

Doença de Hirschsprung



O que é a doença de Hirschsprung?

A doença de Hirschsprung é uma doença do intestino grosso (cólon). Normalmente, as fezes são empurradas através do cólon por músculos. Esses músculos são controlados por células nervosas especiais chamadas células ganglionares. Crianças com a doença de Hirschsprung nascem sem célu-

las ganglionares na última parte do cólon (reto). Na maioria dos casos, apenas o reto é afetado; mas, em alguns casos, uma parte maior do cólon e até mesmo o cólon inteiro pode ser afetado. Sem as células ganglionares, os músculos nessa parte do cólon não conseguem empurrar as fezes para fora e elas acabam se acumulando

A doença de Hirschsprung é uma enfermidade comum?

A doença de Hirschsprung afeta um em cada 5.000 bebês recém-nascidos. Ela é ligeiramente mais comum em bebês do sexo masculino.

Quais são os sintomas da doença de Hirschsprung?

Os sintomas da doença de Hirschsprung geralmente aparecem em bebês, mas às vezes também podem aparecer em crianças mais velhas ou adolescentes.

A maioria dos bebês com a doença de Hirschsprung não evacua nos dois primeiros dias de vida. A partir do terceiro, quase todos os bebês com a doença de Hirschsprung têm prisão de ventre e dificuldade em evacuar. As crianças podem vomitar e suas barrigas podem inchar porque não conseguem evacuar facilmente. Alguns bebês têm diarreia em vez de prisão de ventre.

As crianças e adolescentes com a doença de Hirschsprung costumam ter prisão de ventre durante toda a vida. Essa doença pode atrasar o crescimento e desenvolvimento normal de algumas crianças.

Como a doença de Hirschsprung é diagnosticada?

Há três exames que são capazes de descobrir se o seu filho tem a doença de Hirschsprung:

- Enema opaco
- Manometria
- Biópsia

Radiografia de enema opaco

Enema opaco é uma radiografia do abdômen tirada depois que o médico introduz um líquido, como bário, no cólon através do ânus. O contraste torna o cólon mais visível em radiografias. Este exame é muito útil quando recém-nascidos não conseguem evacuar e há suspeita de uma obstrução na parte inferior do cólon. As crianças com a doença de Hirschsprung terão um cólon estreito sem células ganglionares. O diagnóstico da doença de Hirschsprung é feito através de uma biópsia retal, mas o enema opaco pode ajudar a determinar a extensão afetada do cólon.

Manometria

O médico infla um pequeno balão no reto. A manometria anorectal mede as pressões dos músculos do esfíncter anal e a capacidade que uma pessoa tem de sentir sensações diferentes de preenchimento no reto. Nas crianças com a doença de Hirschsprung, os músculos do reto não relaxam normalmente. Durante o exame, pede-se que o paciente aperte relaxe e empurre. As pressões do músculo do esfíncter anal são medidas durante cada atividade. Para apertar, a pessoa retes os músculos do esfíncter como se estivesse tentando evitar que qualquer coisa saia. Para empurrar, a pessoa faz força para baixo como se estivesse tentando evacuar. Esse exame geralmente é realizado em crianças e adultos cooperativos.

Biópsia

Esse é o exame mais preciso para a doença de Hirschsprung. O médico retira um pedaço muito pequeno do cólon para examiná-lo sob o microscópio. As amostras colhidas em crianças com a doença de Hirschsprung não apresentarão nenhuma célula ganglionar.

Como a doença de Hirschsprung é tratada?

A doença de Hirschsprung é tratada com cirurgia. A cirurgia é realizada para remover a parte do cólon que não possui células ganglionares e ligar a parte saudável do cólon ao ânus. A operação pode ser realizada em dois estágios. No primeiro, o cirurgião separa o cólon saudável do cólon afetado. O cólon é trazido para fora até a pele como uma colostomia (abertura do cólon ao abdômen) que então se esvazia em uma bolsa especial que os pais podem manejar. Vários meses depois, o cirurgião remove o cólon afetado e tira o cólon saudável da colostomia e o conecta ao ânus.

Em alguns bebês, a cirurgia pode ser realizada como uma única operação sem uma colostomia. Isso só pode ser realizado de forma segura caso o bebê seja saudável e o cólon não esteja cheio de fezes. Essa operação pode ser realizada através do ânus para que não seja necessário fazer nenhuma incisão na parte frontal do abdômen do bebê.

Continua no verso

O que se pode esperar após a cirurgia?

Pode haver evacuação excessiva logo após a cirurgia, mas, a longo prazo, é mais provável que o problema seja prisão de ventre. No caso de prisão de ventre, recomenda-se que seu filho tenha uma dieta rica em fibras e líquidos. Talvez você deseje consultar um nutricionista para ajudá-lo a fornecer alimentos ricos em fibras para seu filho.

Algumas crianças necessitam de medicação (como laxantes) para controlar a prisão de ventre.

A maioria das crianças aprenderá a usar o banheiro normalmente, mas talvez levem mais tempo para aprender. A longo prazo, as crianças se recuperarão bem.

Mesmo após a cirurgia para a doença de Hirschsprung, há o risco de surgimento de uma doença chamada enterocolite. Enterocolite é uma infecção grave do cólon que pode deixar as crianças muito doentes com diarreia forte. Elas frequentemente necessitam tomar fluidos intravenosos e antibióticos. Essa condição parece ser mais comum nos primeiros anos de vida e raramente ocorre após os seis anos de idade.

Para obter mais informações, ou para localizar um gastroenterologista pediátrico em sua área, por favor, visite nosso site em: www.naspghan.org

LEMBRETE IMPORTANTE: Este boletim informativo da Sociedade Norte-Americana de Gastroenterologia Pediátrica, Hepatologia e Nutrição (NASPGHAN) tem o objetivo de oferecer informações gerais apenas, e não de servir como uma base definitiva para o diagnóstico ou tratamento de qualquer caso específico. É muito importante que você consulte o seu médico sobre o seu caso específico.

INSTRUÇÕES ESPECÍFICAS:



NASPGHAN • PO Box 6 • Flourtown, PA 19031
215-233-0808 • Fax: 215-233-3918