

DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG: UMA ATUALIZAÇÃO E REVISÃO DA LITERATURA

III CONBRAPED - Congresso Brasileiro Digital de Atualização em Pediatria, 3^a edição, de 24/07/2023 a 26/07/2023

ISBN dos Anais: 978-65-5465-048-9

DOI: 10.54265/SCLD9262

BRITO; Marina Angélica Magalhães de¹, ALVARES; Laize Evelyn Magalhães de Brito², SALAZAR; Geovanna Camargo³, ALVES; Iago José da Silva⁴, CARVALHO; Carolina Silva⁵, MENDANHA; Vinicius Coutinho⁶

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Doença de Hirschsprung (DH) é uma afecção congênita caracterizada pela ausência de células ganglionares nos plexos submucosos e mioentéricos do intestino distal, resultando em um segmento aperistáltico. Popularmente conhecida como megacôlon aganglionar congênito, a DH geralmente se apresenta durante a infância, embora também possa apresentar mais tarde na vida. É considerada uma doença rara, que quando não tratada tem uma elevada morbilidade, podendo mesmo ser fatal nos casos mais graves. Nesse contexto, a DH tem despertado interesse no meio científico devido ao seu caráter múltiplo no que diz respeito às suas manifestações clínicas, etiologia e associação com outras anomalias genéticas. **OBJETIVO:** Descrever aspectos relacionados à etiopatogenia, fisiopatologia e diagnóstico da doença de Hirschsprung. **MÉTODOS:** Trata-se de uma revisão integrativa da literatura embasada em evidências. Para a elaboração do trabalho, foi realizada uma busca por produções na base de dados PubMed, Google Acadêmico e sites aliados. Para a escolha dos descritores apropriados foi realizada uma busca na base Descritores em Ciência da Saúde (DeCS), resultando nos seguintes descritores: “doença de Hirschsprung”, “obstrução intestinal”, “aganglionose” e “megacôlon congênito”. Foram encontrados 38 artigos, dos quais 9 foram considerados elegíveis para a elaboração do presente estudo.

RESULTADOS: A DH afeta atualmente aproximadamente 1 a cada 5000 nascidos vivos, sendo em sua maioria indivíduos do sexo masculino, proporcionalmente 4 para 1. Estudos evidenciaram que a DH pode ocorrer devido fatores hereditários ou de forma inesperada, sendo que este último ocorre em 70% dos casos. Além disso, a literatura evidencia a associação desta patologia à inúmeras outras síndromes e anomalias, sendo a trissomia do 21 a anomalia cromossômica mais relacionada à aganglionose congênita. O quadro clínico baseia-se em distensão abdominal, constipação crônica, vômito com aspecto biliar ou não, e, em ausência de eliminação de meconíio nas primeiras 48 horas de vida. Para o diagnóstico a biópsia é considerada o padrão ouro. Sabendo, também, que a Doença de Hirschsprung possui como característica principal a constipação intestinal, os pediatras têm uma certa dificuldade em diagnosticar a doença, uma vez que esse sintoma é um achado muito comum em crianças e está presente em várias outras patologias como a constipação intestinal funcional, o hipotireoidismo, a doença celíaca, entre tantas outras. Assim, com todo esse englobamento de patologias, os médicos necessitam de um conhecimento mais amplo da doença e de uma abordagem mais direcionada a um tratamento precoce. Conforme a literatura, o tratamento é cirúrgico e todas as técnicas mais comumente descritas obedecem como princípios a remoção do segmento aganglionar e a reconstrução do trânsito intestinal, trazendo o segmento ganglionar até o ânus, com preservação da função esfincteriana. **CONCLUSÃO:** Por se tratar de uma doença rara é extremamente necessário ampliar o conhecimento sobre a patologia selecionada nesta pesquisa a fim de descartar diagnósticos diferenciais existentes e então, iniciar o tratamento o mais breve possível. Dessa forma, é fato que o diagnóstico precoce da DH através dos sinais de alerta torna-se imprescindível principalmente na qualidade de vida do paciente. Resumo simples - sem apresentação.

¹ Universidade Federal da Grande Dourados (UFGD), marinabrito16@hotmail.com

² Universidade Evangélica de Goiás, laizembrito@gmail.com

³ Universidade Evangélica de Goiás, Geovannacamargo2412@gmail.com

⁴ Universidade Evangélica de Goiás, iagoalvesrm@gmail.com

⁵ Universidade Evangélica de Goiás, carol_goo@hotmail.com

⁶ Universidade Evangélica de Goiás, viniciuscsm47@gmail.com

PALAVRAS-CHAVE: Aganglionose, Doença de Hirschsprung, Megacôlon Congênito, Obstrução Intestinal