

## Caso clinico de hirschsprug e suas abordagens

### Hirschsprug's clinical case and its approaches

DOI:10.34117/bjdv7n8-564

Recebimento dos originais: 25/07/2021

Aceitação para publicação: 25/08/2021

#### **Vitor Hugo Cardoso Meireles**

Ensino superior incompleto

Instituição: Faminas BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007

E-mail: vitorhugocardosomeireles@gmail.com

#### **Thaís Fernandes Theophilo de Almeida Rodrigues**

Ensino Superior Incompleto

Instituição: FAMINAS BH

Endereço: Rua Cândido Portinare 427 A

E-mail: thaísfernandes.med9@gmail.com

#### **Thaís Araújo dos Santos**

Ensino Superior Incompleto

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Rua Miguel Augusto da Silva 360, São João Batista

E-mail: thaís1.8araujo@gmail.com

#### **Letícia Fernanda Fortes Faller**

Ensino superior incompleto

Faminas-BH

Endereço: Rua Tenente Garro 68 apto 1002 bairro Santa Efigênia

E-mail: leticiafortes\_@hotmail.com

#### **Folmer Quintão Torres**

Mestre em medicina pelo Instituto de Ensino e Pesquisa da Santa Casa de Belo Horizonte

Faminas BH - Santa Casa BH

Endereço: Rua Maura 1001/603, União BH – CEP: 31160- 282

E-mail: folmer.quintao@gmail.com

#### **Barbara Braga Costa**

Graduação em Hotelaria, graduanda em medicina

Instituição de atuação atual: Faminas BH

Endereço: Alameda das Graunas, 105, Residencial Sul, Nova Lima  
Cep 34004300

E-mail: bbragacosta@yahoo.com.br

**Letícia Costa**

Acadêmica de medicina

Instituição de atuação atual: faculdade de minas, FAMINAS BH

Endereço :Rua Pernambuco 1408, apartamento 1302, funcionários BH, cep: 30130154

E-mail. leleecosta@hotmail.com

**Laiane Cristina de Camargos Silva**

Aluna do Curso de Medicina 10º Período

Faminas BH

Av. Cristiano Machado, 12001

Laianecristina.ph@hotmail.com

**RESUMO**

O megacólon é a dilatação do intestino grosso, acompanhada de dificuldade para eliminar fezes e gases, causado por lesões nas terminações nervosas do intestino. Ele pode ser consequência de uma doença congênita do bebê, conhecida como doença de Hirschsprung. Com a perda das contrações e movimentos intestinais nesta doença, surgem sinais e sintomas como prisão de ventre que piora ao longo do tempo, vômitos, inchaço e dor abdominal. Dessa forma na maioria das vezes a abordagem cirúrgica é a mais adequada visando aumentar a qualidade de vida desse paciente. O presente estudo tem como objetivo abordar as principais técnicas e suas principais complicações

**Palavras-Chave:**“Megacolon Congênito” “Hirschsprug” E “Tratamento”.

**ABSTRACT**

Megacolon is the dilation of the large intestine, accompanied by difficulty in eliminating feces and gas, caused by lesions in the nerve endings of the intestine. It can be the consequence of a congenital disease of the baby, known as Hirschsprung's disease. With the loss of contractions and bowel movements in this disease, there are signs and symptoms such as constipation that worsens over time, vomiting, bloating, and abdominal pain. Thus, most of the time the surgical approach is the most appropriate, aiming to increase the quality of life of this patient. The present study aims to approach the main techniques and their main complications.

**Keywords:** "Megacolon Congenital" "Hirschsprug" and "Treatment".

**1 INTRODUÇÃO**

O megacolon congênito é também conhecido com a doença de Hirschsprug. É caracterizada principalmente pela ausência dos plexos autônomos no trato intestinal acometendo principalmente o segmento distal na maioria dos casos ,75%, enquanto que o seguimento distal ocorre em apenas 5%.<sup>1</sup> A incidência estimada é para 1 a cada 5000 nascidos vivos com maior prevalência no sexo masculino na proporção de 4:1.<sup>2</sup> A principal teoria para a fisiopatologia da doença é a falha da migração dos neuroblastos gerando a faixa aganglionar. Há também estudos que demonstram que a medida que há

um comprometimento maior do intestino, há maior relação com fatores genéticos, podendo ser encontrada até 12 mutações diferentes associada a essa patologia<sup>3</sup>. Dessa forma, a patologia consiste principalmente num peristaltismo anormal ou ausente causando um espasmo da musculatura, obstrução e dilatação da porção proximal. As lesões consistem geralmente em um padrão contínuo raramente sendo no padrão saltatório.<sup>4</sup>

## **2 OBJETIVOS**

Discutir as principais abordagens terapêuticas da doença de Hirschsprug e a qualidade de vida das crianças acometidas com essa doença.

## **3 MATERIAL E METODOS**

Trata-se de um estudo baseado no método de revisão de literatura, foi realizada uma revisão por meio da ferramenta Pub-Med no mês de fevereiro de 2020 utilizando-se os seguintes descritores “megacolon congênito” “Hirschsprug” e “tratamento” e foram obtidos 41 artigos. Os critérios de inclusão foram artigos até 2015, na língua inglesa e que apresentavam estudos de maior relevância, reduzindo a amostra para 12 artigos. Foram excluídos aqueles que possuíam outra patologia associada totalizando 6 artigos. Foi utilizado também o Google Scholar usando os mesmos descritores supracitados e critérios, selecionando aqueles que tiveram mais de 50 citações, totalizando 5 artigos. Os dados obtidos foram analisados para revisão da literatura.

## **4 DISCUSSÃO**

L.P.G, 1 ano e 10 meses, 10,5 kg foi submetido a cirurgia de correção de megacolon congênito. Mãe informa que logo após o nascimento criança evoluiu com quadros de constipação na qual só havia melhora com uso de laxantes. Após o quarto mês de vida o paciente evoluiu com parada total da eliminação das fezes e gases em concomitância com o quadro de distensão abdominal e vômitos. Mãe procurou o pronto atendimento mais perto de sua residência onde foi realizada propedêutica e identificado o megacolon congênito. Foi encaminhado para cirurgia pediátrica que abordou o caso com a cirurgia para retirada de segmento aganglionar. Atualmente contra-se em PO de ressecção de segmento agangliônico com reconstrução de trânsito intestinal. Evoluiu com evisceração do órgão no qual foi orientada a esperar para realização do 2º tempo da cirurgia. Mantida colostomia, que paciente tem desde os 5 meses de vida.

Ao exame físico: encontra-se afebril, sem vômitos, diurese 1,0mL/kg/h, sem evacuações, BH + 40mL. Hidratado, corado, acianótico, anictérico, afebril. Sem edemas

- SN: Ativo, reativo, choroso à manipulação, facilmente consolável. Movendo ativamente os quatro membros.
- AR: MVF com boa entrada de ar bilateral, sem esforço respiratório. Ao chorar, percebe-se estridor discreto, que é interrompido com paciente tranquilo. SatO<sub>2</sub> 99% em aa.
- ACV: BNRNF em 2T, sem sopros. TEC <2s. Extremidades aquecidas. Pulsos cheios, rítmicos e simétricos. FC 140 bpm .
- AD: Abdome livre, algo doloroso à palpação profunda. FO coberta com curativo. Colostomia com grande prolapso de cólon (habitual).
- AGU: Genitália masculina infantil sem lesões, com sonda vesical de demora.

A doença de Hirschsprug é uma doença que costuma se manifestar principalmente no primeiro ano de vida no qual as principais manifestações clínicas consistem em distensão abdominal, obstrução, constipação, vômitos biliosos e enterocolite<sup>5</sup>. Para diagnóstico os principais exames complementares realizados são o enema opaco, radiografia de abdome e biopsia de cólon<sup>6</sup>. Nesses casos, como o do paciente apresentado a principal abordagem curativa é a cirurgia. No campo cirúrgico há quatro principais técnicas a se realizar que tem como principal objetivo princípios a remoção do segmento aganglionar e a reconstrução do trânsito intestinal, trazendo o segmento ganglionar até o ânus, com preservação da função esfíncteriana<sup>7</sup>. Estudos recentes demonstraram que a técnica de Duhamel modificada é a mais utilizada e com melhores resultados. Dentre os resultados mais relevantes, foi observado os índices de mortalidade foi de 1,14% e de morbidade 12,64%, também foi notado que esses pacientes foram submetidos a um tempo menor de internação quando comparado aos demais. Por fim, 50% desses pacientes não apresentaram recidiva da constipação intestinal<sup>8</sup>. As outras técnicas realizadas são de duhamel, duhamel hadad e anorretorriectomia. Dentre essas técnicas foi observada que a duhamel apresentou índices de morbidade alta, porém, foram complicações de fácil resolução. Já a de duhamel hadad foi a técnica que mais apresentou índice de morbidade no quais houve evolução para óbito por causa de enterocolite<sup>9</sup>. Na prática, a morbidade das crianças submetidas em geral a cirurgia de correção, a colostomia foi o procedimento que menos apresentou complicações, sendo considerado um procedimento simples<sup>10</sup>. Todavia, uma complicação possível e encontrada no paciente foi a evisceração do órgão.

Para esses casos, é necessária cautela para reconstrução do transito intestinal o que aumenta o tempo de internação e as chances de complicação.<sup>11</sup>

## **5 CONCLUSÃO**

No presente estudo de relato de caso se diagnosticou a Doença de Hirschsprung após sinais de alerta como obstrução intestinal, distensão abdominal e vômitos. A rápida abordagem foi fundamental para o bom prognóstico e evolução favorável da criança no pós-operatório. A partir de revisão da literatura, conclui-se que o diagnóstico precoce da doença é de grande importância, isso porque, a intervenção terapêutica imediata traz benefícios significativos ao paciente, evitando assim, possíveis complicações graves, como enterocolite e perfuração intestinal associada a peritonite. Também foi possível observar que a técnica de Duhamel modificada foi a que trouxe menos morbidade para o paciente, sendo atualmente a técnica de escolha e mais realizada.

## REFERÊNCIAS

1. ADSON, A. Hirschprung's disease: indication for and results obtained by sympathectomy. *Surgery*, v. 1, p. 859.
2. AMORIM, M.F.; CORREA NETTO, A. Histopatologia e patogenia e o megaesofago e megarreto. *An. Fae, Med, Sao Paulo*, v. 8, p. 101 -27.
3. BERNARDES DE OLIVEIRA, A - Tratamento cirurgico do megacolon pela operacao de Duhamel. *Rev. Paul, Med.* v.63, p. 283 - 304.
4. BRENNER, 8. Retocolectomia abdominoperineal com anastomose retardada no tratamento do megacolon do adulto. Tese (Livre Docencia). Setor de Ciencias da Saude da Universidade Federal do Parana, Curitiba CAMERON. J.A.M. On the aethiology of Hirschprung's disease. *Arch. Dis. Child.*, v. 2, p. 210- 11.
6. CANNON, W. B. A law of denervation. *Am. J. Med. Sci.* v. 198. p. 737.
7. CAPELHUCHNIK, P. Tratamento do megacolon adquirido pela hemicolectomia esquerda - Tese de Doutorado. Faculdade de Ciencias Medicas da Santa Casa de Sao Paulo.
8. CELSO. N. M. Simpósio - Megacolon adquirido. *Rev. Bras. Colo-Proctol.* V. 4, p. 8 - 10.
9. CORREA NETTO. A. Tratamento cirurgico do megacolo pela ressecçao dos chamados esfínteres funcionais do intestino grosso. *Rev. Cir. de Sao Paulo*. v. 1 p. 283.
10. CORREA NETTO. A.; HADDAD, J. Megacolon adquirido. In: PINOTTI. W. H. *Atualizaçao cirurgica*. Sao Paulo, Johnson e Johnson. p. 152- 67.
11. LINS NETO. M.A. F.; CANSAN AO, C.L.C.: FARIAS, L. R.C. Anastomose colorretal imediata na operacao de Duhamel. *Rev. Bras. Colo Proctol.* v. 8. p. 14 – 6.