sem fístula	8		
• Estenose anal	2		

Quadro 5. Listagem de dos casos encontrados de acordo à classificação de Krickenbeck.

Uma das vantagens da classificação de Krickenbeck em relação à classificação de Peña é que obtemos uma maior especificação em relação à “fístula retovaginal”, “estenose anal” e “estenose retal”, que por sua vez, foram encontrados 2 casos para cada um no presente trabalho. Diferentemente, apesar de não encontrados no presente estudo, a classificação de Krickenbeck especifica as variantes raras e regionais *pouch colon* e fístula tipo H (1).

Apesar da especificação entre fístula retouretral bulbar e prostática em ambas as classificações de Peña e Krickenbeck, nossos dados não apresentaram nenhuma informação que fosse possível estabelecer uma distinção entre estes dois tipos de malformação anorretal em meninos. Destaca-se também que dentre os casos listados no presente trabalho, não se encontrou nenhum caso de fístula retovesical, indicando ser um tipo de fístula rara.

## 5. DISCUSSÃO

### 5.1. Casos e procedimentos

De uma forma geral, os casos encontrados no presente trabalho apresentam pouca variabilidade no que diz respeito às malformações anorretais, tipos de fístula e procedimentos cirúrgicos realizados. Dentre os 43 casos de malformações anorretais listados na Tabela 1, não houve a ocorrência de nenhum caso com variantes regionais. Dentre as variantes raras, conforme a classificação de Krickenbeck, foram encontrados apenas 2 casos de fístula retovaginal e 2 casos de estenose retal. Não se encontrou nenhum caso de atresia retal ou fístula em H. Ainda, casos do tipo *pouch colon* são descritos quase que exclusivamente na Índia.

Em seguida, observa-se que a cirurgia de correção preconizada para as malformações anorretais foi majoritariamente a ARPSP (mais de 83% dos casos), mais conhecida como a cirurgia de Peña. Ou seja, de uma forma geral, os casos de malformações anorretais encontrados no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS entre os anos de 2005 e 2015 foram tratados quase que exclusivamente através de cirurgias de colostomia, ARPSP e retirada da colostomia. Contudo, destaca-se que outras técnicas e métodos poderiam ser utilizados para casos específicos, como a ARPSA, cirurgia abdominoperineal e cirurgias laparoscópicas. Ainda, cirurgias tipo as sacrais poderiam ser utilizadas para pacientes com anomalias graves (11).

Ainda neste sentido, uma curiosidade é que dentre as 36 cirurgias de ARPSP realizadas, 3 foram realizadas pelo próprio Prof. Peña, durante a realização de um curso sobre malformações anorretais no Hospital São Lucas da PUCRS em outubro de 2005. Logo, a cirurgia de Peña parece ter-se estabelecido como procedimento cirúrgico padrão para a correção de anomalias anorretais (14). Contudo, conforme discutido acima, uma série de procedimentos cirúrgicos alternativos e específicos também foram discutidos e estabelecidos na convenção de Krickenbeck. Sendo assim, apresenta-se no Quadro 6 as recomendações cirúrgicas conforme o agrupamento internacional de procedimentos cirúrgicos estabelecidos na convenção de Krickenbeck.



<b>Agrupamento de procedimentos cirúrgicos de Krickenbeck (2005)</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Procedimentos operatórios           <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Operação perineal</li> <li>➤ Abordagem sagital anterior</li> <li>➤ Abordagem sacroperineal</li> <li>➤ ARPSP</li> <li>➤ Atravessamento abdominosacroperineal</li> <li>➤ Atravessamento abdominoperineal</li> <li>➤ Atravessamento por laparoscopia assistida</li> </ul> </li> <li>• Condições associadas           <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Anomalias sacrais</li> <li>➤ Cordão amarrado</li> </ul> </li> </ul>

Quadro 6. Procedimentos cirúrgicos de Krickenbeck. Adaptado de (4).

Observa-se que a maior parte dos casos listados apresentou a cirurgia de correção da malformação anorretal mais tardiamente do que o preconizado na literatura. Certamente, um dos motivos que contribui para este quadro é o funcionamento do sistema de saúde em que estas crianças estão submetidas. Neste sentido, nota-se que muitas crianças não tiveram o seguimento adequado ou que se perdeu o acompanhamento da mesma ao longo do tempo, não tendo sido realizada a cirurgia no tempo preconizado. O tempo decorrido entre o nascimento das crianças e a realização das cirurgias de correções de malformações anorretais é sem dúvida um fator extremamente importante para o sucesso da correção e encaminhamento positivo para uma boa recuperação e qualidade de vida dos pacientes (15).

## **5.2. Recomendações práticas**

Salienta-se que a presente pesquisa não gerou resultados claramente divergentes, pois não foram encontrados casos raros e regionais de malformações anorretais nem a necessidade de abordagens cirúrgicas específicas e diferenciadas como, por exemplo, na Índia nos casos de *pouch colon*. A presente pesquisa encontrou casos típicos de malformações anorretais com fístula perineal, fístula retouretral, fístula vestibular, fístula retovaginal, cloaca, atresia retal e

estenose anal. Estes casos, por sua vez, foram tipicamente tratados através de cirurgias de colostomia, ARPSP, retirada da colostomia e dilatação.

De uma forma geral, as recomendações cirúrgicas sugerem que se existe algum tipo de fístula, pode-se aguardar até uma semana para o procedimento cirúrgico. Diferentemente, nos casos de imperfuração anal sem fístula, as recomendações cirúrgicas gerais sugerem que seja realizada uma cirurgia de colostomia nas primeiras 24h horas de vida, em seguida pode-se esperar até 6 meses para o crescimento do reto, para que enfim seja definida o melhor procedimento cirúrgico de acordo a cada caso específico. Estas recomendações puderam ser claramente observadas nos casos levantados na presente pesquisa, ainda que os dados de diagnóstico, exames e procedimentos cirúrgicos não tenham sido claramente padronizados e estabelecidos de acordo à classificação de Peña ou à classificação de Krickenbeck nos registros médicos (16).

Sendo assim, a partir dos dados coletados sobre a incidência de malformações anorretais no presente trabalho no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS entre 2005 e 2015, realizou-se uma adaptação dos Quadros 2, 3, 4 e 5, com o objetivo de apresentarmos a pertinência da classificação de Peña e da classificação de Krickenbeck. Portanto, no Quadro 7 abaixo apresentamos a “Classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS”, contendo as a. características das anomalias anorretais já tratadas neste serviço, b. o número de casos atendidos e c. o procedimento cirúrgico geral adotado para as malformações anorretais neste serviço.

A “Classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS” passa a ser considerada uma classificação de anomalias anorretais pertinente para a realidade dos atendimentos, diagnósticos e procedimentos cirúrgicos abordados no presente trabalho, apresentando o número de casos existentes já tratados, assim como as recomendações cirúrgicas práticas para a correção das anomalias anorretais neste serviço. Destaca-se que esta classificação considera os principais fatores relevantes de forma prática para a realização do diagnóstico e procedimento cirúrgico adotado: a. gênero, b. tipo de fístula e c. tipo de imperfuração anorretal. Portanto, esta classificação considera os principais fatores da classificação de Peña e da classificação de Krickenbeck, assim como, exclusivamente os casos que apresentaram pelo menos uma ocorrência na presente pesquisa. Logo, esta classificação pode ser facilmente comparada com as demais classificações internacionais (4).

<b>Classificação do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS (2017)</b>		
Característica	Casos	Procedimento
Fístula perineal	16	ARPSP
Fístula vestibular (F)	5	ARPSP
Fístula retovaginal (F)	2	Colostomia, ARPSP
Cloaca (F)	3	Colostomia, ARPSP
Fístula retouretral (M)	3	Colostomia, ARPSP
Ânus imperfurado sem fístula	11	Colostomia, ARPSP
Estenose anal/retal	2	ARPSP, Dilatação
Atresia anal/retal	1	ARPSP

Quadro 7. Listagem dos casos encontrados de acordo com a classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS. M para masculino e F para feminino.

Sendo assim, a “Classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS” a. apresenta a especificação dos casos exclusivos encontrados em meninos e meninas (M e F), conforme a classificação de Wingspread e a classificação de Peña; b. determina a realização de colostomia, conforme a classificação de Peña; c. determina casos com fístula retovaginal, conforme a classificação de Krickenbeck; d. estabelece os casos de atresia anal e retal; e. estabelece os casos de estenose anal e retal; f. estabelece a cirurgia de ARPSP como procedimento padrão para a correção das malformações anorretais; e g. estabelece o procedimento de dilatação anal e retal para os casos de estenose respectivos. Destaca-se que, de acordo à classificação de Peña, os casos de fístula perineal e de fístula vestibular são tratados diretamente através da cirurgia de ARPSP, sem a realização de colostomia (6). Diferentemente do sugerido na classificação de Peña, os casos de atresia também são tratados sem a realização de colostomia.

Todavia, observa-se que os algoritmos clínico-terapêuticos são esquemas lógicos facilmente interpretados e adaptados a cada caso e poderiam ser mais bem explorados para a realização do diagnóstico, procedimentos cirúrgicos adotados e acompanhamento dos pacientes (6). Estes algoritmos foram desenvolvidos de uma forma geral através da

classificação de Peña, contudo, podem ser facilmente adaptados e estendidos para as especificidades da classificação de Krickenbeck, e, de forma ainda mais pertinente, para a classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS, conforme a Figura 6.

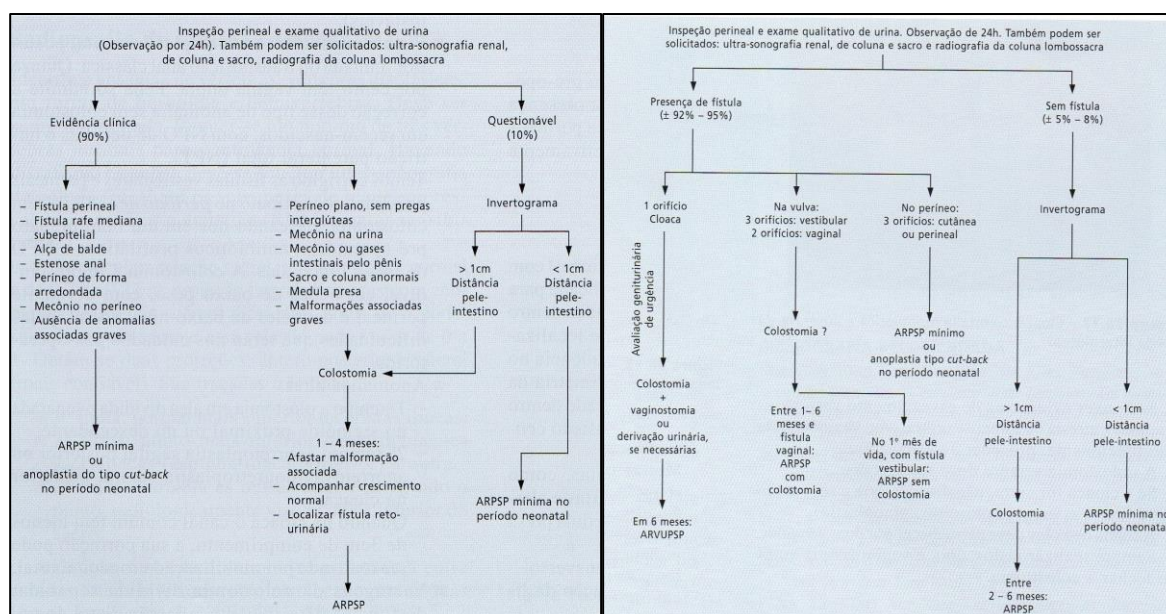


Figura 6. Algoritmos clínico-terapêuticos do tratamento das malformações anorretais de meninos e meninas recém-nascidos. Adaptado de (6).

Enfim, observa-se que um fator interessante de ser observado seria um diagnóstico do paciente e da cirurgia de correção anorretal no momento do fechamento da colostomia, com o objetivo de avaliar-se o sucesso da cirurgia de correção nos pacientes. Sendo assim, além do escopo do presente trabalho, seria interessante que trabalhos futuros observassem de forma detalhada o seguimento de como as crianças se recuperaram e ficaram após as cirurgias de correção das malformações anorretais (17). Neste sentido, é apresentado no Quadro 8 abaixo a classificação internacional dos resultados pós-operatórios de Krickenbeck (4).

<b>Classificação dos resultados pós-operatórios de Krickenbeck (2005)</b>	
1. Movimentos intestinais voluntários	Sim/Não
➤ Sentimento de urgência	

<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Capacidade de verbalizar</li> <li>➤ Segurar o movimento do intestino</li> </ul>	
<p>2. Sujidade</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Grau 1</li> <li>➤ Grau 2</li> <li>➤ Grau 3</li> </ul>	<p>Sim/Não</p> <p>Ocasional (1-2 vezes por semana)</p> <p>Todo dia, sem problema social</p> <p>Constante, problema social</p>
<p>3. Constipação</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Grau 1</li> <li>➤ Grau 2</li> <li>➤ Grau 3</li> </ul>	<p>Sim/Não</p> <p>Manejável com dieta</p> <p>Requerimento de laxante</p> <p>Resistente aos laxantes e dietas</p>

Quadro 8. Resultados pós-operatórios de Krickenbeck. Adaptado de (4).

## 6. CONCLUSÕES

O presente trabalho de pesquisa realizou uma análise das malformações anorretais de forma descritiva e comparativa entre a classificação de Peña e a classificação de Krickenbeck (4). Para tanto, realizou-se o levantamento dos casos de malformações anorretais entre os anos de 2005 e 2015 do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS. Foram encontrados no total cerca de 90 registros relacionados às malformações anorretais nos livros de registros, dos quais 43 se adequaram ao delineamento do presente trabalho e as variáveis de admissão e de desfecho descritas nas seções 3.4 e 3.5, respectivamente.

Destes casos encontrados, observaram-se que poucos deles continham informações precisas e padrões sobre o diagnóstico, exames realizados, procedimentos cirúrgicos realizados e procedimentos pós-operatórios. Portanto, observou-se uma mistura da utilização dos termos e classificações de Wingspread (classificação baixa, intermediária e alta), Peña (diferenciação de gênero) e Krickenbeck (tipos de fístula). Assim, observa-se que não há uma padronização no registro e cadastro das informações clínicas referentes às malformações anorretais (1).

A fim de estabelecer-se uma melhor organização dos registros e cadastros dos casos, dos diagnósticos e das cirurgias realizadas relacionados às malformações anorretais, recomenda-se que as informações referentes ao sexo do paciente, idade de vida no dia do diagnóstico e idade de vida no dia da cirurgia sejam descritos. Ainda, verificou-se que é de extrema valia o detalhamento do diagnóstico de acordo aos padrões e classificações internacionais, principalmente no que diz respeito ao tipo de fístula e as cirurgias realizadas para a correção das malformações anorretais.

Especialmente relacionado aos aspectos clínicos, destaca-se que uma recomendação importante seria a realização metódica da radiografia de coluna lombossacra para o cálculo da relação sacral. Enquanto crianças normais esta relação é de 0,76 a 0,77 na projeção lateral, crianças com anomalias anorretais sofrem diferentes graus de hipodesenvolvimento sacral (3).

Contudo, a classificação de Krickenbeck não se mostrou relevante no meio pesquisado em relação à classificação de Peña já instituída para a classificação inicial das anomalias anorretais. Isto porque a classificação de Krickenbeck dá especial ênfase aos casos raros e regionais, que por sua vez, não foram encontrados nos registros pesquisados. Portanto, o que parece apresentar um maior interesse foi a Classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS sugerida no Quadro 7 acima.

Esta classificação foi realizada a partir do levantamento dos casos analisados deste próprio serviço e que sintetiza os tipos de casos e procedimentos cirúrgicos encontrados e realizados em relação às malformações anorretais no local e período da presente pesquisa. Ela considera as principais definições das classificações de Peña e de Krickenbeck no que diz respeito ao: a. gênero dos pacientes, b. tipo de fístula e c. malformação anorretal. Portanto, a Classificação de anomalias anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS parece ser a mais pertinente em relação a realidade dos tipos de malformações anorretais encontradas no local da pesquisa, oferece uma classificação comparável as outras classificações internacionais (especialmente à classificação de Krickenbeck) e apresenta os procedimentos cirúrgicos relacionados a cada tipo de caso.

Enfim, havia a expectativa de encontrarmos casos raros e regionais nestes registros, assim como a possibilidade de uma mudança significativa na mudança da classificação de Peña para a classificação de Krickenbeck. Estas expectativas não se confirmaram, tendo em vista que não foi encontrado nenhum caso raro ou regional, mas principalmente na constatação de que ambas as classificações são perfeitamente equivalentes. Sobretudo, a falta de padronização e especificidade dos registros, cadastros, diagnósticos e procedimentos cirúrgicos, não permite aprofundar-se com detalhe as sutilezas estabelecidas entre cada uma destas classificações.

Finalmente, destaca-se que pesquisas futuras poderiam pesquisar o procedimento e acompanhamento das cirurgias realizadas, assim como dos resultados pós-operatórios relacionados às malformações anorretais. Portanto, conforme o acompanhamento pós-operatório de Krickenbeck, deve-se considerar a capacidade de sentir os movimentos intestinais voluntários, apresentar perdas fecais ou não, e avaliação de constipação. Ainda, seria interessante fazer-se um trabalho futuro de avaliação das crianças operadas a fim de se acompanhar como estes pacientes ficaram em relação à continência fecal, um dos principais objetivos da cirurgia para correção das malformações anorretais. Poder-se-ia assim estabelecer uma relação dos resultados obtidos nesse acompanhamento com os resultados de outros centros, e assim comparar se os resultados daqui são tão bons quanto dos centros de referencia internacional (15).

## REFERÊNCIAS

1. Hassett S, Snell S, Hughes-Thomas A, Holmes K. 10-Year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickenbeck classification. *J Pediatr Surg.* 2009;44(2):399–403.
2. Iwai N, Fumino S. Surgical treatment of anorectal malformations. Vol. 43, *Surgery Today.* 2013. p. 955–62.
3. Peña A. Anomalias Anorretais. In: Maksoud JG, editor. *Cirurgia Pediatrica.* Rio de Janeiro/RJ: Revinter; 2003. p. 841–67.
4. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Bekhit E, Chatterjee S, Coran A, et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. In: *Journal of Pediatric Surgery.* 2005. p. 1521–6.
5. Nam SH, Kim DY, Kim SC. Can we expect a favorable outcome after surgical treatment for an anorectal malformation? *J Pediatr Surg.* 2016;51(3):421–4.
6. Souza JCK de. Anomalias Anorretais. In: Souza JCK de, Salle JLP, editors. *Cirurgia Pediatrica: Teoria e Pratica.* São Paulo, Brasil: Roca; 2007. p. 407–17.
7. Nah SA, Ong CCP, Lakshmi NK, Yap TL, Jacobsen AS, Low Y. Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenbeck anatomic classification. In: *Journal of Pediatric Surgery.* 2012. p. 2273–8.
8. Peña A, Levitt MA. Anorectal malformations. In: *Seminars in pediatric surgery.* 1995. p. 35–47.
9. Daher P, Daher R, Riachy E, Zeidan S. Do low-type anorectal malformations have a better prognosis than the intermediate and high types? A preliminary report using the Krickenbeck score. *Eur J Pediatr Surg.* 2007;17(5):340–3.
10. Kaselas C, Philippopoulos A, Petropoulos A. Evaluation of long-term functional outcomes after surgical treatment of anorectal malformations. *Int J Colorectal Dis.* 2011;26(3):351–6.
11. Kuijper CF, Aronson DC. Anterior or posterior sagittal anorectoplasty without



- colostomy for low-type anorectal malformation: How to get a better outcome? *J Pediatr Surg.* 2010;45(7):1505–8.
12. Chan KWE, Lee KH, Wong HYV, Tsui SYB, Wong YS, Pang KYK, et al. Outcome of patients after single-stage repair of perineal fistula without colostomy according to the Krickenbeck classification. *J Pediatr Surg.* 2014;49(8):1237–41.
  13. Tsuji H, Okada A, Nakai H, Azuma T, Yagi M, Kubota A. Follow-up studies of anorectal malformations after posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg.* 2002;37(11):1529–33.
  14. Levitt M a, Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:33.
  15. Rintala RJ, Pakarinen MP. Imperforate anus: long- and short-term outcome. *Semin Pediatr Surg.* 2008;17(2):79–89.
  16. van der Steeg HJJ, Schmiedeke E, Bagolan P, Broens P, Demirogullari B, Garcia??Vazquez A, et al. European consensus meeting of ARM-Net members concerning diagnosis and early management of newborns with anorectal malformations. *Tech Coloproctol.* 2015;19(3):181–5.
  17. Demirogullari B, Ozen IO, Karabulut R, Turkyilmaz Z, Sonmez K, Kale N, et al. Colonic motility and functional assessment of the patients with anorectal malformations according to Krickenbeck consensus. *J Pediatr Surg.* 2008;43(10):1839–43.

## **ANEXOS**

# ANEXO A – ARTIGO ORIGINAL

## Reavaliação das Anomalias Anorretais pela Classificação de Krickenbeck

Letícia Lopez Estivalet<sup>1,2</sup>; Pedro Celiny R. Garcia<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS)

<sup>2</sup>Programa de Pós-Graduação em Pediatria e Saúde da Criança da PUCRS

### Resumo

**Introdução:** As classificações das malformações anorretais surgiram com o objetivo de melhor classificar cada malformação e com isso possibilitar a escolha da melhor abordagem cirúrgica. Através desses modelos é possível avaliar as indicações cirúrgicas, tentar prever como a criança responderá ao procedimento e permitir que estudos sejam comparados em diferentes centros cirúrgicos.

**Objetivos:** Reavaliar os pacientes com malformações anorretais pela classificação de Krickenbeck em Hospital de referência para esse tipo de anomalia no sul do Brasil. Comparar com a classificação previamente usada de Peña para avaliar as malformações e cirurgias realizadas.

**Métodos:** Estudo de coorte, longitudinal, observacional, descritivo, de censo, foi realizado entre maio de 2017 e julho de 2017 no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS. Os critérios de inclusão foram: a. todas as crianças recém-nascidas com malformações anorretais nascidas neste serviço ou b. transferidas para o mesmo sem nenhum procedimento prévio; c. terem realizado procedimento cirúrgico para correção da malformação na primeira semana de vida neste serviço. Foram excluídos a. os pacientes transferidos de outros hospitais com cirurgias prévias e b. os pacientes que apresentavam outras malformações com indicações cirúrgicas. Foi realizada uma análise descritiva das incidências dos diferentes tipos de malformação.

**Resultados:** Encontraram-se poucas diferenças entre a classificação de Peña e a classificação de Krickenbeck. Foram encontrados principalmente casos de fístula perineal, vestibular, retouretral, retovaginal e cloaca tratados majoritariamente através de cirurgias de colostomia e anoretoplastia sagital posterior.

**Conclusões:** A presente pesquisa aponta que praticamente não há diferenças entre as classificações de Peña e Krickenbeck. Sugere-se a utilização de uma classificação aplicada e baseada na ocorrência dos casos de malformações anorretais neste serviço, contendo as principais informações relevantes de ambas as classificações acima.

**Palavras-chave:** Pediatria; Cirurgia; Cirurgia Pediátrica; Malformações anorretais; Classificação de Peña; Classificação de Krickenbeck.

## Abstract

**Introduction:** The classifications of anorectal malformations were established with the objective for better classifying each type of malformation and allow the best choice for the surgical approach. With these classifications, it is possible to evaluate the surgical indications, predict how the child will respond to the procedure, as well as they allow comparative studies in different surgical centers.

**Objectives:** The main objective of this work was a reassessment of the patients with anorectal malformations using the Krickenbeck's classification in a hospital of reference in the south of Brazil. The aim was to compare these results with the previously used Peña's classification to reevaluate the malformation cases, as well as the surgeries performed.

**Methods:** It was performed a longitudinal, observational, descriptive, census, cohort study on the anorectal malformation cases between May 2017 and August 2017 at the Pediatric Surgery Service from the São Lucas Hospital from the PUCRS. The inclusion criteria was: a. all newborn children with anorectal malformations born in this hospital, b. transferred to this hospital with no previous procedure, and c. which performed a surgical procedure to correct the malformation in the first week of life in this hospital. a. Patients transferred from other hospitals with previous surgeries and b. patients which presented other malformations were excluded from the sample. A descriptive analysis of the incidence of different types of malformations and surgeries was performed and discussed.

**Results:** Few differences were found between the classification of Peña and the classification of Krickenbeck. We found mainly cases of perineal, vestibular, retourethral, rectovaginal and cloaca fistula treated by means of colostomy surgeries and posterior sagittal anorectoplasty.

**Conclusions:** The present study points out that there few differences between the Peña and Krickenbeck classifications. We suggest the use of a classification applied and based on the occurrence of cases of anorectal malformations in this service, containing the main relevant information of both classifications above.

**Keywords:** Pediatrics; Surgery; Pediatric Surgery; Anorectal malformations; Classification of Peña; Classification of Krickenbeck.

## 1. INTRODUÇÃO

As malformações anorretais são patologias frequentes entre os recém-nascidos e sua correta classificação influencia desde a determinação do grau de comprometimento do paciente até as indicações cirúrgicas e prováveis consequências futuras relativas à patologia e ao tratamento realizado. Assim, as classificações das malformações anorretais surgiram para categorizar cada anomalia e orientar a escolha do melhor

procedimento cirúrgico e seguimento para cada caso, permitindo o seguimento dos pacientes e comparações entre diferentes centros de tratamento de malformações anorretais (1).

Inicialmente, avaliava-se apenas se o paciente possuía malformação anorretal ou não e o objetivo da cirurgia era reconstruir o trânsito da criança. Com o tempo, observou-se que as malformações anorretais eram mais complexas, possuindo diferentes formas de apresentação e indicações cirúrgicas. Também se observou que era importante a realização de procedimentos que não apenas reconstituíssem o trânsito da criança, mas que permitissem uma melhor qualidade de vida de acordo com sua malformação específica (2).

A primeira classificação de malformações anorretais foi a classificação de Wingspread de 1984, dividindo as malformações em altas, intermediárias, baixas e cloacas, sendo amplamente utilizada até meados da década de 1990. Com o surgimento de exames de imagem e de novas técnicas cirúrgicas, Peña propôs em 1995 uma classificação que dividia os pacientes por tipo de fistula, permitindo maior especificidade na identificação e intervenção cirúrgica das malformações anorretais (3).

Em 2005, foi criada a classificação de Krickenbeck com o objetivo de oferecer um melhor seguimento dos pacientes e realização de estudos de comparação entre diferentes centros cirúrgicos (4). Foram realizadas modificações na classificação de Peña, propondo-se uma classificação mais específica em relação ao tipo de fístula, tipo de malformação anorretal e incluindo-se variações raras e regionais (5).

Sendo assim, o presente trabalho reavaliou e reclassificou as malformações anorretais a partir da classificação de Krickenbeck em um hospital brasileiro: no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS) a fim de se verificar a relevância da classificação de Krickenbeck em relação à classificação de Peña, assim como a validade e adequação dessa classificação ao nosso meio. Logo, espera-se que através da classificação de Krickenbeck possamos realizar um melhor seguimento dos pacientes operados por malformação anorretal e realizar estudos comparativos com outros centros.

## 2. OBJETIVOS

Os objetivos são: verificar modificações entre as duas classificações: Peña e Krickenbeck, comparar os resultados obtidos com as duas classificações e verificar a aplicabilidade da classificação de Krickenbeck em nosso meio.

## 3. MÉTODO

### 3.1. População, local e período do estudo

O presente estudo foi realizado através de revisão dos casos de malformações anorretais encontrados nos livros de registros de cirurgias do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS, assim como através da consulta dos prontuários destes pacientes. Foram selecionados casos com malformação anorretal que tiveram sua primeira cirurgia realizada no período compreendido entre 1º de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015. Foram excluídos os pacientes transferidos de outros hospitais com cirurgias prévias ou que tiveram diagnóstico de anomalia anorretal e apresentaram outras malformações com indicações cirúrgicas. Esta pesquisa foi autorizada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital São Lucas da PUCRS.

### 3.2. Variáveis de admissão e de desfecho

As variáveis de admissão foram: a. idade (no momento da cirurgia), b. sexo (masculino ou feminino), c. tipo de malformação (fístula perineal, vestibular, retovesical, retobulbar, retoprostática, ausência de fístula, cloaca, atresia anal/retal, estenose anal/retal) e d. cirurgia realizada (colostomia, *cut-back*, ARPSA, ARPSP e abaixamento abdominoperineal).

As variáveis de desfecho foram: a. tipo de malformação (fístula perineal, reuretral, retovaginal, ausência de fístula, cloaca, atresia anal/retal, estenose anal/retal) e b. cirurgia realizada (colostomia, ARPSP, fechamento da colostomia).

### **3.3. Dados analisados**

O presente trabalho apresenta um estudo de coorte longitudinal, observacional, descritivo e de censo partir de dados coletados retrospectivamente relacionados as malformações anorretais nos a. livros de registros de cirurgias do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS e b. nos prontuários médicos do Serviço de Arquivo Médico (SAME) do Hospital São Lucas da PUCRS dos pacientes selecionados. Foram analisados os dados dos casos encontrados entre 2005 e 2015.

Os resultados são apresentados através de uma análise descritiva dos casos de malformações anorretais encontrados em relação aos tipos de malformação e procedimentos cirúrgicos realizados. Assim, foram consideradas as mudanças em relação à classificação de Peña para classificação de Krickenbeck de forma qualitativa e quantitativa.

### **3.4. Tamanho amostral**

As malformações anorretais apresentam uma incidência de 1:4.000-5.000 nascimentos. O Hospital São Lucas da PUCRS realiza em média 3.000 partos por ano, logo, estima-se obter uma amostra de pelo menos 1-2 casos por ano. Ainda, espera-se obter mais 1-2 casos por ano transferidos de outra instituição. Portanto, considerando-se o período de 10 anos, entre 2005 e 2015, espera obter-se uma amostra de malformações anorretais entre 20 e 40 casos adequados aos critérios de inclusão para a presente pesquisa.

## **4. RESULTADOS**

### **4.1. Casos de malformação anorretal**

Foram encontrados 94 registros relacionados às malformações anorretais nos livros de registros de cirurgias do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS entre o período de 2005 a 2015. Após uma triagem destes casos de acordo com as variáveis de admissão do presente trabalho, foram relacionados 43 casos de malformações anorretais com informações relevantes. Esses registros evidenciam

cirurgias relacionadas às malformações anorretais corrigidas principalmente através de cirurgias de ARPSP, colostomia e fechamento da colostomia.

Estas três cirurgias exemplificam casos típicos de imperfuração anal intermediária e alta, onde primeiramente é realizada uma cirurgia de colostomia no recém-nascido, cerca de 2-6 meses após é realizada a cirurgia de ARPSP e enfim é realizada uma cirurgia de fechamento da colostomia. Alternativamente, é realizada diretamente a cirurgia de ARPSP nos primeiros dias de vida do recém-nascido, principalmente nos casos de imperfuração anal baixa (6). Os 43 casos retidos para análise apresentam informações pertinentes sobre: a. sexo do paciente, b. idade no momento da cirurgia, c. diagnóstico, d. procedimento cirúrgico e e. tipo de fístula ou anomalia.

Uma das principais dificuldades para a organização dos casos de malformações anorretais foi a falta de padronização dos dados nos livros de registros e prontuários, apresentando divergências nas classificações das nomenclaturas dos diagnósticos e cirurgias. Destaca-se que essa questão foi um dos principais pontos da conferência de Krickenbeck de 2005, padronizando a nomenclatura e os procedimentos internacionais relacionados às malformações anorretais (4).

#### **4.2. Análise descritiva dos casos**

Os registros de malformações anorretais dos livros de registros de cirurgias do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS permitiu a formação de um corpus de 43 casos de malformações anorretais entre 2005 e 2015, condizendo com a expectativa de 2 casos provenientes de nascimentos do Hospital São Lucas da PUCRS mais 2 casos transferidos de outras instituições, por ano. Vinte e cinco casos ocorreram em meninos e 18 casos em meninas (1,39M:1F), confirmando a prevalência de 1,25M:1F (7).

Ainda foram identificados mais 13 casos de malformações anorretais nesses registros que não foram inseridos em nosso corpus devido à falta de precisão da procedência do paciente, do diagnóstico e do procedimento cirúrgico realizado. Dentre estes, três tiveram óbito dos pacientes, sendo todos associados a múltiplas malformações.

Dos 43 casos retidos para análise, obtiveram-se como diagnósticos: a. 1 caso de atresia anal, b. 3 casos de cloaca, c. 2 casos de estenose anal, d. 2 casos de estenose retal



e e. os demais casos classificados como anomalia anorretal. Em relação ao tipo de fístula, os casos analisados apresentam: a. 16 (37%) casos de fístula perineal, b. 3 (7%) casos de fístula retouretral, c. 2 (5%) casos de fístula retovaginal, d. 6 (14%) casos de fístula vestibular, e. 9 (21%) casos sem fístula e f. 7 (16%) casos sem descrição de fístula. Esses últimos incluem os casos de cloaca, estenose e atresia. Esses dados podem ser visualizados na Figura 1.

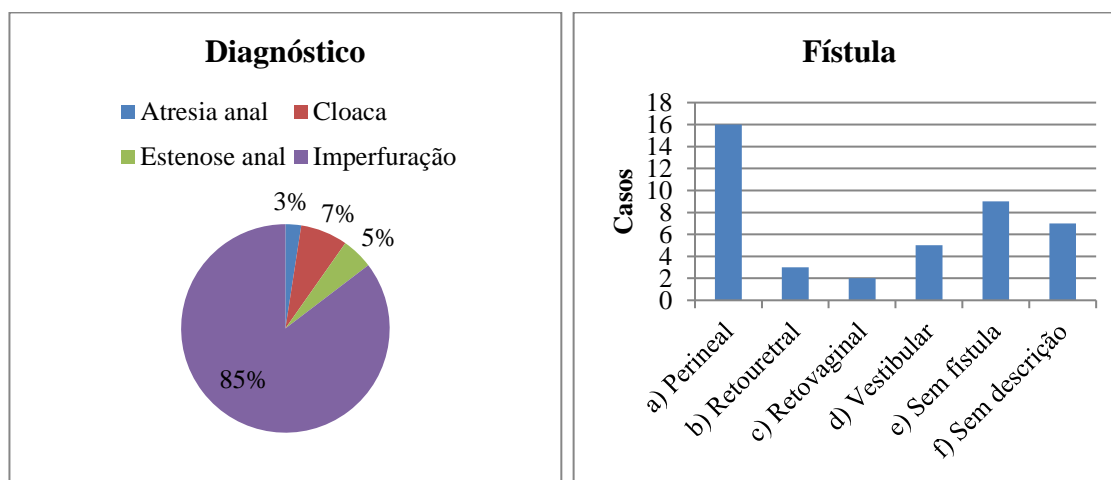


Figura 1: A. Diagnósticos em porcentagem. B. Casos de fístula.

Em relação aos procedimentos cirúrgicos, foram realizadas: a. 1 cirurgia de AAP, b. 36 cirurgias de ARPSP, c. 12 cirurgias de colostomia, d. 6 cirurgias de fechamento da colostomia, e. 5 cirurgias de dilatação anal, f. 2 cirurgias de dilatação retal e g. 1 cirurgia de correção de cloaca. Na Tabela 1, apresenta-se a realização dos procedimentos cirúrgicos de acordo com tempo transcorrido desde o nascimento das crianças. Dentre as cirurgias de ARPSP, 6 casos estão associados à cirurgia de colostomia e 4 casos à cirurgia de fechamento da colostomia (8).

<b>Cirurgia</b>	<b>48h</b>	<b>30 dias</b>	<b>1-3 meses</b>	<b>3-6 meses</b>	<b>&gt; 6 meses</b>
a) AAP (1)	-	1	-	-	-
b) ARPSP (36)	3	10	3	7	13
c) Colostomia (12)	6	5	1	-	-
d) Fechamento colostomia (6)	-	-	-	-	6
e) Dilatação anal (5)	-	-	1	1	3
f) Dilatação retal (2)	-	1	1	-	-
g) Correção de cloaca (1)	-	-	-	-	1

Tabela 1: Cirurgias realizadas de acordo com o tempo de nascimento.

Em seguida, a Tabela 2 destaca os diferentes tipos de malformações anorretais e tipos de fístulas em função do sexo dos pacientes, conforme preconizado pela classificação de Wingspread de 1984 e pela classificação de Peña de 1995. Observa-se que dos 25 casos em meninos, foram realizadas 19 cirurgias de ARPSP e 9 cirurgias de colostomia. Em relação aos 18 casos em meninas, foram realizadas 16 cirurgias de ARPSP e 3 cirurgias de colostomia, ficando claro a prevalência de cirurgias de colostomia e ARPSP na correção de malformações anorretais.

<b>Tipo de fístula</b>	<b>Meninos (25)</b>	<b>Meninas (18)</b>
a) Perineal (16)	13	3
b) Retouretral (3)	3	-
c) Retovaginal (2)	-	2
d) Vestibular (6)	-	6
e) Sem fístula (9)	8	1
f) Sem descrição (7)	2	5

Tabela 2. Casos por tipos de fístulas e por sexo.

### 4.3. Síntese dos resultados

Como síntese dos resultados obtidos e objetivo do presente trabalho, apresentam-se nos Quadros 1 e 2 a distribuição de nossos resultados de forma comparativa de acordo à classificação de Peña e de acordo à classificação de Krickenbeck, respectivamente. Introduzimos “outros” para casos que não puderam ser classificados de forma específica (4).

Há poucas mudanças entre estas classificações, destaca-se que a fístula perineal foi encontrada em ambos os sexos, porém com maior incidência em meninos do que meninas (4,3M:1F). Ainda, casos de ânus imperfurado sem fístula também apresentaram uma maior incidência em meninos do que meninas (8M:1F).

Classificação de Peña (1995)			
Meninas	Casos	Meninos	Casos
• Fístula perineal (SC)	3	• Fístula perineal (SC)	13
• Fístula vestibular (CSC)	6	• Fístula retouretral	3
		➤ Bulbar	
		➤ Prostática	
• Cloaca persistente	3	• Fístula retovesical	0
➤ < 3cm de canal comum			
➤ > 3 cm de canal comum			
• Ânus imperfurado sem fístula	1	• Ânus imperfurado sem fístula	8
• Atresia retal	1	• Atresia retal	0
• Defeitos complexos	1		
• Outro	3	• Outro	1

Quadro 1. Casos encontrados conforme à classificação de Peña (9). SC para sem colostomia e CSC para com ou sem colostomia.

Em seguida, apresentam-se os casos encontrados de acordo a classificação de Krickenbeck 2005. Destacam-se as principais alterações e diferenças entre a classificação de Peña e a classificação de Krickenbeck (4).

- k) A classificação de Krickenbeck não apresenta uma divisão explícita entre meninos e meninas, conforme a classificação de Peña;
- l) A classificação de Krickenbeck não especifica sobre a realização de colostomia, conforme a classificação de Peña;
- m) A classificação de Krickenbeck estabelece dois grandes grupos: “grandes grupos clínicos” e “variantes regionais/raras”;
- n) A classificação de Krickenbeck define “atresia retal/estenose” enquanto a classificação de Peña define “atresia retal”;

o) A classificação de Krickenbeck especifica em “variantes regionais/raras”: “bolsa de cólon (*pouch*)”, “atresia retal/estenose”, “fístula retovaginal”, “fístula em H” e “outras”, enquanto a classificação de Peña define “defeitos complexos”.

Classificação de Krickenbeck (2005)			
Grandes grupos clínicos	Casos	Variantes raras e regionais	Casos
• Fístula perineal (cutânea)	16	• <i>Pouch colon</i> (bolsa de cólon)	0
• Fístula retouretral	3	• Atresia retal	0
➤ Bulbar		• Estenose retal	2
➤ Prostática		• Fístula retovaginal	2
• Fístula retovesical	0	• Fístula tipo-H	0
• Fístula vestibular	6	• Outras	1
• Cloaca	3		
• Sem fístula	8		
• Estenose anal	2		

Quadro 2. Casos encontrados conforme à classificação de Krickenbeck (4).

Observa-se que com a classificação de Krickenbeck perdemos uma distinção superficial entre os casos em meninos e meninas. Contudo, é evidente que os casos de fístula retouretral, fístula retovesical são sempre em meninos; assim como os casos de fístula vestibular, fístula retovaginal e cloaca são sempre em meninas. Permanecem em ambas as classificações de Peña e Krickenbeck os gerais de fístula perineal, ânus imperfurado sem fístula, atresia anal/retal, estenose anal/retal e casos raros.

Uma das vantagens da classificação de Krickenbeck em relação à classificação de Peña é que obtemos uma maior especificação em relação à “fístula retovaginal”, “estenose anal” e “estenose retal”, que por sua vez, foram encontrados 2 casos para cada um no presente trabalho. Apesar de não encontrados no presente estudo, a classificação de Krickenbeck ainda especifica as variantes raras e regionais *pouch colon* e fístula tipo H (1).

## 5. DISCUSSÃO

### 5.1. Casos e procedimentos

De uma forma geral, os casos encontrados no presente trabalho apresentam pouca variabilidade no que diz respeito às malformações anorretais, tipos de fístula e procedimentos cirúrgicos realizados. Dentre os 43 casos de malformações anorretais retidos para análise, não houve a ocorrência de nenhum caso com variantes regionais. Dentre as variantes raras conforme a classificação de Krickenbeck, foram encontrados apenas 2 casos de fístula retovaginal e 2 casos de estenose retal.

Apesar da especificação entre fístula retouretral bulbar e prostática em ambas as classificações de Peña e de Krickenbeck, nossos dados não apresentaram informações suficientes para que fosse possível estabelecer uma distinção entre estes dois tipos de malformação anorretal em meninos. Destaca-se também que no presente trabalho não se encontrou nenhum caso de fístula retovesical, indicando ser um tipo de fístula rara.

Em seguida, observa-se que a cirurgia de correção preconizada para correção das malformações anorretais foi majoritariamente a ARPSP (mais de 83% dos casos). De uma forma geral, os casos de malformações anorretais encontrados no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS entre os anos de 2005 e 2015 foram tratados quase que exclusivamente através de cirurgias de colostomia, ARPSP e retirada da colostomia. Contudo, destaca-se que outras técnicas e métodos poderiam ser utilizados para casos específicos, como a ARPSA, cirurgia abdominoperineal e cirurgias laparoscópicas. Ainda, cirurgias tipo as sacrais poderiam ser utilizadas para pacientes com anomalias graves (10).

A maior parte dos casos encontrados apresentou a cirurgia de correção da malformação anorretal mais tardiamente do que o preconizado na literatura. Certamente, um dos motivos que contribui para este quadro é o sistema de saúde em que estas crianças estão submetidas. Neste sentido, nota-se que muitas crianças não tiveram o seguimento adequado ou que se perdeu o acompanhamento da mesma ao longo do tempo. O tempo entre o nascimento das crianças e a realização das cirurgias de correções de malformações anorretais é importante para o sucesso da correção e encaminhamento positivo para uma boa recuperação e qualidade de vida dos pacientes (11).

## 5.2. Recomendações práticas

Salienta-se que a presente pesquisa não gerou resultados claramente divergentes, pois não foram encontrados casos raros e regionais de malformações anorretais nem a necessidade de abordagens cirúrgicas específicas e diferenciadas como, por exemplo, na Índia nos casos de *pouch colon*. A presente pesquisa encontrou casos típicos de malformações anorretais com fístula perineal, fístula retouretral, fístula vestibular, fístula retovaginal, cloaca, atresia retal e estenose anal. Estes casos foram tipicamente tratados através de cirurgias de colostomia, ARPSP, retirada da colostomia e dilatação.

De uma forma geral, as recomendações cirúrgicas sugerem que se existe algum tipo de fístula, pode-se aguardar até uma semana para o procedimento cirúrgico. Diferentemente, nos casos de imperfuração anal sem fístula, as recomendações cirúrgicas sugerem que seja realizada uma cirurgia de colostomia nas primeiras 24h horas de vida, em seguida, pode-se esperar até 6 meses para o crescimento do reto para a definição do melhor procedimento cirúrgico. Essas recomendações foram observadas nos casos levantados na presente pesquisa (8).

Sendo assim, a partir dos dados coletados sobre as malformações anorretais no presente trabalho, realizou-se uma adaptação dos Quadros 1 e 2, com o objetivo de apresentarmos a pertinência de ambas as classificações de Peña e de Krickenbeck. Portanto, no Quadro 3 apresentamos a “Classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS”, contendo as a. características das anomalias anorretais já tratadas neste serviço, b. o número de casos atendidos e c. o procedimento cirúrgico geral realizado para correção das malformações anorretais neste serviço.

<b>Classificação do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS (2017)</b>		
Característica	Casos	Procedimento
Fístula perineal	16	ARPSP
Fístula vestibular (F)	5	ARPSP
Fístula retovaginal (F)	2	Colostomia, ARPSP
Cloaca (F)	3	Colostomia, ARPSP
Fístula retouretral (M)	3	Colostomia, ARPSP
Ânus imperfurado sem fístula	11	Colostomia, ARPSP
Estenose anal/retal	2	ARPSP, Dilatação
Atresia anal/retal	1	ARPSP

Quadro 3: Casos encontrados conforme a classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS. M para masculino e F para feminino.

Assim, a “Classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS” é pertinente para a realidade dos atendimentos, diagnósticos e procedimentos cirúrgicos abordados no presente trabalho, apresentando o número de casos existentes já tratados, assim como as recomendações cirúrgicas para a correção das malformações anorretais neste serviço. Essa classificação considera os principais fatores para realização do diagnóstico e definição do procedimento cirúrgico: a. sexo, b. tipo de fístula e c. tipo de imperfuração anorretal. Portanto, esta classificação considera simultaneamente os principais fatores da classificação de Peña e da classificação de Krickenbeck, assim como, exclusivamente os casos que apresentaram pelo menos uma ocorrência na presente pesquisa (4).

Sendo assim, a “Classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS” a. divide os casos em meninos e meninas (M e F), conforme a classificação de Peña; b. determina a realização de colostomia, conforme a classificação de Peña; c. determina casos com fístula retovaginal, conforme a classificação de Krickenbeck; d. estabelece os casos de atresia anal e retal; e. estabelece os casos de estenose anal e retal; f. estabelece a cirurgia de ARPSP como procedimento padrão para a correção das malformações anorretais; e g. estabelece o procedimento de dilatação anal e retal para os casos de estenose respectivos. Conforme a classificação de Peña, os casos

de fístula perineal são tratados diretamente através da cirurgia de ARPSP, sem a realização de colostomia (7). Diferentemente da classificação de Peña, os casos de atresia também são tratados sem a realização de colostomia.

Enfim, observa-se que um fator interessante de ser observado seria um diagnóstico do paciente e da cirurgia de correção anorretal no momento do fechamento da colostomia, com o objetivo de avaliar-se o sucesso da cirurgia de correção nos pacientes. Assim, além do escopo do presente trabalho, seria interessante a observação do seguimento de como as crianças se recuperaram e ficaram após as cirurgias de correção das malformações anorretais (12). Neste sentido, apresenta-se no Quadro 4 classificação internacional dos resultados pós-operatórios de Krickenbeck (4).

<b>Classificação dos resultados pós-operatórios de Krickenbeck (2005)</b>	
4. Movimentos intestinais voluntários	Sim/Não
➤ Sentimento de urgência	
➤ Capacidade de verbalizar	
➤ Segurar o movimento do intestino	
5. Sujidade	Sim/Não
➤ Grau 1	Ocasional (1-2 vezes por semana)
➤ Grau 2	Todo dia, sem problema social
➤ Grau 3	Constante, problema social
6. Constipação	Sim/Não
➤ Grau 1	Manejável com dieta
➤ Grau 2	Requerimento de laxante
➤ Grau 3	Resistente aos laxantes e dietas

Quadro 4: Resultados pós-operatórios de Krickenbeck (4).



## 6. CONCLUSÕES

O presente trabalho de pesquisa realizou uma análise das malformações anorretais de forma descritiva e comparativa entre a classificação de Peña e a classificação de Krickenbeck (4). Para tanto, realizou-se o levantamento dos casos de malformações anorretais entre os anos de 2005 e 2015 do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital São Lucas da PUCRS. Foram encontrados no total cerca de 90 registros relacionados às malformações anorretais nos livros de registros, dos quais 43 se adequaram ao delineamento e às variáveis de admissão do presente trabalho.

Observa-se que poucos casos continham informações precisas e padronizadas do diagnóstico, exames realizados, procedimentos cirúrgicos realizados e procedimentos pós-operatórios. Observou-se uma mistura da utilização dos termos e classificações de Wingspread (baixa, intermediária e alta), Peña (diferenciação de sexo) e Krickenbeck (tipos de fístula). Logo, não há uma padronização no registro e cadastro das informações clínicas referentes às malformações anorretais (1).

A fim de estabelecer-se uma melhor organização dos registros e cadastros dos casos, dos diagnósticos e das cirurgias relacionados às malformações anorretais, recomenda-se que as informações referentes ao sexo do paciente, idade de vida no dia do diagnóstico e idade de vida no dia da cirurgia sejam descritos. Ainda, verificou-se que é de extrema valia o detalhamento do diagnóstico de acordo aos padrões e classificações internacionais, principalmente no que diz respeito ao tipo de fistula e as cirurgias realizadas para a correção das malformações anorretais.

Especialmente relacionado aos aspectos clínicos, destaca-se que uma recomendação importante seria a realização metódica da radiografia de coluna lombossacra para o cálculo da relação sacral. Enquanto crianças normais esta relação é de 0,76 a 0,77 na projeção lateral, crianças com anomalias anorretais sofrem diferentes graus de hipodesenvolvimento sacral (3).

Contudo, a classificação de Krickenbeck não se mostrou relevante no meio pesquisado em relação à classificação de Peña porque a classificação de Krickenbeck dá especial ênfase aos casos raros e regionais, que por sua vez, não foram encontrados nos registros pesquisados. Portanto, o que parece apresentar um maior interesse foi a

“Classificação de malformações anorretais do Serviço de Cirurgia Pediátrica da PUCRS” sugerida no Quadro 3.

Essa classificação foi realizada a partir do levantamento dos casos analisados desse serviço e sintetiza os tipos de casos e procedimentos cirúrgicos encontrados e realizados em relação às malformações anorretais no local e período da presente pesquisa. Ela considera as principais definições das classificações de Peña e de Krickenbeck, sendo uma classificação comparável às outras classificações internacionais, especialmente à classificação de Krickenbeck.

Enfim, havia a expectativa de encontrarmos casos raros e regionais nestes registros, assim como a possibilidade de uma mudança significativa na mudança da classificação de Peña para a classificação de Krickenbeck. Estas expectativas não se confirmaram, tendo em vista que não foi encontrado nenhum caso raro ou regional, mas principalmente na constatação de que ambas as classificações são equivalentes.

Finalmente, trabalhos futuros poderiam pesquisar o procedimento e o acompanhamento das cirurgias realizadas, assim como dos resultados pós-operatórios relacionados às malformações anorretais. Portanto, conforme o acompanhamento pós-operatório de Krickenbeck, deve-se considerar a capacidade de sentir os movimentos intestinais voluntários, apresentar perdas fecais ou não, e avaliação de constipação. Poder-se-ia assim estabelecer uma relação dos resultados obtidos nesse estudo e acompanhamento com os resultados de outros centros a fim de compararem-se os resultados obtidos nos diferentes centros (8).

## REFERÊNCIAS

1. Hassett S, Snell S, Hughes-Thomas A, Holmes K. 10-Year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickenbeck classification. *J Pediatr Surg.* 2009;44(2):399–403.
2. Iwai N, Fumino S. Surgical treatment of anorectal malformations. Vol. 43, *Surgery Today.* 2013. p. 955–62.
3. Peña A. Anomalias Anorretais. In: Maksoud JG, editor. *Cirurgia Pediatrica.* Rio de Janeiro/RJ: Revinter; 2003. p. 841–67.
4. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Bekhit E, Chatterjee S, Coran A, et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. In: *Journal of Pediatric Surgery.* 2005. p. 1521–6.
5. Nam SH, Kim DY, Kim SC. Can we expect a favorable outcome after surgical treatment for an anorectal malformation? *J Pediatr Surg.* 2016;51(3):421–4.
6. Chan KWE, Lee KH, Wong HYV, Tsui SYB, Wong YS, Pang KYK, et al. Outcome of patients after single-stage repair of perineal fistula without colostomy according to the Krickenbeck classification. *J Pediatr Surg.* 2014;49(8):1237–41.
7. Souza JCK de. Anomalias Anorretais. In: Souza JCK de, Salle JLP, editors. *Cirurgia Pediatrica: Teoria e Pratica.* São Paulo, Brasil: Roca; 2007. p. 407–17.
8. Tsuji H, Okada A, Nakai H, Azuma T, Yagi M, Kubota A. Follow-up studies of anorectal malformations after posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg.* 2002;37(11):1529–33.
9. Peña A, Levitt MA. Anorectal malformations. In: *Seminars in pediatric surgery.* 1995. p. 35–47.
10. Kuijper CF, Aronson DC. Anterior or posterior sagittal anorectoplasty without colostomy for low-type anorectal malformation: How to get a better outcome? *J Pediatr Surg.* 2010;45(7):1505–8.
11. Kaselas C, Philippopoulos A, Petropoulos A. Evaluation of long-term functional outcomes after surgical treatment of anorectal malformations. *Int J Colorectal Dis.*

2011;26(3):351–6.

12. Demirogullari B, Ozen IO, Karabulut R, Turkyilmaz Z, Sonmez K, Kale N, et al. Colonic motility and functional assessment of the patients with anorectal malformations according to Krickbeck consensus. *J Pediatr Surg.* 2008;43(10):1839–43.