

DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG : RELATO DE CASO¹

HIRSCHSPRUNG'S DESEASE: CASE REPORT

William Mota de SIQUEIRA², Brenda Marques RODRIGUES³, Evaldo Rocha ALVES³, Igor Oliveira SOUSA³, Jamilly Rocha de SOUZA³ e Jund Silva REGIS³

RESUMO

Objetivo: relatar um caso de Doença de Hirschsprung tardio em um paciente com 14 anos atendido no Hospital da Fundação Santa Casa da Misericórdia do Pará. **Método:** Paciente do sexo masculino, 14 anos, apresentava quadro de obstipação intestinal repetida, com fecalomas, esvaziados sob sedação; a radiografia mostrou alças cólicas distendidas e edemaciadas; a laparotomia evidenciou megacolon; realizada sigmoidectomia, anastomose término-terminal e colostomia em ângulo hepático. **Considerações finais:** o diagnóstico precoce através dos sinais de alerta da DH, torna-se imprescindível principalmente na qualidade de vidas do paciente.

DESCRITORES: Doença de Hirschsprung; aganglionose.

INTRODUÇÃO

A Doença de Hirschsprung (DH) ou Megacolon congênito caracteriza-se por uma ausência de células ganglionares e gânglios do segmento intestinal¹, sendo denominados plexo submucoso de Meissner e mioentérico de Auerbach, respectivamente. Isto está ligado a um defeito de migração a partir das cristas neurais durante a vida fetal². Em 70% dos casos limita-se ao reto sigmóide³, e em alguns casos pode se estender ao cólon descendente ou atingir todo o cólon até o ceco⁴.

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 intestino².

Quando ocorre o envolvimento total do órgão com ou sem comprometimento da parte inicial do intestino delgado (íleo), tem-se a aganglionose total do cólon (ATC). Caracteriza-se por ser uma forma rara da DH³. A DH é fundamentalmente uma doença do período neonatal ou da primeira infância².

Por isso o referido trabalho ganha relevância, pois o diagnóstico tardio

acarreta piora na evolução do quadro assim como diminuição da qualidade de vida.

RELATO DE CASO

Anamnese

Paciente JLRP de 14 anos, sexo masculino, nascido de parto normal e natural da área rural do município de Alenquer.

Relata que desde o nascimento apresentou obstipação intestinal, que melhorava apenas com o uso de laxantes, mas que piorou com a idade. Em 2006 ocorreu um quadro de parada total de eliminação de fezes e gases, seguido de distensão abdominal e vômitos por 15 dias. No exame físico foi detectada a presença de fecalomas, que foram retirados sob sedação; contudo o quadro evoluiu para obstrução intestinal.

Exames subsidiários: radiografia de abdome simples revelando alças cólicas distendidas e edemaciadas sendo indicada a conduta cirúrgica.

Diagnóstico: no enema opaco apresentou comprometimento do cólon descendente e parte do transversal, sugerindo megacolon (ver figura 1 ao final do texto).

Conduta: aberta a cavidade encontraram-se alças cólicas bastante distendidas já em sofrimento, sendo identificado megacolon com volvo de sigmóide (ver figura 2 ao final do texto), que foi desfeito devido ao sofrimento de alça. Foi realizada a sigmoidectomia mais colostomia em ângulo

hepático mais drenagem da cavidade e também anastomose término-terminal de descendente e reto.

Evolução: paciente evoluiu bem no pós-operatório, colostomia funcionando, houve retirada do dreno no 8º PO e obteve alta em bom estado geral. No 3º dia de alta apresentou fístula cólica de pouco débito pelo local do dreno que fechou espontaneamente. Em 2007 foi retirado o resto do cólon comprometido através de uma colectomia (descendente e 1/3 do transverso), mais fechamento da colostomia com anastomose término-terminal. O paciente recebeu alta em boas condições.

DISCUSSÃO

De acordo com os relatos de Sdepanian (2005), sobre os sinais de alerta para doença de Hirschsprung, o paciente apresentou na história clínica: distensão abdominal, constipação desde o nascimento, dor abdominal difusa e constipação intestinal, que representa a queixa principal nos ambulatórios de gastroenterologia pediátrica. Isso se deve principalmente a uma dieta pobre em fibras alimentares, episódios de evacuações dolorosas com ciclo vicioso que proporciona retenção fecal, além de outros fatores constitucionais⁵.

O exame físico mostrará abaulamento de todo o abdome, mais evidente no hipocôndrio e flanco esquerdo, à percussão encontra-se timpanismo abdominal generalizado, porém na ausculta há discreto peristaltismo presente, sem borborigmo⁴.

Segundo Dani e Castro, o megacólon congênito apresenta na radiografia simples de abdome (incidências ântero-posterior e lateral) extrema dilatação cólica do descendente e transverso e até mesmo do cólon ascendente, alongamento sigmoidiano e tortuosidade exagerada, reto sem ar e cúpulas diafragmáticas elevadas⁴.

Segundo Vieira (2000), o diagnóstico da doença de Hirschsprung deve ser realizado através de dados clínicos e radiológicos com uso do enema opaco. No período de realização do primeiro procedimento cirúrgico o paciente em questão fora submetido a enema opaco onde foram constatado os seguintes sinais radiológicos (figura 1-A): alongamento e

dilatação sigmoidianos, tortuosidade exagerada e volvo sigmóide⁶.

A presença do volvo sigmóide no paciente confirma as evidências de Tan (2006), em que a maioria dos casos de volvos colônicos que envolve o sigmóide apresenta manifestações no cólon transverso sem comprometer o ceco⁷.

O enema opaco realizado antes do segundo procedimento cirúrgico apresentava os seguintes sinais radiológicos: extrema dilatação cólica do descendente e transverso e até mesmo do cólon ascendente (figura 1-B) além de fecalomas; no Raio-x simples de tórax as cúpulas diafragmáticas estavam elevadas.

Sabendo que o diagnóstico confirmatório da doença de Hirschsprung é o histopatológico, que evidencia a inexistência dos gânglios mioentéricos de Auerbach e do plexo de Meissner, ou seja, aganglionose parcial ou total da peça cirúrgica⁸, fora requisitado o exame para confirmação do diagnóstico do paciente, que não detectou células ganglionares em plexos nervosos sub-mucosos e mioentéricos na margem de ressecção retal.

O diagnóstico precoce da doença de Hirschsprung é importante pela possibilidade de evitar complicações sérias como enterocolite, se o diagnóstico for tardio há o aumento das chances de complicações e mortalidade³.

A revisão de literatura revelou 12 casos com volvo sigmóide que ocorreram em pacientes com doença de Hirschsprung, todos jovens do sexo masculino entre 1 dia e 12 anos de idade.⁷

Sintomas de obstrução intestinal permaneceram após a correção cirúrgica em 10% dos casos acompanhados de severos episódios de distensão abdominal, vômitos e enterocolites, sendo a melhora dos sintomas realizada por uso de laxantes e dietas manipuladas.

Quanto às complicações da cirurgia em si a infecção de ferida operatória foi a mais encontrada no estudo de Vieira (2000), ficando em segundo lugar a fistula colocolocutânea⁶.

Durante o segundo procedimento foram retiradas aderências firmes e frouxas, fístulas entero-cutâneas em fossa ilíaca direita e megacólon de aproximadamente 30 cm, abrangendo o cólon descendente e 1/3 do transverso (figura 3).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A evolução clínica do paciente foi marcada por piora dos sinais de alerta com o passar dos anos, o que levou o mesmo ao centro cirúrgico por duas vezes.

O quadro poderia ter sido diferente se tivesse sido diagnosticado,

precocemente, através dos sinais de alerta e também com o auxílio do exame histopatológico, o que aconteceu somente na segunda intervenção cirúrgica, ou seja, crianças que apresentam constipação intestinal, principalmente desde o nascimento, associada a vômitos podem evoluir para obstrução intestinal, devendo-se, assim, pedir imediatamente exames que confirmem o quadro de Doença de Hirschsprung.

SUMMARY

HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: CASE REPORT

William Mota de SIQUEIRA, Brenda Marques RODRIGUES, Evaldo Rocha ALVES, Iggor Oliveira SOUSA, Jamilly Rocha de SOUZA e Jund Silva REGIS

Objective: it is described a case report late of a 14-year-old little boy with Hirschsprung's disease admitted at Fundação Santa Casa de misericórdia do Pará. **METHOD:** case report. **Conclusion:** the precocious diagnosis through the signals of alert of the HD, becomes mainly essential in the quality of lives of the patient.

KEY WORD: Hirschsprung's disease, aganglionose

REFERÊNCIAS

1. ROBINS & CONTRAN. Megacólon Aganglionar Congênito - Doença de Hirschsprung, p.701-702.
2. MAÇÔAS, F. et al. Doença de Hirschsprung no Adulto. *Jornal Português de Gastroenterologia* V.8,p. 52-55, nov de 2000.
3. CASERTA, NMG. Et al. Aganglionose total do colo: aspectos radiológicos. *Rev Radiológica Brasileira*, v.37, n. 3, p. 227-229, 2004.
4. DANI, R. & CASTRO L. P. *Gastroenterologia Clínica*. 3ªed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1993. p.670-673.
5. SDEPANIA, VL. et al. A manometrial anorretal (Método do Balão) no diagnóstico diferencial da doença de Hirschsprung, *Rev da Associação Médica Brasileira* v. 56, n. 6, p. 313 – 317, fev de 2005.
6. VIEIRA, RP. et al. Abordagem Cirúrgica do Megacólon Congênito Estudo Retrospectivo, *Rev. Brasileira de Coloproctologia*,v. 20, n. 1, p. 49-53, jan-mar de 2000.
7. TAN, FLS et al. Adult Hirschsprung's disease presenting as sigmoide volvulus: a case report and review of literature. *Rev Technological of coloproctology*, v.10, p.245-248, set 2006.
8. LANGER,JC. Persistent Obstructive Symptoms After for Hirschsprung's Disease: Development of a Diagnostic and therapeutic Algorithm. *Journal of Pediatric Surgery*,v. 39,n. 19, p. 1458-1462, out de 2004
9. CHARLESTON,OS. Hirschsprung's Disease- A complicated Therapeutic problem: some Thoughts and Solutions Base don data and Personal Experience Over 56 years. *Journal of Pediatric Surgery*, v. 39, n. 10, p. 1449 – 1453, out de 2004.
10. GONZALEZ, M. Doença de Hirschsprung. Palestra realizada durante o 33º congresso Brasileiro de colo-Proctologia em Campinas. *Rev. Brasileira de Colo-Proctologia*, v. 4, n. 3, p. 163-167, jul e set, 1984.

Endereço para correspondência:

Jamilly Rocha de Souza
Residencial Promorar Qd. 55 Rua 40 nº 261
Val-de-Cans, Belém – PA. CEP: 66110-000
Fone: (0XX91)88125286
E-mail: jamillymed05@yahoo.com.br

Recebido em 12.03.2008 – Aprovado em 20.11.2009

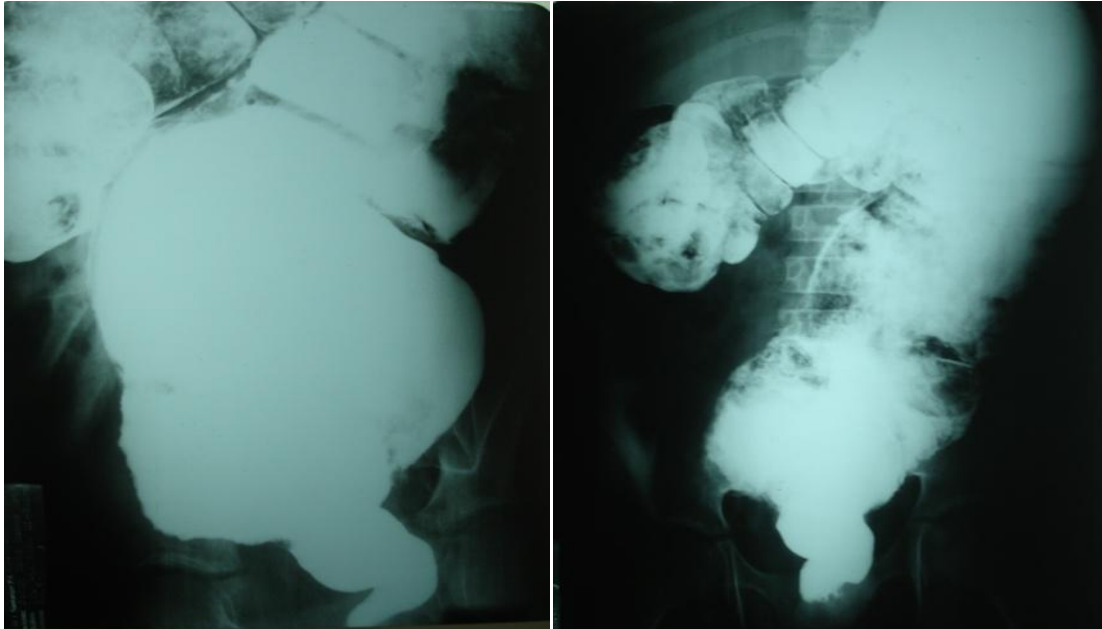


Figura 1- A: exame radiológico demonstrando alongamento com dilatação sigmoidean e volvo sigmoide.
B: exame mostrando dilatação do cólon descendente, transverso e até ascendente

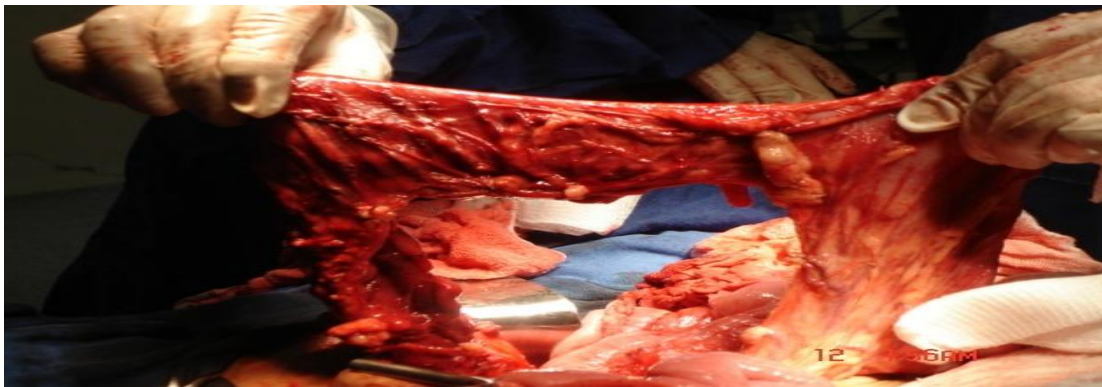


Figura - 2: megacólon, abrangendo o cólon descendente e 1/3 do transverso



Figura – 3: Peça retirada do paciente referente ao megacólon, com aproximadamente 30cm.