

**Diagnóstico precoce da Doença de Hirschsprung no período neonatal e acompanhamento durante infância: relato de caso**

**Early diagnosis of Hirschsprung's disease in the neonatal period and follow-up during childhood: a case report**

**Diagnóstico precoz de la enfermedad de Hirschsprung en el período neonatal y seguimiento durante la infancia: a propósito de un caso**

DOI:10.34119/bjhrv7n3-003

Submitted: April 01<sup>st</sup>, 2024  
Approved: April 22<sup>nd</sup>, 2024

**Bárbara Pelosi Casemiro**

Graduanda em Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina Estácio de Ribeirão Preto

Endereço: Ribeirão Preto, São Paulo, Brasil

E-mail: bpcasemiro@gmail.com

**Jessyca Manzoli Albernaz**

Graduada em Odontologia, Graduanda em Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina Estácio de Ribeirão Preto

Endereço: Ribeirão Preto, São Paulo, Brasil

E-mail: jessycaalbernaz@outlook.com

**Juliana Facca Mendes**

Graduanda em Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina Estácio de Ribeirão Preto

Endereço: Ribeirão Preto, São Paulo, Brasil

E-mail: julianafacca22@gmail.com

**Kamila de Andrade Fraga**

Graduanda em Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina Estácio de Ribeirão Preto

Endereço: Ribeirão Preto, São Paulo, Brasil

E-mail: kamilandrade@outlook.com

**Roberta Bin Palmieri**

Graduanda em Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina Estácio de Ribeirão Preto

Endereço: Ribeirão Preto, São Paulo, Brasil

E-mail: roberta.bin@outlook.com

**RESUMO**

A Doença de Hirschsprung (DH), também denominada megacólon congênito, é causada pela ausência dos plexos ganglionares intestinais. É classificada de três subtipos: clássica, com segmento longo e aganglionose colônica total. Manifesta-se clinicamente no início da vida com constipação intestinal. A tríade clássica é caracterizada por distensão abdominal, eliminação de

meônio diminuída nas primeiras 24 horas de vida e vômitos. O diagnóstico definitivo é feito por análise de biópsia retal. A má rotação intestinal (MRI) é uma doença congênita decorrente de malformações na vida intrauterina, causando obstrução do trato intestinal superior. Manifesta-se de quatro formas: não rotação, rotação incompleta, rotação reversa e hérnia mesocólica. A principal manifestação clínica é o vômito bilioso, podendo cursar com náuseas, dor abdominal, constipação e flatos. O diagnóstico é feito com radiografia de contraste e o tratamento é cirúrgico. Nesse artigo, relatamos a rara associação da DH e MRI em uma lactente.

**Palavras-chave:** doença de Hirschsprung, Hirschsprung total, biópsia retal, má rotação intestinal, vômito bilioso, constipação intestinal.

### ABSTRACT

The Hirschsprung Disease (DH), also known as congenital megacolon, it's caused due to the absence of intestinal ganglion plexuses. The disease is classified into three subtypes: classic, with long segment, and total colonic aganglionosis. The clinical manifestation happen early in life with constipation and the classic triad characterized by abdominal distention, decreased meconium elimination in the first 24 hours of life, and vomiting. Definitive diagnosis is made by analysis of rectal biopsy. Intestinal malrotation (IMR) is a congenital disease resulting from malformations in intrauterine life, obstructing the upper intestinal tract. It occurs in four ways: non-rotation, incomplete rotation, reverse rotation, and mesocolic hernia. The main clinical manifestation is bilious vomiting, which may occur with nausea, abdominal pain, constipation, and flatus. The diagnosis is made with contrast radiography and treatment is surgical. In this article, we report the rare association of DH and IMR in an infant.

**Keywords:** Hirschsprung's disease, total Hirschsprung, rectal biopsy, intestinal malrotation, bilious vomiting, intestinal constipation.

### RESUMEN

La enfermedad de Hirschsprung (EH), también conocida como megacolon congénito, está causada por la ausencia de plexos ganglionares intestinales. Se clasifica en tres subtipos: clásica, del segmento largo y aganglioneosis colónica total. Se manifiesta clínicamente al principio de la vida con estreñimiento. La tríada clásica se caracteriza por distensión abdominal, disminución de la eliminación de meconio en las primeras 24 horas de vida y vómitos. El diagnóstico definitivo se realiza mediante el análisis de una biopsia rectal. La malrotación intestinal (MRI) es una enfermedad congénita resultante de malformaciones en la vida intrauterina, que provoca la obstrucción del tracto intestinal superior. Se manifiesta de cuatro formas: no rotación, rotación incompleta, rotación inversa y hernia mesocólica. La principal manifestación clínica son los vómitos biliosos, que pueden ir acompañados de náuseas, dolor abdominal, estreñimiento y flato. El diagnóstico se realiza mediante radiografía de contraste y el tratamiento es quirúrgico. En este artículo, informamos de la rara asociación de EH y RM en un lactante.

**Palabras clave:** enfermedad de Hirschsprung, enfermedad de Hirschsprung total, biopsia rectal, malrotación intestinal, vómitos biliosos, estreñimiento.

## 1 INTRODUÇÃO

A doença de Hirschsprung e a má rotação intestinal são duas anormalidades gastrointestinais comuns em crianças (Kerkeni *et al.*, 2019). Raramente, há associação das duas condições e quando relatadas, atrasam a elucidação diagnóstica e conseqüentemente o tratamento do quadro (Corsois *et al.*, 2004).

A DH leva à perda da motilidade fecal em consequência da redução de células ganglionares da parede intestinal (Diposarosa *et al.*, 2021; Lotfollahzadeh, 2022; Silveira *et al.*, 2023). Na tentativa de impulsionar as fezes, observa-se a presença de hipertrofia muscular da parede do segmento à montante, resultando em distensão e espessamento proximal, podendo ocorrer aperistalse, complicando com obstrução intestinal (Kfoury *et al.*, 2018). Sua incidência é de 1: 4400–7000 nascidos vivos, sendo quatro vezes mais frequente em lactentes do sexo masculino (Diposarosa *et al.*, 2021; Silveira *et al.*, 2023).

A doença possui três classificações: clássica, segmento longo e aganglionose colônica total (Romaneli *et al.*, 2016). Se manifesta clinicamente com constipação intestinal desde o nascimento e a tríade clássica ocorre em apenas 26,2% dos casos, caracterizada por distensão abdominal, eliminação de mecônio diminuída nas primeiras 24 horas de vida e vômitos (Diposarosa *et al.*, 2021). O exame diagnóstico é a biópsia retal e o tratamento da DH consiste em procedimentos cirúrgicos (Romaneli *et al.*, 2016).

A MRI é uma doença congênita conseqüente de defeitos nas fases embrionárias de herniação, rotação e fixação do intestino e do mesentério, resultando em uma irregularidade do intestino médio que pode se apresentar de quatro formas: não rotação, rotação incompleta, rotação reversa e hérnia mesocólica (Cunha Filho *et al.*, 2018). Essa anomalia é uma das causas mais comuns de obstrução gastrointestinal superior em recém-nascidos e lactentes jovens (Projeto Diretrizes, 2005), sendo que, 30% a 60% dos casos são associados a enfermidades e malformações como megacólon congênito, atresia intestinal, doença cardíaca congênita, hérnia diafragmática congênita e disfunções da parede abdominal, como gastrosquise e onfalocele, além de divertículo de Meckel, intussuscepção, cisto mesentérico e defeitos das vias biliares extra-hepáticas (Langer, 2016).

O diagnóstico de MRI isolada é difícil no pré-natal, porém, no período lactente é comum manifestações de vômitos biliosos, sendo o principal sinal para a suspeita de obstrução intestinal neonatal (Araripe *et al.*, 2021; Kapfer, Rappold, 2004). A doença acomete 0,2% a 1% dos brasileiros, sendo sintomática em 1 a cada 2.500-6000 casos (Cunha Filho *et al.*, 2018), existindo ainda um impasse em determinar a sua real incidência, visto que os sintomas podem

manifestar-se tardiamente ou de maneira inespecífica (Emanuwa *et al.*, 2011). O diagnóstico é feito pela radiografia contrastada gastrointestinal (Costa *et al.*, 2021).

Nesse relato, descreveremos um caso em que houve má rotação intestinal, dificultando o diagnóstico da DH.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente C.B.U., sexo feminino, nascida na cidade de Jaboticabal, estado de São Paulo, no dia 22 de novembro de 2019, de parto cesárea à termo, pesando três quilogramas e oitocentos e vinte gramas, quarenta e sete centímetros de estatura e Apgar oito no primeiro minuto, nove no quinto minuto e dez no décimo minuto. Mãe negou intercorrências na gestação e no parto.

No primeiro mês de vida, o bebê apresentou episódios de vômitos de coloração amarelada e em pequenas quantidades. A mãe foi aconselhada por pediatra a observar evolução e oferecer fórmula infantil a cada duas horas. Houve piora clínica e a mãe procurou atendimento, sendo realizada radiografia de abdome, que revelou padrão de oclusão intestinal. A paciente foi encaminhada para serviço hospitalar materno infantil de referência Sinhá Junqueira, onde foi atendida por gastropediatra e indicada laparotomia exploratória. Durante a cirurgia, foi observada obstrução da porção proximal do intestino delgado por bandas de Ladd e má-rotação intestinal. Foram liberadas as aderências e realizada ampliação da base do mesocólon, além de uma ordenha de alças com esvaziamento de aproximadamente 200 ml de conteúdo fecalóide. No pós-operatório, foi introduzido a fórmula infantil de aminoácidos, contudo, a paciente não teve aceitação adequada e o alimento foi trocado por fórmula infantil hipoalergênica.

Aos cinco meses de vida, a mãe introduziu papa de frutas e papa de legumes na alimentação, ocorrendo obstipação intestinal. Com isso, foi iniciado frequente estímulo retal, com boa resposta.

Devido a recorrência da obstrução intestinal, a criança foi submetida a novo procedimento cirúrgico. Uma nova laparotomia revelou presença de várias bridas no intestino delgado e cólon, sendo este obstruído parcialmente. Foi necessária uma dissecação romba com eletrocautério, fez-se também apendicectomia com sutura invaginante e o esvaziamento das alças por ordenha manual. Em pós-operatório, a paciente evoluiu com sepse e permaneceu na

Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTI) com uso de antibioticoterapia de amplo espectro e nutrição parenteral total (NPT). Houve resolução do quadro e a menor recebeu alta hospitalar com fórmula de aminoácidos, que nessa ocasião foi tolerada.

Ainda aos seis meses, apresentou vômitos de conteúdo amarelado associado à diarreia. Foi avaliada em pronto atendimento e diagnosticada como gastroenterite viral, sendo prescrito apenas tratamento sintomático. Cerca de 13 dias após esse episódio, a criança ainda persistia com vômitos, diarreia e febre. Durante avaliação clínica, notou-se desidratação com necessidade de reposição endovenosa e devido ao histórico, foi optado por internação hospitalar, em que foi passada sonda nasogástrica e a criança foi mantida em jejum, pois apresentava episódios de vômitos. Foi realizada a descontaminação intestinal com metronidazol e gentamicina e prescrito NPT. Durante internação, foi submetida ao exame do trânsito intestinal, em que foi encontrado contraste retido em alças delgadas distendidas no flanco esquerdo após 480 minutos do início do exame. Não houve extravasamento do contraste para a cavidade peritoneal.

Em consulta com gastropediatra apresentava-se em bom estado geral, descorada 2+/4+, hidratada, afebril, acianótica, anictérica; ausculta cardíaca com ritmo cardíaco regular, em dois tempos, com bulhas normofonéticas sem sopros, frequência cardíaca de 92 batimentos por minuto; ausculta respiratória com murmúrio vesicular presente, sem ruídos adventícios, sem desconforto, com frequência respiratória de 28 incursões por minuto; abdome globoso, ruídos hidroaéreos presentes, sem visceromegalias, indolor à palpação e presença de cicatriz cirúrgica supra umbilical; membros inferiores sem edemas e com boa perfusão. Na conduta, foram realizados exames de enema opaco para avaliação do cólon, biópsia retal por sucção (anorretomiectomia) para avaliar presença de megacólon agangliônico, além de cloro no suor e esteatócrito para avaliar a mucosidade. Manteve sonda nasogástrica e NPT. Até esse momento, as hipóteses diagnósticas eram megacólon agangliônico, pós-operatório tardio de má rotação com presença de bridas, novo quadro de aderências, pseudo obstrução intestinal e mucoviscidose. Nessa ocasião, foi diagnosticado megacólon agangliônico.

Aos sete meses, após novo episódio de obstrução intestinal, foi realizada uma laparotomia exploradora, cujo achado intraoperatório foi uma dilatação importante do íleo terminal com área sugestiva de "zona de transição" a cinco centímetros da válvula ileocecal, podendo corresponder a um quadro de Hirschsprung forma total. Realizada enterectomia extensa no íleo terminal (vinte centímetros), ressecção da válvula ileocecal, confecção de ileostomia em duas bocas, tipo cano de espingarda e enviadas amostras seriadas para anátomo patológico para pesquisa de corpos neuronais.

Com um ano e oito meses, paciente foi submetida a colectomia total e abaixamento do íleo. Após cirurgia, foi encaminhada para a UTI. Em seu pós-operatório, recebeu antibioticoterapia por sete dias, fazendo uso de metronidazol, gentamicina e ceftriaxona.

Evoluiu com íleo adinâmico e recebeu NPT por sete dias. Apresentou sepse, que foi tratada com vancomicina e amicacina. Permaneceu na UTI por 15 dias e foi para enfermaria, onde ficou por três dias até receber alta.

Atualmente C.B.U. está com dois anos e onze meses, apresentando desenvolvimento adequado para sua idade, com bom ganho estaturoponderal. Ademais, mãe relata que criança apresenta diarreia ocasional ao longo do dia, em decorrência da ausência de cólon, sendo necessário reposição vitamínica de complexo B, zinco e ferro por orientação do gastropediatra.

### 3 DISCUSSÃO

A Doença de Hirschsprung, também conhecida como megacólon congênito, é definida pela ausência de células ganglionares no plexo submucoso e plexo mioentérico em diversas extensões intestinais e devido à ausência de peristaltismo da parte distal do intestino, há a alteração do fluxo fecal, o que ocasionará a obstrução intestinal (Romaneli *et al.*, 2016). Classifica-se a DH de três formas de acordo com a localização na passagem entre o segmento agangliônico distal e o segmento ganglionar proximal, sendo elas: clássica, definida pela extensão do segmento agangliônico até o sigmoide proximal, notada em 7% a 88,8% dos casos; com segmento longo, em que a aganglionose atinge a flexura esplênica ou o cólon transversal, observada em 3,9% a 23,7% dos casos; e aganglionose colônica total, caracterizada pela extensão do segmento agangliônico do ânus até o intestino delgado, sendo esta, com no máximo 50 centímetros proximais à válvula ileocecal e vista em até 12,6% dos casos (Kfourri *et al.*, 2018; Romaneli *et al.*, 2016). A incidência dessa classificação está descrita na Tabela 1.

Tabela 1. Frequência das classificações da Doença de Hirschsprung.

<b>Classificação</b>	<b>Frequência</b>
Forma clássica	7% a 88,8% dos casos
Segmento longo	3,9% a 23,7% dos casos
Aganglionose colônica total	12,6% dos casos

Fonte: Os autores (2022).

Em 26,2% dos casos de DH, o paciente apresenta a tríade clássica de sintomas, que é composta por retardo na descarga de mecônio nas primeiras 24 horas de vida, abdômen distendido e vômitos. Em 90% dos portadores, há retardo na primeira eliminação de mecônio e distensão abdominal progressiva, contudo, estudos mostram que em 40% dos casos podem ocorrer eliminação de mecônio nas primeiras 24 horas, assim, esse não é um sinal obrigatório para o diagnóstico, apesar de ser um grande indicativo da doença. Ademais, vômitos biliosos ocorrem em 19% a 37% dos casos (Diposarosa *et al.*, 2021; Romaneli *et al.*, 2016). No caso em discussão, a paciente apresentou vômitos e não houveram relatos acerca da eliminação de mecônio.

É comum em pacientes com DH ter histórico de constipação desde o período neonatal. Em alguns casos, pode ocorrer sintomas tardios, podendo ser diagnosticados até na adolescência, os quais apresentam sintomas de constipação crônica, abdome distendido, vômitos e deficiência de crescimento. Em 10% dos casos de megacólon total, pode ocorrer enterocolite, febre e quadros de sepse. A idade média da apresentação de sintomas é de dois dias, enquanto a idade média de diagnóstico é de nove dias (Diposarosa *et al.*, 2021). A paciente do caso relatado apresentou constipação e vômitos nos primeiros meses de vida e aos seis meses apresentou septicemia, a qual foi tratada com antibioticoterapia durante sua internação hospitalar.

O diagnóstico da maioria dos casos é feito através da história clínica do paciente e do exame físico geral, em conjunto com exames complementares, como exame radiológico simples, enema opaco, manometria anorretal e biópsia retal, sendo esta o exame confirmatório para diagnóstico da DH (Júnior, 2002; Velasquez, Santana, 2022). O achado clínico do caso foi a oclusão intestinal na radiografia de abdome, que foi confirmada no exame de trânsito intestinal. Na conduta, também foram realizados os exames de enema opaco para avaliar o cólon, a biópsia retal por sucção para avaliar a presença de megacólon agangliônico, o cloro no suor e esteatócrito para avaliar a mucosidade. Foi diagnosticado megacólon



agangliônico total, o qual foi tratado por meio de procedimentos cirúrgicos, dentre eles a colectomia total. A cirurgia foi bem-sucedida e a paciente recebeu alta em seguida.

A MRI decorre de um desvio da rotação normal e da fixação do intestino. No desenvolvimento intraútero fisiológico, na quinta semana, ocorre crescimento acelerado do intestino, levando este à herniação externamente à cavidade abdominal, sofrendo uma rotação de 270° em torno do seu próprio eixo, representado pela artéria mesentérica superior, no sentido anti-horário. Após a décima segunda semana, ainda no período embrionário, há retorno do intestino médio ao seu local de origem. Nesse momento, ocorre a fixação da junção duodeno jejunal (JDJ) à parede posterior do abdome e ao ligamento de Treitz e do ceco ao quadrante inferior direito. (Devesa, 2015; Cunha Filho *et al.*, 2018).

A incidência da MRI é de 1:500 recém-nascidos, aproximadamente (Emanuwa *et al.*, 2011). Até o primeiro mês de vida, cerca de 75% dos lactentes indiciam sintomas (Araripe *et al.*, 2021), incluindo a paciente C.B.U, que apresentou vômitos em pequenas quantidades de coloração amarelada seguido de uma piora clínica. Após este período, podem ocorrer maiores índices de retardo e erros diagnósticos em razão do paciente ser assintomático ou manifestar sintomas referidos como dor abdominal, náuseas, vômitos recorrentes, constipação e flatos com curso crônico (Araripe *et al.*, 2021).

Sabe-se que a obstrução intestinal por bridas acomete apenas 5% dos indivíduos com má rotação intestinal, sendo as bandas de Ladd uma condição rara associada. (Picoli *et al.*, 2022). A paciente em questão, apresentou as bridas de Ladd em seu primeiro mês de vida, que causaram oclusão em região proximal do intestino delgado, sendo estas liberadas durante laparotomia exploratória. Aos cinco meses de vida, devido a nova obstrução, foi realizada laparotomia para diagnóstico e tratamento de outro quadro de bridas.

Conclui-se que DH e MRI são caracterizadas pela sua baixa prevalência na população. A DH é quatro vezes mais frequente em pacientes do sexo masculino e sua forma clínica aganglionose colônica total é a menos recorrente. A MRI, quando relacionada com as bandas de Ladd, apresenta menor frequência. Portanto, esse caso se difere dos demais, visto que a doença foi diagnosticada em uma paciente do sexo feminino na forma aganglionar total, associada a MRI e bandas de Ladd.



## REFERÊNCIAS

ARARIPE, Ana; ALMEIDA, Juliana; PRISCILA FAVORITTO LOPES. **Má rotação intestinal: um diagnóstico diferencial da doença do refluxo gastroesofágico**. ResearchGate. Disponível em:

<[https://www.researchgate.net/publication/351013473\\_Ma\\_rotacao\\_intestinal\\_um\\_diagnostico\\_diferencial\\_da\\_doenca\\_do\\_refluxo\\_gastroesofagico](https://www.researchgate.net/publication/351013473_Ma_rotacao_intestinal_um_diagnostico_diferencial_da_doenca_do_refluxo_gastroesofagico)>. Acesso em: 1 set. 2022.

CORSOIS, L.; BOMAN, F.; SFEIR, R.; *et al.* Maladie de Hirschsprung à forme iléocolique associée à une malrotation intestinale. **Archives de Pédiatrie**, v. 11, n. 10, p. 1205–1208, 2004. Disponível em:

<<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0929693X04003847#:~:text=Hirschsprung%27s%20disease%20%28HD%29%20involves%20the%20entire%20colon%20in,with%20an%20intermittent%20occlusive%20syndrome%20that%20began%20neonatally.>>>. Acesso em: 1 set. 2022.

COSTA, Marcus Vinícius Silva; ALENCASTRO, Márcia Cristina de; LINICA, Samyra Braz de; *et al.* Intestinal Malrotation, Mesocolic Hernia, and Meckel Diverticulum – Differential Diagnosis of Abdominal Pain in Adults: Case Report and Literature Review. **Journal of Coloproctology**, v. 41, n. 03, p. 325–328, 2021. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/jcol/a/bTFQFMxR58gqtJXwmBvXQgq/>>. Acesso em: 3 nov. 2022.

CUNHA FILHO, Antônio; COIMBRA, Paula; PEREZ-BÓSCOLLO, Adriana; *et al.* Intestinal malrotation: a diagnosis to consider in acute abdomen in newborns. **Residência Pediátrica**, v. 8, n. 3, p. 141–146, 2018. Disponível em: <<https://residenciapediatrica.com.br/detalhes/333/ma-rotacao%20intestinal-%20um%20diagnostico%20a%20ser%20considerado%20no%20abdome%20agudo%20em%20recem-nascidos>>. Acesso em: 8 nov. 2022.

DEVESA, Helena; LIMA, Bárbara; MARTINS, Aires; *et al.* Obstrução intestinal alta por Bandas de Ladd. **Revista Portuguesa de Cirurgia**, n. 34, p. 49–54, 2015. Disponível em: <<https://revista.spcir.com/index.php/spcir/article/view/544>>. Acesso em: 22 de set. 2022

DIPOSAROSA, R.; BUSTAM, N.A.; SAHIRATMADJA, Edhyana; *et al.* Literature review: enteric nervous system development, genetic and epigenetic regulation in the etiology of Hirschsprung's disease. **Heliyon**, v. 7, n. 6, p. e07308, 2021. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34195419/>>. Acesso em: 25 ago. 2022.

DIRETRIZES, Projeto; AP, Durante; JRS, Baratella; *et al.* **Obstrução Intestinal no Lactente e na Criança Maior: Diagnóstico e Tratamento**. [s.l.: s.n., s.d.]. Disponível em: <[https://www.amb.org.br/files/\\_BibliotecaAntiga/obstrucao-intestinal-no-lactente-e-na-crianca-maior-diagnostico-e-tratamento.pdf](https://www.amb.org.br/files/_BibliotecaAntiga/obstrucao-intestinal-no-lactente-e-na-crianca-maior-diagnostico-e-tratamento.pdf)>. Acesso em: 22 set. 2022.

EMANUWA, Okiemute F; AYANTUNDE, Abraham A; DAVIES, Tony W. Midgut malrotation first presenting as acute bowel obstruction in adulthood: a case report and literature review. **World Journal of Emergency Surgery**, v. 6, n. 1, 2011. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3158108/>>. Acesso em: 8 set. 2022.

JÚNIOR, Júlio. Megacólon – Parte 1: doença de Hirschsprung. **Revista brasileira de Coloproctologia**, n. 3, p. 196-209, 2002. Disponível em: <[https://sbcp.org.br/revista/nbr223/P196\\_209.htm](https://sbcp.org.br/revista/nbr223/P196_209.htm)>. Acesso em: 13 out. 2022.

KAPFER, Stephanie A.; RAPPOLD, Joseph F. Intestinal malrotation—not just the pediatric surgeon’s problem. **Journal of the American College of Surgeons**, v. 199, n. 4, p. 628–635, 2004. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15454150/>>. Acesso em: 1 nov. 2022.

KERKENI, Y.; HANNACHI, W. ; HAMZAOUI, M. Volvulus with intestinal malrotation hiding a near-total intestinal aganglionosis: Case report. **Journal of Neonatal-Perinatal Medicine**, v. 13, n. 3, p. 431–433, 2020. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31771072/>>. Acesso em: 1 nov. 2022.

KFOURI, Cláudio; ACCBC-SP; CLARA, Maria; *et al.* Doença de Hirschsprung com aganglionose colônica total associado a sinais clínicos atípicos em um recém-nascido. **Revista Relato de Casos do CBC**, v. 0, n. 4, p. 1–6, 2018. Disponível em: <[LANGER, Jacob C. Intestinal Rotation Abnormalities and Midgut Volvulus. \*\*Surgical Clinics of North America\*\*, v. 97, n. 1, p. 147–159, 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27894424/>>. Acesso em: 8 nov. 2022.](https://relatosdocbc.org.br/detalhes/178/doenca-de-hirschsprung-com-aganglionose-colonica-total-associado-a-sinais-clinicos-atipicos-em-um-recemnacido#:~:text=A%20Doen%C3%A7a%20de%20Hirschsprung%20%28DH%29%2C%20ta%20mb%C3%A9m%20denominada%20megac%C3%B3lon,total%20%28ACT%29%20a%20forma%20cl%C3%ADnica%20com%20menor%20preval%C3%A4ncia.></a>>. Acesso em: 8 set. 2022.</p></div><div data-bbox=)

LOTFOLLAHZADEH S, Taherian M, Anand S. Hirschsprung Disease. 2022 Jun 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): **StatPearls Publishing**; 2022 Jan–. PMID: 32965813. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32965813/>>. Acesso em: 13 out. 2022.

NEVES ROMANELI, Mariana Tresoldi das; RIBEIRO, Antonio Fernando; BUSTORFF-SILVA, Joaquim Murray; *et al.* Doença de Hirschsprung – Dismotilidade intestinal pós-cirúrgica. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 34, n. 3, p. 388–392, 2016. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0103058216000101>>. Acesso em: 4 nov. 2022.

PICOLI, Rúbria Liziero; CAMPOS, Victor de Amorim; GUSMÃO, Juliane Feitosa de Bezerra; *et al.* Associação de doença de Hirschsprung e brida de Ladd em um neonato. **Revista de Medicina**, v. 101, n. 5, 2022. Disponível em: <<https://www.revistas.usp.br/revistadc/article/view/165550>>. Acesso em: 8 nov. 2022.

SILVEIRA, E. L.; AVILA, F.; TEIXEIRA, G. da S.; ROCHA, I. R.; COELHO, M. I. F.; DE OLIVEIRA, C. B. B.; TUKASAN, C.; GIRON, K. S. A.; ALENCAR, G. L. R.; BORGES, R. V.; RAMALHO, G. V.; MELO, I. M. Doença de Hirschsprung: uma abordagem diagnóstica, evolução clínica e revisão. **Brazilian Journal of Health Review**, [S. l.], v. 6, n. 5, p. 21880–21886, 2023. DOI: 10.34119/bjhrv6n5-220. Disponível em:

<<https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/63174>>. Acesso em: 23 abr. 2024.

VELASQUEZ, PIB; SANTANA, NT Atualização no diagnóstico e tratamento da causa de Hirschsprung ou megacólon congênito: Atualização no diagnóstico e tratamento da causa de Hirschsprung ou megacólon congênito. **Revista Brasileira de Revisão de Saúde**, [S. l.], v. 5, não. 17h. 19228–19238, 2022. DOI: 10.34119/bjhrv5n5-134. Disponível em: <<https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/52323>>. Acesso em: 23 abr 2024.