



PRONTO SOCORRO: ONDE A MEDICINA SE CONECTA

DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG EM NEONATOS: UMA REVISÃO DE LITERATURA

XVI Semana Acadêmica Medicina - Pronto Socorro: Onde a medicina se conecta, 16ª edição, de 18/11/2022 a 19/11/2022
ISBN dos Anais: 978-65-5465-005-2

MILDNER; Yasmin Lambert ¹, SOUZA*; Jenifer Grotto de ², DORNELES*; Cristina Manera ³

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Doença de Hirschsprung (DH), é a causa mais frequente de obstrução intestinal baixa neonatal. Caracteriza-se por aganglionose congênita distal com extensão variável resultando em obstrução intestinal. Afeta 1 em cada 50.000 nascidos vivos e relaciona-se com padrões genéticos como mutação do Proto oncogene RET, Receptor B da endotelina e trissomia do 21. Dessa forma, sua alta morbidade sugere necessidade de diagnóstico e tratamento precoce.

OBJETIVO: Revisar sobre a Doença de Hirschsprung em neonatos.

REVISÃO DE LITERATURA: Revisão bibliográfica nas bases de dados PubMed e Uptodate, com os termos "Hirschsprung disease" e "Neonates", associadas ao operador "and", no recorte temporal de 2020-2022, redigidos em língua inglesa. Obteve-se 745 resultados no total, dos quais 13 artigos foram selecionados a partir da leitura de títulos e resumos e, destes, foram descartados estudos que fugiam ao tema proposto e duplicados a partir da leitura integral dos textos, resultando em 3 artigos elegíveis para compor essa revisão. **DISCUSSÃO:** A DH pode ser suspeitada no período neonatal pelo atraso de eliminação do primeiro mecônio nas primeiras 48 horas de vida ou sintomas de obstrução intestinal. Cerca de 20% dos pacientes com doença de Hirschsprung podem apresentar associação com outras anomalias congênitas como: anomalias geniturinárias, deficiência auditiva, visual, e cardiopatia congênita. O padrão ouro no diagnóstico da DH é biópsia retal e de cólon que pode ser realizada pelo método de sucção, confirmada quando há ausência de gânglios. O tratamento é preferencialmente cirúrgico, necessitando ressecar o segmento afetado e realizar uma anastomose entre o intestino ganglionar funcional e o reto distal, evitando danos ao esfíncter anal externo. Todavia, ocasionalmente, neonatos podem apresentar complicações tanto pelo diagnóstico tardio, quanto pós-cirúrgico, entre elas a Enterocolite associada a Hirschsprung (HAEC) é a mais grave e potencialmente fatal. **CONCLUSÃO:** Em consonância com as informações supracitadas, faz-se evidente que a Doença de Hirschsprung é uma emergência pediátrica que afeta a qualidade de vida

¹ UNISC, mimi.mildner@gmail.com

² UNISC, jenifergrotto@gmail.com

³ UNISC, cristinad@unisc.br

da criança, visto que as consequências dessa podem ser fatais. Assim, faz-se necessário o devido conhecimento sobre a DH e suas complicações para realizar o manejo correto dos pacientes pediátricos portadores dessa síndrome.

PALAVRAS-CHAVE: Doença de Hirschsprung, Neonatos, Obstrução intestinal, Enterocolite