

Doença de Hirschprung - Relato de Caso Enfatizando Diagnóstico pelo Pediatra

Resumo

Introdução e Objetivo do Relato: A Doença de Hirschprung é causada pela inervação anormal do intestino, capaz de envolver do esfíncter anal interno ao intestino delgado. Considerada importante causa de obstrução intestinal inferior em recém-nascidos, é mais freqüente no sexo masculino, podendo estar associada a defeitos congênitos. Nosso objetivo é apresentar um caso de Doença de Hirschprung, sem síndromes associadas. **Descrição do caso:** Feminina, parda, 2 anos, referida ao serviço por constipação, distensão abdominal associada a febre e inapetência. Nasceu de parto normal, a termo, eliminação de mecônio após 30 horas de nascida, pesou ao nascimento 3645g e mediu 49 cm. Aos 6 meses iniciou quadro de distensão abdominal, vômitos e diarreia de grande monta, escurecidas, odor fétido. Foi evidenciado a ausência de células ganglionares em biópsia de reto distal, reto proximal e sigmóide. Foi submetida a biópsia de cólon ascendente, descendente, íleo, ceco que foi referido ausência de plexos nervosos mioentéricos em fragmento de 0.3 cm. Clister Opaco concluiu aspecto compatível com aganglionose com cone de transição ao nível do sigmóide. **Comentários:** O Megacólon Agangliônico Congênito é resultado da ausência de células ganglionares na parede intestinal, podendo se estender proximal e continuamente do ânus até uma distância variável. A ausência de inervação neural é conseqüente da parada da migração neuroblástica do intestino proximal para o distal. O quadro clínico pode ocorrer desde o nascimento, manifesta-se por constipação associado a vômitos inexplicáveis, distensão abdominal e recusa de ingestão de líquidos. O Diagnóstico precoce pode evitar enterocolite aguda inespecífica que é de extrema gravidade com a associação ao megacólon congênito. **Conclusão:** No caso descrito o segmento agangliônico restringe-se ao retosigmóide, forma descrita em 75% dos casos. Trata-se do caso de um Megacólon Agangliônico Congênito acometendo segmento longo pois não se restringe ao esfíncter interno do ânus.

Responsável

Karina Brunini Salles

Autores

Karina Brunini Salles; Mariza Suely Brunini
Bruna Angelica da Paixão Cordeiro; Flavia
Lima de Weck; Flavio Sztajnbok

Instituição

Hospital Municipal Souza Aguiar