



# REVISTA PAULISTA DE PEDIATRIA

[www.rpped.com.br](http://www.rpped.com.br)



## RELATO DE CASO

### Doença de Hirschsprung – Dismotilidade intestinal pós-cirúrgica



Mariana Tresoldi das Neves Romaneli, Antonio Fernando Ribeiro,  
Joaquim Murray Bustorff-Silva, Rita Barbosa de Carvalho e Elizete Aparecida Lomazi\*

Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brasil

Recebido em 13 de agosto de 2015; aceito em 22 de dezembro de 2015

Disponível na Internet em 18 de fevereiro de 2016

#### PALAVRAS-CHAVE

Lactente;  
Doença de  
Hirschsprung;  
Motilidade  
gastrointestinal

#### KEYWORDS

Infant;  
Hirschsprung's  
disease;

#### Resumo

**Objetivo:** Descrever o caso de um lactente portador de doença de Hirschsprung na forma aganglionose colônica total que, após a ressecção cirúrgica do segmento agangliônico, manteve quadro irreversível de obstrução intestinal funcional; discutir as dificuldades no manejo dessa forma da aganglionose congênita e apontar um mecanismo patogênico plausível para o caso. **Descrição do caso:** O diagnóstico de doença de Hirschsprung na forma aganglionose colônica total foi definido em lactente aos dois meses de vida, após episódio de enterocolite, choque hipovolêmico e desnutrição grave. Após ressecção colônica, o paciente não recuperou a função motora intestinal que possibilitasse a alimentação via enteral. O exame do íleo remanescente pós-operatório mostrou presença de plexos ganglionares e redução numérica das células intersticiais de Cajal em segmentos proximais do intestino. Aos 12 meses de vida, o paciente mantém-se dependente de nutrição parenteral total.

**Comentários:** A doença de Hirschsprung na forma aganglionose colônica total tem particularidades clínico-cirúrgicas que a diferenciam das formas clássicas e dificultam o diagnóstico e o manejo clínico-cirúrgico. A evolução pós-operatória pode associar-se à morbidade permanente decorrente de dismotilidade intestinal. A redução numérica ou as alterações das conexões neurais das células intersticiais de Cajal podem representar uma possível base fisiopatológica para a condição.

© 2016 Sociedade de Pediatria de São Paulo. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença CC BY (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.pt>).

#### Hirschsprung's disease – Postsurgical intestinal dysmotility

#### Abstract

**Objective:** To describe the case of an infant with Hirschsprung's disease presenting as total colonic aganglionosis, which, after surgical resection of the aganglionic segment persisted with

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rppede.2016.05.001>

\* Autor para correspondência.

E-mails: [elizete.apl@gmail.com](mailto:elizete.apl@gmail.com) (E.A. Lomazi), [fernando.anferi@gmail.com](mailto:fernando.anferi@gmail.com) (A.F. Ribeiro).

Gastrointestinal  
motility

irreversible functional intestinal obstruction; discuss the difficulties in managing this form of congenital aganglionosis and discuss a plausible pathogenetic mechanism for this case.

*Case description:* The diagnosis of Hirschsprung's disease presenting as total colonic aganglionosis was established in a two-month-old infant, after an episode of enterocolitis, hypovolemic shock and severe malnutrition. After colonic resection, the patient did not recover intestinal motor function that would allow enteral feeding. Postoperative examination of remnant ileum showed the presence of ganglionic plexus and a reduced number of interstitial cells of Cajal in the proximal bowel segments. At 12 months, the patient remains dependent on total parenteral nutrition.

*Comments:* Hirschsprung's disease presenting as total colonic aganglionosis has clinical and surgical characteristics that differentiate it from the classic forms, complicating the diagnosis and the clinical and surgical management. The postoperative course may be associated with permanent morbidity due to intestinal dysmotility. The numerical reduction or alteration of neural connections in the interstitial cells of Cajal may represent a possible physiopathological basis for the condition.

© 2016 Sociedade de Pediatria de São Paulo. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY license (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Introdução

A doença de Hirschsprung (DH) é a causa mais prevalente de obstrução intestinal funcional em crianças, incide em 1:5.000 nascidos vivos.<sup>1</sup> Tem determinação genética e caracteriza-se por um defeito embrionário na migração de células a partir da crista neural, gerando um segmento agangliônico na extremidade distal do intestino.<sup>2</sup> O método padrão-ouro para o diagnóstico é a biópsia retal, que mostra ausência de células ganglionares e número aumentado de fibras nervosas acetilcolinesterase positivas.<sup>3</sup>

O local da transição anatômica entre o segmento agangliônico distal e o segmento ganglionar proximal permite classificar a DH nas formas: clássica – quando o segmento agangliônico estende-se até o sigmoide proximal; com segmento longo – quando a aganglionose alcança a flexura esplênica ou o cólon transverso e a aganglionose colônica total (DHACT) – quando o segmento agangliônico estende-se desde o ânus até, no máximo, 50 cm proximais à válvula ileocecal. A DHACT apresenta diferenças clínicas, histológicas e genéticas em relação às demais e associa-se a dificuldades diagnósticas e de manejo.<sup>4</sup> A forma clássica incide em 7%-88,8% dos casos, a forma longa em 3,9%-23,7% e a DHACT em até 12,6% dos pacientes.<sup>5</sup>

A terapia cirúrgica na DH minimiza as complicações da obstrução intestinal quando o segmento aganglionar é completamente ressecado. Em alguns pacientes, há persistência da dismotilidade intestinal pós-cirúrgica, mais frequentemente manifestada por constipação crônica e episódios recorrentes de enterocolite. Diferentes achados histopatológicos podem ser identificados nesses casos, como a incompleta ressecção do segmento agangliônico, a hipoganglionose e a displasia intestinal neuronal justaposta à zona aganglionar.<sup>4</sup>

Apresentamos o relato de um caso em que dificuldades de diagnóstico, de terapêutica e de prognóstico foram observadas. A publicação deste relato de caso foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Pró-Reitoria de Pesquisa da Universidade Estadual de Campinas, Parecer CEP/Artigo nº 012/2015 em 28/07/2015.

## Descrição do caso

Paciente masculino, negro, encaminhado ao hospital terciário aos dois meses de vida com diagnóstico de diarreia intratável e vômitos havia 22 dias. Evoluiu com choque hipovolêmico e acidose metabólica refratária. Trazia radiografia simples de abdome que mostrava distensão generalizada de alças intestinais (fig. 1) e tomografia computadorizada que



**Figura 1** Radiografia simples de abdome, paciente de dois meses com aganglionose total do cólon, imagem pré-operatória, mostra dilatação de alças de delgado e colônicas e pobreza de ar na região de cólons.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4175932>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4175932>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)