



FMUP FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

2019/2020

Maria Carolina Gonçalves Pereira e Carvalho

Doença de Crohn na Criança: Indicações Cirúrgicas

Childhood Crohn's Disease: Surgical Indications

Março, 2020

FMUP

Maria Carolina Gonçalves Pereira e Carvalho

Doença de Crohn na Criança: Indicações Cirúrgicas

Childhood Crohn's Disease: Surgical Indications

Mestrado Integrado em Medicina

Área: Cirurgia Geral

Tipologia: Monografia

Trabalho efetuado sob a Orientação de:

Mestre Laura Elisabete Ribeiro Barbosa

E sob a Coorientação de:

Professor Doutor João Paulo Meireles de Araújo Teixeira

Trabalho organizado de acordo com as normas da revista:

Journal of Coloproctology

Março, 2020

Eu, MARIA CAROLINA GONÇALVES PEREIRA E CARVALHO, abaixo assinado, nº mecanográfico 201308106, estudante do 6º ano do Ciclo de Estudos Integrado em Medicina, na Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste projeto de opção.

Neste sentido, confirmo que **NÃO** incorri em plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria de um determinado trabalho intelectual, ou partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores, foram referenciadas, ou redigidas com novas palavras, tendo colocado, neste caso, a citação da fonte bibliográfica.

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 11/03/2020

Assinatura conforme cartão de identificação:

Maria Carolina Gonçalves Pereira Carvalho

NOME

MARIA CAROLINA GONÇALVES PEREIRA E CARVALHO

NÚMERO DE ESTUDANTE

201308106

E-MAIL

carolina_cbc@live.com.pt

DESIGNAÇÃO DA ÁREA DO PROJECTO

CIRURGIA GERAL

TÍTULO DISSERTAÇÃO/MONOGRAFIA (riscar o que não interessa)

~~DOENÇA DE CROHN~~ NA CRIANÇA: INDICAÇÕES CIRÚRGICAS
~~CHILDHOOD CROHN'S DISEASE~~: SURGICAL INDICATIONS

ORIENTADOR

MESTRE LAURA ELISABETE RIBEIRO BARBOSA

COORDENADOR (se aplicável)

PROFESSOR DOUTOR JOÃO PAULO MEIRELES DE ARAÚJO TEIXEIRA

ASSINALE APENAS UMA DAS OPÇÕES:

É AUTORIZADA A REPRODUÇÃO INTEGRAL DESTA TRABALHO APENAS PARA EFEITOS DE INVESTIGAÇÃO, MEDIANTE DECLARAÇÃO ESCRITA DO INTERESSADO, QUE A TAL SE COMPROMETE.	☒
É AUTORIZADA A REPRODUÇÃO PARCIAL DESTA TRABALHO (INDICAR, CASO TAL SEJA NECESSÁRIO, Nº MÁXIMO DE PÁGINAS, ILUSTRAÇÕES, GRÁFICOS, ETC.) APENAS PARA EFEITOS DE INVESTIGAÇÃO, MEDIANTE DECLARAÇÃO ESCRITA DO INTERESSADO, QUE A TAL SE COMPROMETE.	☐
DE ACORDO COM A LEGISLAÇÃO EM VIGOR, (INDICAR, CASO TAL SEJA NECESSÁRIO, Nº MÁXIMO DE PÁGINAS, ILUSTRAÇÕES, GRÁFICOS, ETC.) NÃO É PERMITIDA A REPRODUÇÃO DE QUALQUER PARTE DESTA TRABALHO.	☐

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 11/03/2020

Assinatura conforme cartão de identificação: Maria Carolina Carvalho

*Aos meus pais,
À minha irmã,
À minha orientadora,
A toda a minha família,
Aos meus amigos.*

Doença de Crohn na Criança: Indicações Cirúrgicas

Childhood Crohn's Disease: Surgical Indications

Maria Carolina Gonçalves Pereira e Carvalho ^{a,*}

Laura Elisabete Ribeiro Barbosa ^{a,b}

^aUniversidade do Porto, Faculdade de Medicina, Porto, Portugal

^bCentro Hospitalar São João, Serviço de Cirurgia Geral, Porto, Portugal

*Corresponding author: carolina_cbc@live.com.pt (Carolina Carvalho)

RESUMO

Introdução: A Doença de *Crohn* (DC) é uma doença inflamatória intestinal (DII), crônica e recidivante, com a incidência a aumentar mundialmente, na população adulta e na pediátrica. Cerca de 25% dos pacientes diagnosticados são crianças e dados epidemiológicos mostram um aumento da prevalência de DC na idade pré-púbere, com um pico na adolescência. A doença diagnosticada na infância tem um caráter mais agressivo e extenso, com rápido desenvolvimento de complicações. É frequentemente refratária à terapêutica médica, necessitando de intervenção cirúrgica. Deste modo, o presente artigo de revisão visa citar as principais indicações cirúrgicas da DC na idade pediátrica.

Métodos: A pesquisa foi realizada na Pubmed e reuniu um total de 44 artigos, incluindo referências cruzadas.

Resultados/Discussão: A maioria dos afetados pela doença são adolescentes, com pico aos 15 anos. Há uma forte influência de fatores genéticos, com mutações no gene IBD1 (NOD2/CARD15). É caracterizada por uma maior extensão à apresentação e, apesar dos avanços na indústria farmacêutica, continua a ser pouco consensual se houve uma diminuição da abordagem cirúrgica da doença. Embora a falta de resposta ao tratamento médico e a restrição no crescimento sejam importantes indicações cirúrgicas, as complicações da doença demonstram ser as principais. Como principais indicações cirúrgicas destaca-se o tratamento das complicações da doença peri-anal.

Conclusão: A DC infantil é dinâmica e extensa e, apesar dos avanços na terapêutica médica, não houve tradução na diminuição das intervenções cirúrgicas.

Palavras-chave: Doença de Crohn; indicações cirúrgicas; infância.

ABSTRACT

Introduction: Crohn's Disease (CD) is an Inflammatory Bowel Disease (IBD), which consists on a chronic recurrent condition. It's incidence is rising worldwide in adult and pediatric population. About 25% of new diagnosis are children and epidemiologic data show an increase of the prevalence in pre puberty, with a prevalence peak in adolescence. The diagnosis in childhood brings a more aggressive and extensive character to the disease, and a faster development of complications related to this condition. The disease is frequently refractory to medical therapy, frequently requiring surgical intervention. Thus, the present article aims to approach the main surgical recommendations in CD, in pediatric age.

Methods: The research was carried out on the Pubmed platform. A total amount of 44 articles were collected, including cross-references.

Results/discussion: the most affected patients by the disease are adolescents, with a peak incidence at 15 years. In this age group, there is a strong influence of genetic factors such as the IBD1 (NOD2/CARD15) gene. This influence is characterized by a wider presentation and, besides the advances in pharmaceutical industry, there is still a lack of consensus about its influence of these advances in the reduction of surgical intervention. Even though the lack of medical treatment response and the growth restriction caused by this disease are important surgical influences, the main surgical indications remain the direct complications of the disease, mainly the perianal disease.

Conclusion: CD is a dynamic and extensive condition in pediatric age. Besides the advances in medical therapeutics, there hasn't been a significant reduction in the incidence of surgical intervention.

Key words: Crohn's Disease; surgical indications; childhood.

Introdução

A Doença de *Crohn* (DC) é uma doença inflamatória intestinal (DII), crônica e recidivante, cuja epidemiologia tem mudado nos últimos anos, com a incidência a aumentar mundialmente na população adulta e na pediátrica. Este aumento ocorre por maior eficácia diagnóstica, ou por aumento da prevalência da doença. Estudos recentes sugerem incidências crescentes da DC na criança nos últimos 20 a 30 anos, enquanto na Colite Ulcerosa (CU) se mantêm estáveis ou até ligeiramente diminuídas, o que sugere uma alteração no padrão da doença [1].

Tornou-se, nos últimos anos, uma das doenças crônicas mais importantes que afeta as idades jovens [2]. Cerca de 25% dos pacientes diagnosticados são crianças, e as suas características na idade pediátrica são diferentes das observadas nos adultos [3-11]. Ao contrário do que acontece nestes últimos, em que os fatores ambientais têm um papel preponderante na etiopatogenia, nas crianças parece haver uma forte influência genética e imunológica [4, 12].

A DC e a CU têm uma frequência semelhante em crianças diagnosticadas nos primeiros 8 anos de vida, com um aumento acentuado de casos de DC em crianças mais velhas [13]. Dados epidemiológicos mostram um aumento da prevalência de DC na idade pré-púbere, com um pico na adolescência [9]. Este facto ainda não está bem esclarecido, mas parece ter acompanhado as melhorias nas condições higieno-sanitárias, das técnicas diagnósticas, o aumento da incidência da obesidade infantil, bem como o real aumento da incidência da doença nesta faixa etária [6, 11, 12].

O sexo masculino parece ser o mais afetado na idade pré-púbere, e o sexo feminino na idade adulta [14]. Além disso, não parece haver diferenças étnicas ou rurais-urbanas nas taxas de incidência da DC [15].

A doença diagnosticada na infância tem um caráter mais agressivo e extenso à apresentação [8, 12], com rápido desenvolvimento de complicações [6], podendo comprometer a educação, a socialização e o crescimento da criança [16]. O atraso do crescimento pode ser a primeira manifestação da doença, podendo preceder o diagnóstico em alguns anos. Consequentemente, houve necessidade de, nos últimos anos, atualizar a classificação da DC (Classificação de Viena, 1998), criando-se uma que incluísse a idade pediátrica (<16 anos) no parâmetro “Idade de diagnóstico (A)”, Classificação de Montreal (2005) [17].

O objetivo terapêutico da DC pediátrica tem sido o controlo sintomático, a otimização do crescimento e a melhoria da qualidade de vida da criança, com concomitante minimização da toxicidade farmacológica [18]. Apesar da introdução dos imunomoduladores e dos agentes biológicos no início deste século, permanece pouco claro se esta terapêutica inovadora levou ao decréscimo das intervenções cirúrgicas em crianças com DC. Embora haja estudos que traduzam uma diminuição das intervenções cirúrgicas, outros revelam um aumento das taxas de resseções em crianças com DC [5], não havendo consenso entre os artigos.

Ainda que a DC pediátrica partilhe apresentações clínicas e algoritmos terapêuticos semelhantes aos adultos, deve ter-se em conta que as crianças não são adultos em miniatura, não devendo, por isso, ser abordadas como tal [13].

A nível de prognóstico, trata-se de uma doença crónica que nas crianças tem uma taxa de mortalidade e de malignidade precoce raras e que têm diminuído ao longo dos últimos anos [15].

A decisão cirúrgica deve ser criteriosa, de modo a preservar o comprimento intestinal e evitar um síndrome do intestino curto em adulto, e é com base nesta premissa que a presente monografia se propõe abordar as principais indicações cirúrgicas em crianças com DC.

Métodos

Foi realizada uma pesquisa online de publicações presentes na base de dados PUBMED, com as palavras chave “Crohn’s”, “Crohn’s disease”, “Surgical treatment”, “Surgical recommendations”, “Surgical indications”, “Operation”, “Operation recommendations”, “Operation indications”, “Surgical assessment”, “Child*”, e “Pediatric”.

Foram pesquisados artigos escritos em português, inglês e espanhol, sem restrição de ano de publicação, tendo sido recolhidos um total de 273.

Foram incluídos apenas estudos realizados em idade pediátrica, com idade igual ou inferior a 16 anos e excluídos artigos que não fossem relevantes para o tema, que não abordassem a população em estudo, ou que não tivessem disponível o texto integral. Foram revistos pelo título e abstract, excluindo-se 238.

Posteriormente, foi analisado o texto integral dos 35 artigos restantes e destes excluídos 5, por não serem pertinentes.

Por fim, foram analisadas as referências bibliográficas de artigos selecionados, perfazendo um total de 44 artigos incluídos.

Resultados

Idade de diagnóstico e do tratamento cirúrgico

A maioria dos estudos revela ser na adolescência que se diagnostica mais frequentemente a doença [2, 3, 5, 6, 8, 9, 11, 16, 19-21]. De facto, de entre os afetados, cerca de 30% tem o diagnóstico durante a infância, mas raramente este ocorre antes dos 2 anos (6%) [22].

Embora na idade adulta a incidência da DC seja superior no sexo feminino, na criança a doença é mais incidente no sexo masculino [14]. Esta mudança na distribuição da doença entre géneros ocorre entre os 14 e os 17 anos [23].

Parece haver uma forte relação entre história familiar positiva para DC e a idade de diagnóstico. Pacientes com DC e com história familiar da doença são mais jovens ao diagnóstico do que os restantes [24].

Relativamente à idade da primeira intervenção cirúrgica, os estudos apontam para adolescentes entre os 12 e os 17 anos [5, 9, 21, 25], sendo o intervalo de tempo estimado entre o diagnóstico e a cirurgia de 1 a 5 anos [3, 16, 26-28]. Segundo Besnard, Jaby [20] e Krebs and Nixon [28], 50% dos doentes necessitam de cirurgia 5 anos após o diagnóstico da doença.

Impacto da doença

À apresentação, a DC manifesta uma série de sintomas que depende da sua localização, gravidade e cronicidade [6].

A DC diagnosticada na infância parece ter uma forte influência genética, com uma concordância entre gémeos homozigóticos de 44,4% e entre heterozigóticos de 3,8% [4, 12, 29]. Em 31% das crianças há, pelo menos, um familiar afastado com DC, enquanto que 4 a 12% têm um de primeiro grau ou um dos pais afetado [29].

Brant et al. mostraram que tanto a precocidade da doença, como a sua gravidade são determinadas geneticamente pelo locus NOD2/CARD15 do gene IBD1, do cromossoma 16 [30]. Os pacientes homozigóticos para o NOD2 têm maior risco de doença ileal. Além disso, indivíduos homozigóticos para o NOD2 mostraram ter doença mais precoce do que os heterozigótico (16,9 vs. 20 anos) [15].

Pacientes com doença hereditária que manifestam a doença em idades mais precoces têm maior probabilidade de ter um fenótipo mais grave e de ter familiares afetados. Os estudos sugerem haver uma antecipação genética da DC [24].

A DC diagnosticada na infância é caracterizada por uma maior extensão anatómica, com elevadas taxas de atingimento pan-entérico (intestino delgado, cólon, e trato gastrointestinal superior), bem como por uma rápida progressão para complicações, como estenoses e atingimento peri-anal. Além disso, há evidência de que as características fenotípicas da doença são dinâmicas e mutáveis na idade pediátrica, ao contrário do que acontece no adulto em que a localização da doença é estável. A maioria das evoluções da DC foram de uma doença focal (por exemplo, oral ou peri-anal) para envolvimento do íleo ou do cólon. Em cerca de 50% dos pacientes que progrediram anatomicamente, a doença desenvolveu-se a nível ileal [31].

Há uma série de complicações que levam à hospitalização de 37% das crianças afetadas, de entre as quais se destacam: má nutrição (20%), anemia com necessidade transfusional ou administração intravenosa de ferro (13%), perfuração aguda (11%) ou hemorragia gastrointestinal (2,5%) [1].

Quando localizada no íleo terminal e/ou jejuno, esta tende a ser menos sintomática, com dor abdominal inespecífica, perda de peso e febre [6]. No entanto, independente da sua localização, os sintomas mais frequentes na idade pediátrica são diarreia, dor abdominal e perda de peso [10].

Segundo Cakir, Unal [6], menos de 30% dos doentes apresenta manifestações extra-intestinais, tais como artrite, uveíte, eritema nodoso, bem como sintomas gástricos. No entanto, segundo Mamula, Markowitz [29], mais de 35% das crianças apresenta pelo menos uma manifestação extra-intestinal ao diagnóstico, não havendo resultados concordantes.

A diversidade das apresentações clínicas pode atrasar o diagnóstico da doença na criança, afetando, não só o trato digestivo, mas também o seu normal desenvolvimento estatuto-ponderal e psicomotor, com repercussões importantes na adolescência, o seu bem estar mental, bem como a sua integração social [3, 10-12, 16].

O atraso do crescimento corresponde à redução ou ao *plateau* da velocidade linear de crescimento em 6 ou mais meses, perda de 1 ou mais desvios padrões nas curvas de crescimento, ou idade óssea anormal. Os gráficos correspondentes à estatura que mostrem redução ou plateau de crescimento podem ser um indicador precoce de atividade da doença [13].

A etiologia do atraso no crescimento é multifatorial. Há fatores causais: diminuição da ingestão de alimentos devido ao desconforto causado, anorexia, malabsorção, perdas fecais de proteínas e elementos essenciais, como zinco, bem como secundário à corticoterapia crônica [13, 30]. Além destes, também há fatores imunológicos e endócrinos relacionados com o atraso no crescimento infantil: a anormal produção hepática de IGF-1, secundária à inflamação [13]. Dado a velocidade de crescimento ser largamente controlada pelo *insulin growth factor-1* (IGF-1), o atraso no crescimento na DC infantil tem sido atribuído ao decréscimo deste fator, associado à menor ingestão nutricional [15].

Trata-se de uma patologia com uma taxa de morbidade considerável, necessitando de tratamento cirúrgico em diversas situações, as quais serão abordadas *à posteriori*. A doença do trato gastrointestinal superior pode ser uma manifestação bastante grave na infância, sobretudo se o diagnóstico e tratamento forem atrasados, com risco aumentado de morbidade da doença [30].

Como fatores preditores de mau prognóstico, a ESPGHAN sugere ulcerações cólicas profundas, doença severa persistente, apesar da terapêutica de indução, doença extensa (pan-cólica), atraso severo do crescimento (<-2.5 Z scores de estatura), osteoporose severa, doença com comportamento estenosante e/ou penetrante (B₂ e/ou B₃) à apresentação e doença peri-anal [18].

Todavia, no que respeita ao número de mortes prematuras em crianças e adolescentes, este é reduzido (2,4 a 13%) e tem vindo a diminuir ao longo do tempo [25, 32].

Diagnóstico e tratamento cirúrgico da DC em idade pediátrica

Segundo as recomendações da “European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition” (ESPHGAN) está recomendado, como abordagem inicial à criança com suspeita de DC, a realização de: hemograma, bioquímica, com pelo menos dois marcadores inflamatórios, albumina, transaminases e gama glutamil transferase (GGT) em crianças com suspeita de DC. No entanto, um hemograma sem alterações não exclui a doença, e os dados sugerem que 21% das crianças com DC têm o conjunto de hemoglobina, albumina e PCR dentro dos valores normais. A calprotectina fecal é superior a qualquer outro marcador sanguíneo para detecção de inflamação intestinal, com maior sensibilidade e especificidade na detecção da doença. Como meios complementares de diagnóstico está recomendada a realização de ileocolonoscopia, esofagogastroduodenoscopia e enterografia por tomografia computadorizada numa abordagem inicial. Adicionalmente, realizam-se biópsias (duas ou mais por secção) de todas as porções do trato gastrointestinal visível [33].

As crianças têm, por norma, doença mais extensa ao diagnóstico do que os adultos [4], necessitando de intervenção cirúrgica frequentemente. Além disso, doentes mais jovens ao diagnóstico têm maior probabilidade de resistência ao tratamento médico [24]. No entanto, a incidência cumulativa de cirurgia parece ser maior nos adultos do que nas crianças [34] e, segundo Van Limbergen, Russell [31] apenas 17,1% das crianças diagnosticadas com DC necessitam de cirurgia, comparativamente com os 52,8% dos diagnosticados na idade adulta. No entanto, apesar de alguns estudos sugerirem que a proporção de doentes com necessidade cirúrgica ronda os 28% e está a diminuir devido aos avanços na terapêutica médica [29], outros dizem que, apesar dos avanços nas terapêuticas médicas, não se verificou uma diminuição na abordagem cirúrgica [35].

Segundo Vernier–Massouille, Balde [1], o comportamento estenosante (B2) e penetrante (B3), o atraso no crescimento e as complicações decorrentes ao longo do tempo de seguimento são os principais fatores de risco para cirurgia, independentemente da sua localização ou presença de doença perianal ao diagnóstico.

Apesar de se estar a assistir a uma mudança do comportamento da doença, com aumento da doença estenosante (B2) ou penetrante (B3) [24] ao diagnóstico, a

maioria dos pacientes apresenta doença ileal ou cólica isolada (L1 ou L2), não estenosante e não penetrante (B1) [36, 37].

Relativamente aos adultos, 27% tem doença ileal (L1), 28% cólica (L2), e 43% ileocólica (L3). No que se refere às crianças, 38% tem doença isolada do intestino delgado (L1), 38% ileocólica (L3), e 20% com envolvimento cólico isolado (L2). Verifica-se um maior atingimento do trato gastrointestinal superior (L4) nas crianças, comparativamente com os adultos. A doença peri-anal afeta 11 a 18% das crianças com DC, enquanto que nos adultos esta percentagem é de 36 a 46% [29].

Embora a maioria dos casos de DC pediátrica tenham doença ileal ou cólica isolada (L1 ou L2) na maior parte dos estudos norte-americanos e europeus, foi encontrada uma alta e crescente prevalência de envolvimento do trato gastrointestinal superior (L4) ao diagnóstico (36% dos doentes), e um padrão variável da localização com o tempo [1]. Segundo Van Limbergen, Russell [31], o envolvimento ileal é dependente da idade: crianças com idade inferior a 8 anos têm envolvimento significativamente menor do íleo (L1) e maior atingimento cólico isolado (L2), comparativamente às de idade superior. Foi demonstrada uma associação bastante significativa entre complicações estenosantes/penetrantes e a doença ileal e entre doença com apenas componente inflamatório e a doença cólica [31].

À medida que a idade de diagnóstico aumenta, a proporção de doentes com atingimento do intestino delgado diminui, desde 88,7% antes dos 20 anos, até 77,7% entre os 20 e 39 anos e 57,5% para pacientes diagnosticados com 40 ou mais anos [1].

Houve, nos últimos anos, uma mudança no padrão de localização da doença, com diminuição do envolvimento ileal e cólico puro e aumento da doença do trato gastrointestinal superior (L4). Consequentemente, houve extensão da doença em 31% destas crianças, tendo 40% delas doença difusa, com 3 segmentos afetados [1].

Relativamente à doença peri-anal, esta representa uma percentagem considerável no adulto (36 a 48%), mas na criança a sua representatividade é menor (11 a 18%) [31].

Relativamente ao tipo de intervenção cirúrgica, e segundo um artigo coreano de 2019, o tratamento das complicações da doença peri-anal parece ser a principal cirurgia realizada nestes doentes (59%). As doenças cólicas e ileais também

ocupam uma posição importante com hemicolectomia direita em 11% dos casos, ileocelectomia em 9%, colectomia total em 5% e hemicolectomia esquerda em 1% [3].

Um estudo recente aponta para que a localização ileal isolada e a atividade da doença ao diagnóstico sejam preditores importantes de necessidade cirúrgica na DC infantil [26].

A nível dos procedimentos cirúrgicos, a ressecção intestinal demonstrou ser a mais frequente (46,3%), seguida da drenagem de abscessos (5%) e derivação (3,7%) [11].

No que respeita ao método cirúrgico, alguns artigos demonstram que a via laparoscópica é a mais eficaz, comparativamente à cirurgia convencional [27].

Indicações cirúrgicas

Não há um tratamento ideal e inequívoco para a DC [20], no entanto, uma percentagem considerável das crianças são intervencionadas cirurgicamente [28].

Apesar das indicações para tratamento médico estarem em constante atualização, as indicações cirúrgicas permanecem as mesmas. Estas incluem as complicações de perfuração na doença peri-anal (fístulas internas e abscessos) (Montreal B₃), estenoses (Montreal B₂) e a doença refratária ao tratamento médico, ou restrição no crescimento (Montreal B₁) [37]. Segundo Laituri, Fraser [38], as principais indicações para cirurgia são obstrução/estenose (21%), dor (10%), abscesso (2%) e fístula (3%) na doença peri-anal, perfuração (2%) e hemorragia (1%).

Apesar de a perfuração livre e a hemorragia massiva refratária serem indicações inequívocas para cirurgia, raramente ocorrem. No entanto, as fístulas são complicações frequentes aquando de doença peri-anal, mas não são uma indicação absoluta para cirurgia, podendo ser tratadas medicamente [39].

Os abscessos intra-abdominais e intra-pélvicos são umas das complicações mais comuns na DC, ocorrendo em 10-30% dos doentes jovens, com uma alta taxa de morbi-mortalidade, requerendo frequentemente drenagem percutânea e cirurgia em 70% dos casos [19].

Segundo di Abriola, De Angelis [40], as indicações cirúrgicas são: estenoses, falência do tratamento médico, problemas relacionados com dependência de corticoesteróides, oclusão intestinal, fístula entérica, diminuição de peso, ou restrição do crescimento. De acordo com Besnard, Jaby [20], 75% das indicações cirúrgicas foram por estenoses persistentes do íleo terminal.

Embora a falta de resposta ao tratamento médico e a restrição no crescimento sejam importantes indicações cirúrgicas, as complicações da doença demonstram ser as principais (31%) [11].

Discussão

Tendo em conta o aumento da incidência da DC na criança e a sua reclassificação na Classificação de Montreal, torna-se pertinente a sua abordagem, nomeadamente as suas principais indicações cirúrgicas.

Mundialmente, a incidência global da doença inflamatória intestinal na criança ronda os 4 a 7 casos por 100000 pessoas/ano e a incidência dos que são diagnosticados na infância (sobretudo na DC), parece estar a aumentar nos países desenvolvidos e em desenvolvimento [4]. Pode tratar-se de uma maior prevalência ou de uma maior eficácia no diagnóstico.

De facto, a maioria dos afetados são adolescentes, com pico aos 15 anos [2, 9] e aquando a primeira cirurgia têm idades compreendidas entre os 12 e os 17 anos, com um intervalo de tempo entre o diagnóstico e a primeira cirurgia a rondar os 1 a 5 anos. Embora seja uma doença crescente em idade pediátrica, é consideravelmente mais incidente no adolescente do que na criança, o que sugere um possível envolvimento hormonal [2, 23]. Sendo a adolescência uma fase de transição para a vida adulta, em que o adolescente procura a sua identidade, tenta melhorar as suas apetências sociais e capacidades cognitivas, e em que a sua personalidade está a ser moldada, a DC pode comprometer a forma como a criança responderá aos eventos na vida adulta [29].

A DC na idade pediátrica é fortemente influenciada por fatores genéticos, de entre os quais se destaca mutações no gene IBD1 (NOD2/CARD15). Apesar de a sua patogenia não estar totalmente esclarecida, sabe-se que este gene está envolvido na imunidade inata, e mutações neste pode alterar a interação entre o sistema imune da mucosa intestinal e a flora bacteriana residente, predispondo a processos inflamatórios crónicos [41]. Além disso, estudos recentes vêm alertar para o facto de o défice de vitamina D poder explicar a alta incidência de DC e de outras DII nas regiões nórdicas. Há dados recentes que sugerem que a vitamina D é um indutor do gene IBD1, podendo estar associada ao desenvolvimento de doença quando em défice [14]. No entanto, embora a genética tenha um papel fundamental na etiopatogenia da doença em idade pediátrica, há fatores ambientais que também contribuem. Dentro destes destacam-se o estilo de vida ocidental, a “cold chain hypothesis”, que sugere que a refrigeração tem alterado o conteúdo bacteriano da nossa dieta, com aumento de proporção de organismos causadores de doença,

bem como a hipótese higiêno-sanitária que defende que um ambiente excessivamente limpo, famílias pequenas e a menor exposição a animais de campo tem aumentado a incidência de DC nos países desenvolvidos ocidentais [14].

A importância da DC deve-se, em grande parte, às suas implicações no desenvolvimento e na qualidade de vida da criança. O comprometimento do desenvolvimento é uma das complicações mais incapacitantes da doença, que resulta em atraso pubertário e da maturação sexual [10, 11]. Daqui advém a necessidade de avaliar os parâmetros de desenvolvimento, incluindo a manutenção das curvas de crescimento, que monitorizam o peso, estatura e índice de massa corporal (IMC) [13]. Além disso, também o bem estar mental, social e educacional da criança parece ser afetado, interferindo na sua integração no meio e sociedade envolventes [12]. É daqui que advém a necessidade de uma intervenção urgente e atempada na criança, seja ela farmacológica ou cirúrgica.

A DC infantil tem um curso progressivo e crônico, com doença tipicamente mais extensa ao diagnóstico, no qual muitos dos pacientes complicam e acabam por necessitar de intervenção cirúrgica [3, 4]. Dado a localização anatômica da doença ao diagnóstico ser preditiva do seu curso, do tipo de complicações e do prognóstico da doença, é de esperar que doentes diagnosticados mais precocemente tenham mais frequentemente doença do intestino delgado, bem como doença estenosante e, consequentemente, maior necessidade cirúrgica [24].

A DC pediátrica é caracterizada por um curso mais dinâmico e modificável e por uma maior extensão, muitas vezes pan-entérica. A localização e o fenótipo da doença ao diagnóstico variam entre os grupos etários. A doença de início precoce é caracterizada por predominância de doença cólica ou ileal isoladas (L1 ou L2), enquanto que em crianças mais velhas e adultos predomina a doença ileocólica (L3). A DC infantil apresenta maior envolvimento do trato gastrointestinal superior (L4), reportado em 40% dos pacientes ao diagnóstico, comparativamente com a doença diagnosticada no adulto, em que a doença superior ocorre em apenas 6% dos doentes [23].

Comparativamente com o adulto, há menor atingimento ileocólico (L3), mas maior envolvimento cólico isolado (L2). A doença na infância tem maior extensão ao diagnóstico, com apresentação pan-entérica frequente (E3) [31].

Relativamente à doença peri-anal, esta é substancialmente mais incidente no adulto (36 a 48%), do que na criança (11 a 18%). No entanto, embora menos

comum, representa um fator de mau prognóstico quando presente, segundo a ESPGHAN [33].

A doença pediátrica apresenta evolução mais rápida, com maior incidência de complicações e prescrição precoce de corticoesteróides, com dependência destes em 25% dos doentes [31]. Não há consenso relativamente à prevalência de manifestações extra-intestinais.

Apesar dos avanços na indústria farmacêutica, continua a ser pouco consensual entre os estudos se houve, de facto, uma diminuição da abordagem cirúrgica da doença [5]. Segundo Cosnes, Nion-Larmurier [35], a utilização de terapêutica médica, nomeadamente dos imunossupressores e dos agentes biológicos, tem aumentado ao longo dos últimos anos, no entanto, não se tem verificado uma diminuição na necessidade cirúrgica ou na ocorrência de complicações da doença.

Esta falta de consenso deve-se, em parte, aos escassos estudos que avaliem a incidência cumulativa de intervenção cirúrgica [34]. Além disso, os resultados dos estudos são discrepantes na medida em que alguns sugerem que a doença diagnosticada na infância tem menor percentagem de intervenções cirúrgicas, quando comparada com a doença diagnosticada no adulto (17,1% vs. 52,8%), enquanto outros demonstram não haver diferenças estatisticamente significativas entre ambos os grupos [31]. Desconhece-se se a incongruência encontrada entre os estudos é explicada pelo resultado de diferentes tratamentos realizados, diferentes expressões fenotípicas da doença ou diferente metodologia na colheita dos dados [42].

Embora haja benefícios nítidos associados à cirurgia, esta deve ser uma opção cautelosamente considerada, dado estar associada a uma alta taxa de recaída após tratamento, necessitando, muitas vezes, de procedimentos cirúrgicos adicionais, bem como devido às complicações pós cirúrgicas possíveis [26].

Como principais tipos de intervenções cirúrgicas pediátricas na DC destaca-se o tratamento das complicações da doença peri-anal (59%). A ressecção do intestino delgado (15%), hemicolectomia direita (11%), ileocelectomia (9%) e, menos prevalente, colectomia total (5%) são as restantes indicações [3]. No entanto, segundo um estudo norte-americano, a ressecção ileocecal é a cirurgia mais realizada na idade pediátrica. [39] No que respeita ao aumento do risco de intervenção cirúrgica, destaca-se a localização ileal da doença e o seu comportamento ao diagnóstico [26].

A referenciação para uma cirurgia precoce pode ser dificultado pelo envolvimento pan-entérico em algumas apresentações, assim como pelas reservas feitas pelas crianças e pelas suas famílias relativamente à intervenção cirúrgica precoce, sobretudo se for necessária formação de um estoma [31]. Van Limbergen, Russell [31] sugere que isto deverá ter impacto suficiente para que se recorra em primeira linha à escalada de terapêutica em vez de cirurgia, apesar da gravidade da doença.

Um dos aspetos mais relevantes para as crianças com DC serem submetidas a tratamento cirúrgico é o resultado funcional e qualidade de vida que dela advém, com alívio do stress mecânico ou inflamatório focal, proporcionando continuidade fecal, menor necessidade medicamentosa, uma perspetiva de vida saudável, bem como um bom resultado estético [9, 43]. Apesar de não ter intenção curativa, o tratamento cirúrgico visa aliviar os sintomas e/ou as complicações da doença [43]. A cirurgia atempada em crianças e adolescentes tem exímias repercussões, podendo resultar em remissão prolongada da doença e melhoria do crescimento da criança [16]. No entanto, como as cirurgias de resseção repetidas estão associadas a síndrome de intestino curto em adulto, a decisão cirúrgica deve ser criteriosa e ponderada [44].

Conclusão

A infância é uma faixa etária suscetível de complicações importantes, que podem comprometer o normal desenvolvimento e o futuro da criança. Relativamente à DC e às suas repercussões, há um forte impacto no crescimento infantil e no seu normal desenvolvimento, quer psíquico, quer educacional, havendo necessidade de uma gestão cautelosa destes doentes. Embora não haja grande consenso acerca da crescente necessidade de intervenção nestas idades, a decisão cirúrgica deve ser reservada para situações que dela beneficiem, como a refratariedade ao tratamento médico ou complicações da doença. Além disso, foi possível concluir que a doença infantil é dinâmica, que a mudança do comportamento da doença com o tempo influencia o risco de cirurgia e que apesar dos avanços na terapêutica médica, não se traduziu na diminuição das intervenções cirúrgicas.

Limitações

Embora os resultados dos estudos analisados sejam promissores, a maioria tem amostras populacionais pequenas e são referentes a populações muito díspares, tornando-se difícil a generalização dos resultados. Além disso, também a ausência de restrição de ano de publicação é uma limitação importante, tendo sido incluídos artigos desde 1971 até 2019.

Bibliografia

1. Vernier–Massouille, G., et al., *Natural history of pediatric Crohn's disease: a population-based cohort study*. 2008. **135**(4): p. 1106-1113.
2. Farmer, R.G., W.M.J.D.d. Michener, and sciences, *Prognosis of Crohn's disease with onset in childhood or adolescence*. 1979. **24**(10): p. 752-757.
3. Woo, M.H., et al., *Use of Anti-TNF Alpha Blockers Can Reduce Operation Rate and Lead to Growth Gain in Pediatric Crohn's Disease*. 2019. **22**(4): p. 358-368.
4. Ziade, F., et al., *Biochemical markers, genotype, and Inflammation in pediatric inflammatory bowel disease: a Danish population-based study*. 2019. **37**(2): p. 140-146.
5. Nordenvall, C., et al., *Surgical Treatment in Childhood-onset Inflammatory Bowel Disease–A Nationwide Register-based Study of 4695 Incident Patients in Sweden 2002-2014*. 2018. **12**(2): p. 157-166.
6. Cakir, M., et al., *Inflammatory bowel disease in Turkish children*. 2015. **11**(4): p. 331-337.
7. Zwintscher, N.P., et al., *The impact of perianal disease in young patients with inflammatory bowel disease*. 2015. **30**(9): p. 1275-1279.
8. Dotson, J.L., et al., *Management of intra-abdominal abscesses in children with Crohn's disease: a 12-year, retrospective single-center review*. 2015. **21**(5): p. 1109-1114.
9. Mattioli, G., et al., *Laparoscopic approach for children with inflammatory bowel diseases*. 2011. **27**(8): p. 839-846.
10. Postuma, R. and S.P.J.J.o.p.s. Moroz, *Pediatric Crohn's disease*. 1985. **20**(5): p. 478-482.
11. Raine, P.J.J.o.p.s., *BAPS collective review chronic inflammatory bowel disease*. 1984. **19**(1): p. 18-23.
12. Dore, M., et al., *Pitfalls in diagnosis of early-onset inflammatory bowel disease*. 2018. **28**(01): p. 039-043.
13. Kim, S.C. and G.D.J.G. Ferry, *Inflammatory bowel diseases in pediatric and adolescent patients: clinical, therapeutic, and psychosocial considerations*. 2004. **126**(6): p. 1550-1560.
14. Benchimol, E.I., et al., *Epidemiology of pediatric inflammatory bowel disease: a systematic review of international trends*. 2011. **17**(1): p. 423-439.

15. Haller, C.A. and J.J.C.g.r. Markowitz, *IBD in children: lessons for adults*. 2007. **9**(6): p. 528-532.
16. Cook, L., et al., *Limited ileo-caecal resection for localised Crohn's disease in childhood: Clinical outcome and predictors of further surgery*. 2007. **1**(2): p. 82-86.
17. Rebelo, A., et al., *Da Classificação de Viena para a nova classificação de Montreal: caracterização fenotípica e evolução clínica da doença de Crohn*. 2011. **18**(1): p. 15-21.
18. Ruemmele, F., et al., *Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease*. 2014. **8**(10): p. 1179-1207.
19. Rypens, F., et al., *Percutaneous drainage of abdominal abscesses in pediatric Crohn's disease*. 2007. **188**(2): p. 579-585.
20. Besnard, M., et al., *Postoperative outcome of Crohn's disease in 30 children*. 1998. **43**(5): p. 634-638.
21. Sedgwick, D., et al., *Population - based study of surgery in juvenile onset Crohn's disease*. 1991. **78**(2): p. 171-175.
22. Roskam, M., et al., *Perianal abscesses in infants are not associated with Crohn's disease in a surgical cohort*. 2019.
23. Ruel, J., et al., *IBD across the age spectrum—is it the same disease?* 2014. **11**(2): p. 88.
24. Polito, J.n., et al., *Crohn's disease: influence of age at diagnosis on site and clinical type of disease*. 1996. **111**(3): p. 580-586.
25. Davies, G., et al., *Surgery for Crohn's disease in childhood: influence of site of disease and operative procedure on outcome*. 1990. **77**(8): p. 891-894.
26. Rinawi, F., et al., *Incidence of bowel surgery and associated risk factors in pediatric-onset Crohn's disease*. 2016. **22**(12): p. 2917-2923.
27. Bonnard, A., et al., *Crohn's disease in children. Preliminary experience with a laparoscopic approach*. 2006. **16**(02): p. 90-93.
28. Krebs, C. and H.J.Z.f.K. Nixon, *Inflammatory bowel disease in childhood-treatment and follow up*. 1984. **39**(01): p. 29-34.
29. Mamula, P., J.E. Markowitz, and R.N.J.G.C.o.N.A. Baldassano, *Inflammatory bowel disease in early childhood and adolescence: special considerations*. 2003. **32**(3): p. 967-95, viii.

30. Cuffari, C., et al., *Crohn's jejunoileitis: the pediatrician's perspective on diagnosis and management*. 2005. **11**(7): p. 696-704.
31. Van Limbergen, J., et al., *Definition of phenotypic characteristics of childhood-onset inflammatory bowel disease*. 2008. **135**(4): p. 1114-1122.
32. Thompson, N.P., A.J. Wakefield, and R.E.J.S.J.o.G. Pounder, *Prognosis and prognostic factors in inflammatory bowel disease*. 1995. **1**(3): p. 129.
33. Levine, A., et al., *ESPGHAN revised porto criteria for the diagnosis of inflammatory bowel disease in children and adolescents*. 2014. **58**(6): p. 795-806.
34. Gupta, N., et al., *Risk factors for initial surgery in pediatric patients with Crohn's disease*. 2006. **130**(4): p. 1069-1077.
35. Cosnes, J., et al., *Impact of the increasing use of immunosuppressants in Crohn's disease on the need for intestinal surgery*. 2005. **54**(2): p. 237-241.
36. Sharma, Y., et al., *Natural history of children with mild Crohn's disease*. 2019. **25**(30): p. 4235.
37. Zimmerman, L.A., et al., *The effect of immunomodulators and biologics on indication for surgical bowel resection in children with Crohn's disease*. 2014. **20**(6): p. 1015-1020.
38. Laituri, C.A., et al., *Laparoscopic ileocecectomy in pediatric patients with Crohn's disease*. 2011. **21**(2): p. 193-195.
39. Dolgin, S.E. *Surgical management of upper gastrointestinal and small bowel Crohn's disease*. in *Seminars in pediatric surgery*. 2007. Elsevier.
40. di Abriola, G.F., et al., *Strictureplasty: an alternative approach in long segment bowel stenosis Crohn's disease*. 2003. **38**(5): p. 814-818.
41. Dubinsky, M.J.W.j.o.g.W., *Special issues in pediatric inflammatory bowel disease*. 2008. **14**(3): p. 413.
42. Schaefer, M.E., et al., *Factors that determine risk for surgery in pediatric patients with Crohn's disease*. 2010. **8**(9): p. 789-794. e2.
43. Kim, S.J.P.g., hepatology and nutrition, *Surgery in pediatric crohn's disease: indications, timing and post-operative management*. 2017. **20**(1): p. 14-21.
44. Baillie, C.T. and J.A.J.W.j.o.g.W. Smith, *Surgical strategies in paediatric inflammatory bowel disease*. 2015. **21**(20): p. 6101.

Agradecimentos

À minha orientadora, Mestre Laura Elisabete Barbosa, pela disponibilidade e paciência, bem como pelos ensinamentos que me transmitiu ao longo da elaboração deste projeto.

Ao Professor Doutor João Paulo Araújo Teixeira que esteve sempre disponível para me auxiliar.

Aos meus pais e à minha irmã por todo o carinho e apoio incondicional, sem os quais nada seria possível.

Por fim, agradeço a todos os meus amigos e colegas de curso pelo apoio e companheirismo demonstrados.



JOURNAL OF COLOPROCTOLOGY

AUTHOR INFORMATION PACK

TABLE OF CONTENTS

•	Description	p.1
•	Abstracting and Indexing	p.1
•	Editorial Board	p.1
•	Guide for Authors	p.3



ISSN: 2237-9363

DESCRIPTION

The *Journal of Coloproctology* (JCOL) is an official publication of the Brazilian Society of Coloproctology (SBPCP) in partnership with Elsevier Editora Ltda. and is dedicated to the medical community in Brazil and Latin America. *Journal of Coloproctology* is listed in Web of Science and SciELO databases. JCOL is affiliated to the International Committee of Medical Journal Editors.

ABSTRACTING AND INDEXING

Directory of Open Access Journals (DOAJ)
SciELO - Scientific Electronic Library Online
Web of Science

EDITORIAL BOARD

Editor-in-Chief

Henrique Sarubbi Fillmann, Pontificia Universidade Catolica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brazil

Co-editors

Paulo Gustavo Kotze, Hospital Universitario Cajuru, CURITIBA, Brazil

Associate Editors

Jorge Hequera, Dupuytren Institute of Traumatology and Orthopaedics, Buenos Aires, Argentina

Rodrigo Oliva Perez, Polytechnic University of Madrid, Madrid, Spain

Francisco Sergio Pinheiro Regadas, Federal University of Ceara, Fortaleza, Brazil

Claudio Saddy Rodrigues Coy, State University of Campinas, Campinas, Brazil

Steven Wexner, Cleveland Clinic Florida, Weston, United States

Editorial Board

João de Aguiar Pupo Neto, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil

Robert William de Azevedo Bringel, Cancer Institute of Ceara, Fortaleza, CE, Brazil

João Batista de Sousa, Universidade de Brasília, Brasília, DF, Brazil

Fernanda Bellotti Formiga, Santa Casa de Misericórdia de Paris, Paris, SP, Brazil

Lucia Camara de Castro Oliveira, Dr Lucia de Oliveira Coloproctology, Rio de Janeiro, RJ, Brazil

Fábio Guilherme Campos, Brazil

Luiz Felipe de Campos Lobato, Universidade de Brasília, Brasília, DF, Brazil

Marvin Corman, University Hospital, Health Sciences Center, Stony Brook University, Stony Brook, United States

Joaquim Manuel Costa Pereira, Centro Hospitalar Tamega e Sousa EPE, Guilhufe, Portugal

Raul Cutait, Universidade de Sao Paulo, São Paulo, Brazil
Armando Geraldo Franchini Melani, Americas Medical City, Rio de Janeiro, RJ, Brazil
Chuan-Gang Fu, Tongji University, Shanghai, China
Ezio Ganio, Eporedia Medical Centre Ivrea Srl, Ivrea, Italy
Julio Garcia-Aguilar, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, United States
Paulo Gonçalves de Oliveira, Universidade de Brasilia, Brasília, DF, Brazil
Jose Guillem, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, United States
Angelita Habr-Gama, Universidade de Sao Paulo, São Paulo, Brazil
Antonio Lacerda Filho, Hospital Felicio Rocho, BELO HORIZONTE, MG, Brazil
Geraldo Magela Gomes da Cruz, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, Brazil
Carmen Ruth Manzione Nadal, Manzione Nadal Clinic, São Paulo, SP, Brazil
Peter Marcello, Lahey Hospital and Medical Center Burlington, Burlington, United States
Helio Moreira Junior, Hospital do Coracao Anis Rassi Ltda, GOIANIA, GO, Brazil
Sthela Maria Murad Regadas, Universidade Federal do Ceara, Fortaleza, CE, Brazil
Sidney Nadal, Emilio Ribas Institute for Infectious Diseases, SAO PAULO, Brazil
Sergio Carlos Nahas, Universidade de Sao Paulo, São Paulo, Brazil
Olival de Oliveira Junior, Santa Casa de Curitiba, CURITIBA, PR, Brazil
Sinara Monica de Oliveira Leite, Faculty of Medical Sciences of Minas Gerais, BELO HORIZONTE, MG, Brazil
Ravi P. Kiran, Columbia University, New York, United States
Eduardo de Paula Vieira, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brazil
Doryane Maria dos Reis Lima, Assis Gurgacz College Medical Course, CASCABEL, PR, Brazil
José Alfredo dos Reis Neto, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, Brazil
José Ribamar Baldez, Universidade Federal do Maranhao, Sao Luis, Brazil
Caio Sergio Rizkallah Nahas, Universidade de Sao Paulo, São Paulo, Brazil
Guillermo Rosato, Austral University Hospital, Pilar, Argentina
Fidel Ruiz Healy, Group Durango Sanatorium, Ciudad de México, Mexico
Rogério Saad Hossne, Universidade Paulista, SAO PAULO, Brazil
Giulio Santoro, Presidio Ospedaliero di Treviso, Treviso, Italy
Maria Cristina Sartor, Universidade Federal do Parana, Curitiba, Brazil
Carlos Walter Sobrado, Universidade de Sao Paulo, São Paulo, Brazil
Mauro de Souza Leite Pinho, Universidade da Região de Joinville, JOINVILLE, SC, Brazil
Luca Stocchi, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio, USA
Sarhan Sydney Saad, Universidade Federal de Sao Paulo, São Paulo, Brazil
Mario Trompetto, Eporedia Medical Centre Ivrea Srl, Ivrea, Italy
Fernando Zaroni Sewaybricker, Hospital dos Servidores do Estado, RIO DE JANEIRO, RJ, Brazil

GUIDE FOR AUTHORS

The Journal of Coloproctology (JCOL) publish articles that contribute to the improvement and the development of the practice, research, and training in Coloproctology and related specialities. Also published in English version, starting in vol. 31, issue 3, 2011. The guidelines are based on the format proposed by the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) and published in the article: Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals, which was updated in April 2010 and is available on the Website (<http://www.icmje.org>).

Manuscript categories

Editorial The text should have up to 900 words and 5 references.

Original article

The text should have up to 3000 words, not including references and tables. It should have up to 5 tables and/or figures. The number of references should not exceed 30. Their structure should contain the following:

Introduction: it should be brief, defining the studied problem and highlighting its importance and gaps in knowledge.

Methods: the methods employed, the population studied, sources of data and selection criteria should be described in an objective and detailed manner. Insert the protocol number of approval of the Research Ethics Committee and inform that the study was conducted according to the ethical standards required.

Results: they should be clearly and objectively presented, describing the obtained data only, without interpretations or comments, and, for a better understanding, they may have tables, charts and figures. The text should complement and not repeat what is described in the illustrations.

Discussion: it should be limited to the obtained data and results, emphasizing the new and important aspects observed in the study and discussing the agreements and disagreements with previously published studies.

Conclusion: it should correspond to the study objectives or assumptions, based on the results and discussion, aligned with the title, proposition and method.

Clinical information

Clinical case reports, presentation of technical notes, methods and devices. They should address questions of interest to Coloproctology and related specialities. Their structure should contain the following:

Introduction: it should be brief and show the theme relevance.

Presentation of clinical case, or technique, or method, or device: it should be described with clarity and objectiveness. It should present significant data for Coloproctology and related specialties, and have up to five figures, including tables.

Discussion: it should be based on the literature. The text not exceed 1500 words, not including references and figures.

Patients' initials and dates should be avoided, showing only relevant laboratorial exams for diagnosis and discussion. The total number of illustrations and/or tables should not exceed 3 and the limit of references is 20. When the number of presented cases exceed 3, the manuscript will be classified as a Case Series, and the rules for original articles should be applicable. .

Review articles

Systematic review: broad research method, conducted through a rigorous synthesis of results from original studies, either quantitative or qualitative, with the purpose of clearly answering a specific question of relevance to Coloproctology and related specialties. It should include the search strategy of original studies, the selection criteria for studies included in the review and the procedures used in the synthesis of results obtained from reviewed studies, which may or may not include meta-analysis.

Integrative review: research method that presents the synthesis of multiple published studies and enables general conclusions regarding a specific area of study, contributing to enhanced knowledge of the investigated theme. It should follow standards of methodological rigor, clarity of result presentation, enabling the reader to identify the real characteristics of studies included in the review.

Integrative review phases: elaboration of a guiding question, search strategy, data collection, critical analysis of included studies, integrative review presentation and result discussion. The text should not exceed 5000 words, not including references and tables. The total number of illustrations and tables should not exceed 8. The number of references should be limited to 60.

Special articles

They should have up to 2000 words and 30 references. In all categories, in-text citation of authors should be numerical and sequential, using superscript Arabic numerals in parentheses, avoiding the indication of authors' names. In-text citations and references mentioned in legends of tables and figures should be consecutively numbered in the order of their appearance in the text, with Arabic numerals (index numbers). Only the reference number should be included, without further information.

Page charges

This journal has no page charges.

Submission checklist

You can use this list to carry out a final check of your submission before you send it to the journal for review. Please check the relevant section in this Guide for Authors for more details.

Ensure that the following items are present:

One author has been designated as the corresponding author with contact details:

- E-mail address
- Full postal address

All necessary files have been uploaded:

Manuscript:

- Include keywords
- All figures (include relevant captions)
- All tables (including titles, description, footnotes)
- Ensure all figure and table citations in the text match the files provided
- Indicate clearly if color should be used for any figures in print

Graphical Abstracts / Highlights files (where applicable)

Supplemental files (where applicable)

Further considerations

- Manuscript has been 'spell checked' and 'grammar checked'
- All references mentioned in the Reference List are cited in the text, and vice versa
- Permission has been obtained for use of copyrighted material from other sources (including the Internet)
- A competing interests statement is provided, even if the authors have no competing interests to declare
- Journal policies detailed in this guide have been reviewed
- Referee suggestions and contact details provided, based on journal requirements

For further information, visit our [Support Center](#).

Checklist (www.jcol.org.br)

For improved process and enhanced publication quality, we offer a checklist for your self-evaluation.

BEFORE YOU BEGIN

Ethics in publishing

Please see our information pages on [Ethics in publishing](#) and [Ethical guidelines for journal publication](#).

Studies in humans and animals

If the work involves the use of human subjects, the author should ensure that the work described has been carried out in accordance with [The Code of Ethics of the World Medical Association](#) (Declaration of Helsinki) for experiments involving humans. The manuscript should be in line with the [Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing and Publication of Scholarly Work in Medical Journals](#) and aim for the inclusion of representative human populations (sex, age and ethnicity) as per those recommendations. The terms [sex and gender](#) should be used correctly.

Authors should include a statement in the manuscript that informed consent was obtained for experimentation with human subjects. The privacy rights of human subjects must always be observed.

All animal experiments should comply with the [ARRIVE guidelines](#) and should be carried out in accordance with the U.K. Animals (Scientific Procedures) Act, 1986 and associated guidelines, [EU Directive 2010/63/EU for animal experiments](#), or the National Institutes of Health guide for the care and use of Laboratory animals (NIH Publications No. 8023, revised 1978) and the authors should clearly indicate in the manuscript that such guidelines have been followed. The sex of animals must be indicated, and where appropriate, the influence (or association) of sex on the results of the study.

Declaration of interest

All authors must disclose any financial and personal relationships with other people or organizations that could inappropriately influence (bias) their work. Examples of potential competing interests include employment, consultancies, stock ownership, honoraria, paid expert testimony, patent applications/registrations, and grants or other funding. Authors must disclose any interests in two places: 1. A summary declaration of interest statement in the title page file (if double-blind) or the manuscript file (if single-blind). If there are no interests to declare then please state this: 'Declarations of interest: none'. This summary statement will be ultimately published if the article is accepted. 2. Detailed disclosures as part of a separate Declaration of Interest form, which forms part of the journal's official records. It is important for potential interests to be declared in both places and that the information matches. [More information](#).

Submission declaration and verification

Submission of an article implies that the work described has not been published previously (except in the form of an abstract, a published lecture or academic thesis, see '[Multiple, redundant or concurrent publication](#)' for more information), that it is not under consideration for publication elsewhere, that its publication is approved by all authors and tacitly or explicitly by the responsible authorities where the work was carried out, and that, if accepted, it will not be published elsewhere in the same form, in English or in any other language, including electronically without the written consent of the copyright-holder. To verify originality, your article may be checked by the originality detection service [Crossref Similarity Check](#).

Preprints

Please note that [preprints](#) can be shared anywhere at any time, in line with Elsevier's [sharing policy](#). Sharing your preprints e.g. on a preprint server will not count as prior publication (see '[Multiple, redundant or concurrent publication](#)' for more information).

Use of inclusive language

Inclusive language acknowledges diversity, conveys respect to all people, is sensitive to differences, and promotes equal opportunities. Articles should make no assumptions about the beliefs or commitments of any reader, should contain nothing which might imply that one individual is superior to another on the grounds of race, sex, culture or any other characteristic, and should use inclusive language throughout. Authors should ensure that writing is free from bias, for instance by using 'he or she', 'his/her' instead of 'he' or 'his', and by making use of job titles that are free of stereotyping (e.g. 'chairperson' instead of 'chairman' and 'flight attendant' instead of 'stewardess').

Authorship criteria

All authors should have made substantial contributions to all of the following:

(1) the conception and design of the study, or acquisition of data, or analysis and interpretation of data, (2) drafting the article or revising it critically for important intellectual content, (3) final approval of the version to be submitted.

Data collection and indexing are not authorship criteria. Likewise, authors are not technical assistants that perform routine tasks, physicians that refer patients or interpret routine exams and heads of services or departments not directly involved in the study. Special acknowledgments can be made to these people.

Changes to authorship

Authors are expected to consider carefully the list and order of authors **before** submitting their manuscript and provide the definitive list of authors at the time of the original submission. Any addition, deletion or rearrangement of author names in the authorship list should be made only **before** the manuscript has been accepted and only if approved by the journal Editor. To request such a change, the Editor must receive the following from the **corresponding author**: (a) the reason for the change in author list and (b) written confirmation (e-mail, letter) from all authors that they agree with the addition, removal or rearrangement. In the case of addition or removal of authors, this includes confirmation from the author being added or removed.

Only in exceptional circumstances will the Editor consider the addition, deletion or rearrangement of authors **after** the manuscript has been accepted. While the Editor considers the request, publication of the manuscript will be suspended. If the manuscript has already been published in an online issue, any requests approved by the Editor will result in a corrigendum.

Records of clinical essays

The **Journal of Coloproctology** supports the guideline for clinical essay recording issued by the World Health Organization (WHO) and the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE). Articles on clinical essays will be accepted for publication only if an identification (ID) number has been assigned by one of the Clinical Essay Record validated according to the criteria established by the WHO and ICMJE, whose addresses are at (<http://www.icmje.org>). The ID number should be displayed at the end of the abstract.

Copyright

Upon acceptance of an article, authors will be asked to complete a 'Journal Publishing Agreement' to assign to the society the copyright in the manuscript and any tables, illustrations or other material submitted for publication as part of the manuscript (the "Article") in all forms and media (whether now known or later developed), throughout the world, in all languages, for the full term of copyright, effective when the Article is accepted for publication.

Author rights

As an author you (or your employer or institution) have certain rights to reuse your work. For more information on author rights please see <https://www.elsevier.com/copyright>.

Elsevier supports responsible sharing

Find out how you can [share your research](#) published in Elsevier journals.

Open access

Please visit our [Open Access page](#) for more information.

Submission

Our online submission system guides you stepwise through the process of entering your article details and uploading your files. The system converts your article files to a single PDF file used in the peer-review process. Editable files (e.g., Word, LaTeX) are required to typeset your article for final publication. All correspondence, including notification of the Editor's decision and requests for revision, is sent by e-mail.

Submit your article

Please submit your article via <https://www.editorialmanager.com/jcol>.

PREPARATION

Peer review

This journal operates a single blind review process. All contributions are typically sent to a minimum of two independent expert reviewers to assess the scientific quality of the paper. The Editor is responsible for the final decision regarding acceptance or rejection of articles. The Editor's decision is final. [More information on types of peer review](#).

Use of word processing software

It is important that the file be saved in the native format of the word processor used. The text should be in single-column format. Keep the layout of the text as simple as possible. Most formatting codes will be removed and replaced on processing the article. In particular, do not use the word processor's options to justify text or to hyphenate words. However, do use bold face, italics, subscripts, superscripts etc. When preparing tables, if you are using a table grid, use only one grid for each individual table and not a grid for each row. If no grid is used, use tabs, not spaces, to align columns. The electronic text should be prepared in a way very similar to that of conventional manuscripts (see also the [Guide to Publishing with Elsevier](#)). Note that source files of figures, tables and text graphics will be required whether or not you embed your figures in the text. See also the section on Electronic artwork.

To avoid unnecessary errors you are strongly advised to use the 'spell-check' and 'grammar-check' functions of your word processor.

Article structure

The identification page

It should contain:

a) The article title, in Portuguese and English, which should be concise and informative; it should express the manuscript content with precision. In addition, the title is important for physicians and investigators to find an article in the bibliographical databases after it is published. Please, be sure the title:

- Is not a question.
- Does not have colon or any punctuation that separates it in two parts.
- Does not reaffirm the article type. Ex.: Case Report, Review.
- Does not indicate the type of statistical analysis. Ex.: Multivariate Analysis.
- Does not include the institution name.

Full name of each author and institutional affiliation, including ORCID ID. Author affiliations should be presented in decreasing hierarchical order (e.g. Harvard University, Harvard Business School, Boston, USA) and should be written as established in its own language (e.g. Universit Paris-Sorbonne; Harvard University, Universidade de So Paulo). The **ORCID ID** must be inserted in all authors' profile. To do that go to Update your details, ORCID field; if any of the authors does not have an ORCID ID, it can be registered at <https://orcid.org/register>

Name of the department and institution to which the paper should be attributed.

Name, address, e-mail of the corresponding author in charge.

Sources of support to study development.

For studies presented in scientific meetings, indicate the meeting name, place, date, type of presentation.

Abstract

The second page should have the abstract, in Portuguese and English, with no more than 250 words. For original and review articles, the abstract structure should highlight the study objectives, methods, main results with significant data and conclusions. For clinical information special articles, the abstract does not need to be structured as mentioned above, but it should contain important information for the study value recognition, as described in details in the publications: Haynes RB, Mulrow CD, Huth EJ, Altman DG, Gardiner MJ. More informative abstracts revisited. *Ann Intern Med* 1990;113:69-76 Ad Hoc Working Group for Critical Appraisal of the Medical Literature. A proposal for more informative abstracts of clinical articles. *Ann Intern Med* 1987;106:598-604.

Keywords

After the abstract, specify three to six terms in Portuguese and in English the subject of the study should be included as well as the corresponding. Keywords in must be based on the Health and Science Keywords (DeCS), published by Bireme and available at (<http://decs.bvs.br>), and Medical Subject Headings (MeSH) is the Nation Library Medicine controlled vocabulary thesaurus used for indexing articles for PubMed at (<http://www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html>).

Abbreviations should be indicated when they first appear in the text. After that, the full name should not be repeated.

Acknowledgements

Collate acknowledgements in a separate section at the end of the article before the references and do not, therefore, include them on the title page, as a footnote to the title or otherwise. List here those individuals who provided help during the research (e.g., providing language help, writing assistance or proof reading the article, etc.).

Statistical analysis

The authors should demonstrate that the statistical procedures used in the study were not only appropriate to test the study hypotheses, but also correctly interpreted. The levels of statistical significance (ex. $p < 0.05$; $p < 0.01$; $p < 0.001$) should be mentioned.

Electronic artwork

General points

- Make sure you use uniform lettering and sizing of your original artwork.
- Embed the used fonts if the application provides that option.
- Aim to use the following fonts in your illustrations: Arial, Courier, Times New Roman, Symbol, or use fonts that look similar.

- Number the illustrations according to their sequence in the text.
- Use a logical naming convention for your artwork files.
- Provide captions to illustrations separately.
- Size the illustrations close to the desired dimensions of the published version.
- Submit each illustration as a separate file.
- Ensure that color images are accessible to all, including those with impaired color vision.

A detailed [guide on electronic artwork](#) is available.

You are urged to visit this site; some excerpts from the detailed information are given here.

Formats

If your electronic artwork is created in a Microsoft Office application (Word, PowerPoint, Excel) then please supply 'as is' in the native document format.

Regardless of the application used other than Microsoft Office, when your electronic artwork is finalized, please 'Save as' or convert the images to one of the following formats (note the resolution requirements for line drawings, halftones, and line/halftone combinations given below):

EPS (or PDF): Vector drawings, embed all used fonts.

TIFF (or JPEG): Color or grayscale photographs (halftones), keep to a minimum of 300 dpi.

TIFF (or JPEG): Bitmapped (pure black & white pixels) line drawings, keep to a minimum of 1000 dpi.

TIFF (or JPEG): Combinations bitmapped line/half-tone (color or grayscale), keep to a minimum of 500 dpi.

Please do not:

- Supply files that are optimized for screen use (e.g., GIF, BMP, PICT, WPG); these typically have a low number of pixels and limited set of colors;
- Supply files that are too low in resolution;
- Submit graphics that are disproportionately large for the content.

Figure captions

Ensure that each illustration has a caption. Supply captions separately, not attached to the figure. A caption should comprise a brief title (**not** on the figure itself) and a description of the illustration. Keep text in the illustrations themselves to a minimum but explain all symbols and abbreviations used.

Figures

The illustrations (pictures, charts, drawings, etc.) should be submitted individually. They should be consecutively numbered, with Arabic numerals, in the order of their appearance in the text, and they should be clear enough to enable their reproduction. Photocopies will not be accepted.

Tables

Please submit tables as editable text and not as images. Tables can be placed either next to the relevant text in the article, or on separate page(s) at the end. Number tables consecutively in accordance with their appearance in the text and place any table notes below the table body. Be sparing in the use of tables and ensure that the data presented in them do not duplicate results described elsewhere in the article. Please avoid using vertical rules and shading in table cells.

References

Citation in text

Please ensure that every reference cited in the text is also present in the reference list (and vice versa). Any references cited in the abstract must be given in full. Unpublished results and personal communications are not recommended in the reference list, but may be mentioned in the text. If these references are included in the reference list they should follow the standard reference style of the journal and should include a substitution of the publication date with either 'Unpublished results' or 'Personal communication'. Citation of a reference as 'in press' implies that the item has been accepted for publication.

Data references

This journal encourages you to cite underlying or relevant datasets in your manuscript by citing them in your text and including a data reference in your Reference List. Data references should include the following elements: author name(s), dataset title, data repository, version (where available), year, and global persistent identifier. Add [dataset] immediately before the reference so we can properly identify it as a data reference. The [dataset] identifier will not appear in your published article.

Reference style

They should be consecutively numbered in the order of their appearance in the text and identified with Arabic numerals. They should be presented according to the style presented by the List of Journal Indexed Medicus, of the National Library of Medicine, which can be accessed at <http://www.nlm.gov/tsd/serials/lji.html>. The authors should be sure that in-text citations of references are included in the list of references with exact dates and correctly spelled names of authors. The accuracy of references is the authors' responsibility. Personal notes, unprecedented studies or studies in progress may be cited when really required, but should not be included in the list of references; only cited in the text or footnotes. Cite up to six authors for each reference. If any reference has more than six authors, cite the six first names, followed by "et al.". We request texts with lean writing style. Shorter texts involve shorter revision and formatting times, and have higher chances of quick publication.

Research data

This journal encourages and enables you to share data that supports your research publication where appropriate, and enables you to interlink the data with your published articles. Research data refers to the results of observations or experimentation that validate research findings. To facilitate reproducibility and data reuse, this journal also encourages you to share your software, code, models, algorithms, protocols, methods and other useful materials related to the project.

Below are a number of ways in which you can associate data with your article or make a statement about the availability of your data when submitting your manuscript. If you are sharing data in one of these ways, you are encouraged to cite the data in your manuscript and reference list. Please refer to the "References" section for more information about data citation. For more information on depositing, sharing and using research data and other relevant research materials, visit the [research data](#) page.

Data linking

If you have made your research data available in a data repository, you can link your article directly to the dataset. Elsevier collaborates with a number of repositories to link articles on ScienceDirect with relevant repositories, giving readers access to underlying data that gives them a better understanding of the research described.

There are different ways to link your datasets to your article. When available, you can directly link your dataset to your article by providing the relevant information in the submission system. For more information, visit the [database linking page](#).

For [supported data repositories](#) a repository banner will automatically appear next to your published article on ScienceDirect.

In addition, you can link to relevant data or entities through identifiers within the text of your manuscript, using the following format: Database: xxxx (e.g., TAIR: AT1G01020; CCDC: 734053; PDB: 1XFN).

Mendeley Data

This journal supports Mendeley Data, enabling you to deposit any research data (including raw and processed data, video, code, software, algorithms, protocols, and methods) associated with your manuscript in a free-to-use, open access repository. During the submission process, after uploading your manuscript, you will have the opportunity to upload your relevant datasets directly to *Mendeley Data*. The datasets will be listed and directly accessible to readers next to your published article online.

For more information, visit the [Mendeley Data for journals page](#).

Data statement

To foster transparency, we encourage you to state the availability of your data in your submission. This may be a requirement of your funding body or institution. If your data is unavailable to access or unsuitable to post, you will have the opportunity to indicate why during the submission process, for example by stating that the research data is confidential. The statement will appear with your published article on ScienceDirect. For more information, visit the [Data Statement page](#).

AFTER ACCEPTANCE

Online proof correction

To ensure a fast publication process of the article, we kindly ask authors to provide us with their proof corrections within two days. Corresponding authors will receive an e-mail with a link to our online proofing system, allowing annotation and correction of proofs online. The environment is similar to MS Word: in addition to editing text, you can also comment on figures/tables and answer questions from the Copy Editor. Web-based proofing provides a faster and less error-prone process by allowing you to directly type your corrections, eliminating the potential introduction of errors.

If preferred, you can still choose to annotate and upload your edits on the PDF version. All instructions for proofing will be given in the e-mail we send to authors, including alternative methods to the online version and PDF.

We will do everything possible to get your article published quickly and accurately. Please use this proof only for checking the typesetting, editing, completeness and correctness of the text, tables and figures. Significant changes to the article as accepted for publication will only be considered at this stage with permission from the Editor. It is important to ensure that all corrections are sent back to us in one communication. Please check carefully before replying, as inclusion of any subsequent corrections cannot be guaranteed. Proofreading is solely your responsibility.

AUTHOR INQUIRIES

Visit the [Elsevier Support Center](#) to find the answers you need. Here you will find everything from Frequently Asked Questions to ways to get in touch.

You can also [check the status of your submitted article](#) or find out [when your accepted article will be published](#).

© Copyright 2018 Elsevier | <https://www.elsevier.com>