

Diagnóstico Tardio de Doença de Hirschprung: Relato de Caso

Resumo

Introdução:

A Doença de Hirschprung (DH) caracteriza-se pela ausência de células ganglionares no plexo submucoso e mioentérico, em variadas porções do intestino, sendo causa relativamente comum de obstrução intestinal em neonatos e megacólon em crianças e adultos. Sua incidência é de cerca de 1/5000 nascidos vivos e acomete predominantemente o sexo masculino na razão de 4/1.

Objetivo:

Alertar o pediatra quanto ao diagnóstico tardio desta doença e suas possíveis consequências.

Material e Método:

Paciente do sexo feminino, 11 anos, branca, emagrecida (IMC = 14,5 kg/ m²), com queixa de constipação crônica, palidez e distensão abdominal. História de internação prévia com quadro clínico semelhante e duas hemotransfusões. Ao exame físico, apresentava-se em anasarca, hipocorada, com distensão abdominal e massa móvel palpável em FID. Exames laboratoriais evidenciaram anemia microcítica e hipocrômica (HB:5,7 g/dl; HT: 24,1 %; VCM: 59,2 mm³; HCM: 14,0 pg) e hipoalbuminemia (1,95 g/dl). Realizou-se enema opaco sem preparo observando-se segmento proximal distendido (megacólon) e estreitamento da área de transição. A Biópsia de mucosa retal confirmou ausência de células ganglionares. A laparotomia foi realizada para ressecção do segmento agangliônico e colostomia. Durante acompanhamento ambulatorial, em dois meses evoluiu bem, com ganho ponderal (IMC = 17,1 kg/ m²) e sem complicações pós-operatórias.

Resultados:

A DH também é conhecida como Megacólon Agangliônico Congênito, embora se saiba que o megacólon é uma manifestação secundária, que ocorre quando o diagnóstico é tardio, como foi no caso desta paciente.

Conclusão

Cabe ao pediatra estar alerta às manifestações da doença, com a finalidade de diagnóstico e tratamento precoces, diminuindo as complicações de uma intervenção tardia, o que é fundamental para bom prognóstico do paciente.

Responsável

LIVIA HONORATO COSTA FIRME

Autores

Guerra, I.P.; Firme, L.H.C.; Souza, L.C.M.R.; Arbex, M.B.B.; Simões, P.F.; Fernandes, R.B.A.; Soares, V.K.; Oliveira, V.F.; Navi, N.P.

Instituição

Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP)
Universidade Federal Fluminense (UFF)
Residência Médica de Pediatria