



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Doença De Hirshsprung - Relato De Um Diagnóstico Tardio

Autores: LUCIA HELENA RIBEIRO FERRARI 1,2,3, LUIZA RIBEIRO FERRARI 1,2, ADRIANA POSTIGO CORDEIRO 2,3, NATASHA ZEMCZAK 3,2, CRISTIANE LETÍCIA JUNG SOARES 2,3

Resumo: Resumo Objetivo(s) Relato de caso de um menino de 11 anos com diagnóstico tardio de Doença de Hirshsprung, proveniente do interior do RS. Método Revisão Bibliográfica em base de dados PubMed. Resultados Menino 11 anos é levado à consulta por queixa de dificuldade para evacuar, às vezes somente fezes líquidas, sem resposta a vários tratamentos, e que teria coincidido com o início da vida escolar, por volta de 5 anos (SIC). Ao exame apresentava-se emagrecido, abdome tenso, dificultando a palpação, porém com perceptível massa endurecida volumosa sugerindo Fecaloma, sendo encaminhado ao serviço de emergência. Após a remoção iniciou tratamento com PEG400, sem uma resposta adequada, refazendo o Fecaloma, sendo internado para investigação. No Enemaopaco observou-se distensão difusa dos cólons que se encontravam preenchidos por grande quantidade de resíduos fecais; após a administração do contraste por via retal, no nível do reto distal, observou-se transição abrupta do calibre das alças intestinais, podendo corresponder a segmento agangliônico, sendo orientada realização de biópsia. No Histopatológico foi visualizado "fragmento de mucosa colônica com edema, discreta inflamação crônica, e hipertrofia de filetes nervosos; com ausência de células ganglionares nos cortes examinados". Foi submetido à Retossigmoidectomia, sem intercorrências, porém apresentou Incontinência Fecal, com melhora gradual em seguimento ambulatorial. conclusão(ões) A Doença de Hirschsprung ou Megacolon Congênito caracteriza-se pela ausência de células ganglionares no segmento intestinal. Tem determinação genética e é ocasionada por um defeito embrionário na migração de células a partir da crista neural, gerando um segmento agangliônico na extremidade distal do intestino, que em 70% dos casos limita-se ao reto sigmóide. Conforme a extensão do segmento envolvido tem-se um segmento ultra curto, se a região patológica é apenas a esfínteriana; segmento curto, quando a zona espástica engloba o reto distal; e segmento longo, quando a zona aperistáltica se estende por uma grande parte do cólon, sendo raro o envolvimento de todo o intestino. Em alguns pacientes, há persistência da dismotilidade intestinal pós-cirúrgica, mais frequentemente manifestada por constipação crônica ou até incontinência. A evolução clínica dos paciente sem diagnóstico é marcada pela piora dos sintomas com o passar dos anos, e maior risco de complicações, tornando fundamental a investigação dos pacientes que não apresentam resposta aos manejos dietético-medicamentosos usuais.