

Relato de Caso

Associação de doença de Hirschsprung e brida de Ladd em um neonato*Association of Hirschsprung's disease and Ladd's band in a newborn*

**Rúbria Liziero Picoli¹, Victor de Amorim Campos², Juliane Feitosa de Bezerra Gusmão³,
Alessandra dos Santos Domingues⁴**

Picoli RL, Campos VA, Bezerra JF, Domingues AS. Associação de doença de Hirschsprung e brida de Ladd em um neonato / *Association of Hirschsprung's disease and Ladd's band in a newborn*. Rev Med (São Paulo). 2022 set.-out.;101(5):e-165550.

RESUMO: *Introdução:* A doença de Hirschsprung, também conhecida como megacólon congênito, apresenta alterações na inervação entérica distal. Durante o período neonatal, apresenta-se através da tríade clássica de vômitos, distensão abdominal e atraso na eliminação meconial. *Objetivo:* Descrever quadro clínico de paciente do sexo masculino diagnosticado com megacólon congênito, brida congênita e má rotação intestinal. *Comentário:* Embora seja uma doença congênita, nem sempre o diagnóstico ocorre durante o período neonatal, devendo ser cogitada no raciocínio diagnóstico de pacientes mais velhos com história de constipação refratária ao tratamento. Aproximadamente 20% das crianças tem evolução pós-cirúrgica ruim, sendo a constipação a queixa mais comum, tendendo a melhorar com o passar dos anos. Não foi encontrado na literatura a associação de bridas congênitas, má rotação intestinal e doença de Hirschsprung.

Palavras-chave: Doença de Hirschsprung; Anormalidades congênitas; Constipação intestinal; Obstrução intestinal.

ABSTRACT: *Introduction:* Hirschsprung's disease, also known as congenital megacolon, presents alterations in the distal enteric innervation. During the neonatal period, it presents through the classical triad of vomiting, abdominal distension and delayed meconium elimination. *Objective:* To describe clinical case of a male patient diagnosed with congenital megacolon, whose initial presentation was neonatal intestinal obstruction attributed to congenital adhesion bands and intestinal malrotation and Hirschsprung's disease. *Comments:* Although it is a congenital disease, the diagnosis does not always occur during the neonatal period and should be considered in the diagnostic reasoning of older patients with a history of constipation refractory to treatment. Approximately 20% of children have negative outcomes on the postoperative course, with constipation being the most common complaint, tending to improve over the years. No association was found in the literature with congenital band, intestinal malrotation and Hirschsprung's disease.

Keywords: Hirschsprung disease; Congenital abnormalities; Constipation; Intestinal obstruction.

1. Universidade de Brasília, Faculdade de Medicina, Medicina da Criança e do Adolescente. <https://orcid.org/0000-0001-5027-1982>. E-mail: rubriapicoli@gmail.com
2. Universidade de Brasília, Faculdade de Medicina, Medicina da Criança e do Adolescente. <https://orcid.org/0000-0001-6592-7032>. E-mail: victor_amorim@hotmail.com
3. Hospital Universitário de Brasília, Medicina da Criança e do Adolescente. <https://orcid.org/0000-0002-0849-7360>. E-mail: juliane.feitosa@hotmail.com.
4. Universidade de Brasília, Faculdade de Medicina, Medicina da Criança e do Adolescente. <https://orcid.org/0000-0002-1722-417X>. E-mail: alessandra_gastro@hotmail.com

Endereço para correspondente: Rúbria Liziero Picoli. Hospital Universitário de Brasília – HUB/UnB. Setor de Grandes Áreas Norte, 605 - Asa Norte, Unidade de Neonatologia. Brasília, DF, Brasil. CEP: 70840-901. E-mail: rubriapicoli@gmail.com.

INTRODUÇÃO

A doença de Hirschsprung, também conhecida como megacólon congênito ou aganglionose intestinal, apresenta alterações na inervação entérica distal, caracterizada pela ausência de células ganglionares nas camadas submucosa e muscular¹, acometendo geralmente a região de retossigmóide². A incidência varia de 1.5 a 2.8 por 10.000 nascidos³, com predomínio no sexo masculino e pode estar associada a síndromes genéticas e anomalias congênitas^{3,4}.

Durante o período neonatal, apresenta-se através da tríade clássica de vômitos, distensão abdominal e atraso na eliminação meconial⁵, devido à obstrução mecânica causada pela dificuldade de relaxamento durante a peristalse⁶.

O diagnóstico tem como padrão-ouro a biópsia de cólon que pode ser realizada por método de sucção ou cirúrgico, para aquisição de amostra de tecido muscular da mucosa. O tecido retirado é avaliado preferencialmente pelo método da acetilcolinesterase, que tem especificidade de 100% e sensibilidade de 91%⁷.

Podem ser realizadas a manometria anorretal para avaliar o reflexo inibitório reto anal⁸ e a avaliação radiológica do trânsito colônico com marcadores radiopacos e enema baritado, para avaliação da função motora do cólon e do reto e também a presença do cone de transição entre a área acometida e a área sadia⁹. O tratamento consiste na ressecção do segmento agangliônico¹⁰.

As bridas congênitas, também conhecidas como bridas de Ladd, são condição rara, específicas da infância, consequência de má rotação intestinal, e que tem sintomas de obstrução intestinal, tendo como principal método diagnóstico a realização de tomografia computadorizada

de abdômen com contraste^{11,12}.

O presente relato ilustra um caso de megacólon congênito em lactente, com apresentação inicial de obstrução intestinal neonatal atribuído a brida congênita e má rotação intestinal que evoluiu com obstipação, desencadeando nova investigação e elucidação diagnóstica de doença de Hirschsprung.

RELATO DE CASO

Recém-nascido prematuro 32 semanas e 5 dias, parto eutócito, filho de mãe lúpica, com risco infeccioso neonatal aumentado por rotura prematura de membranas. Evoluiu sem eliminação meconial e múltiplos episódios de vômitos no primeiro dia de vida. Realizada avaliação radiológica que demonstrou dilatação intestinal e ausência de gás em ampola retal, sendo diagnosticado com quadro de obstrução intestinal. Com três dias de vida foi submetido a laparotomia exploradora, sendo identificadas e ressecadas as bridas congênitas (Bridas de Ladd) e desfeita a má rotação intestinal encontrada. A análise histológica da peça cirúrgica foi negativa para megacólon agangliônico.

Aos dez dias de vida o paciente evoluiu com nova obstrução intestinal decorrente de aderências, tendo sido optado pela realização de jejunostomia em dupla boca. Paciente teve evolução inicial satisfatória, entretanto, com evacuações somente com estímulo retal, após três dias da cirurgia. Durante investigação do quadro, realizou-se enema opaco que mostrou persistência do material de contraste no cólon e distensão de hemicólon esquerdo mesmo 24 horas após administração do contraste pela jejunostomia distal (Figura 1). Realizada a reconstrução do trânsito intestinal 20 dias após, evoluindo sem intercorrências no pós-operatório imediato.



Figura 1: Sequência de avaliação de emissão de contraste: 1) quinze horas após infusão; 2) um dia após infusão; 3) três dias após infusão; 4) oito dias após infusão; 5) treze dias após infusão

Aos oito meses de vida, foi realizada biópsia retal por laparotomia que evidenciou ausência de células ganglionares nos plexos mioentéricos, corroborando o diagnóstico de doença de Hirschsprung (Figura 2A).

Com um ano de vida foi programada a realização

de colostomia e biópsia colônica, porém, paciente evoluiu com descompensação ventilatória e hemodinâmica no transoperatório inicial, tendo sido realizada apenas a colostomia em alça de sigmóide. Após quatro meses, evoluiu com novo quadro de abdome agudo obstrutivo,

realizada nova laparotomia exploradora com achado de aderências e sofrimento de alças intestinais. Equipe cirúrgica optou pela realização de enterectomia de 25 cm de jejuno e enteroanastomose término - terminal. Biópsia

de junção retossigmóide confirmou diagnóstico de doença de Hirschsprung (Figura 2B e 2C). Realizada reconstrução do trânsito intestinal com dois anos e um mês de vida.

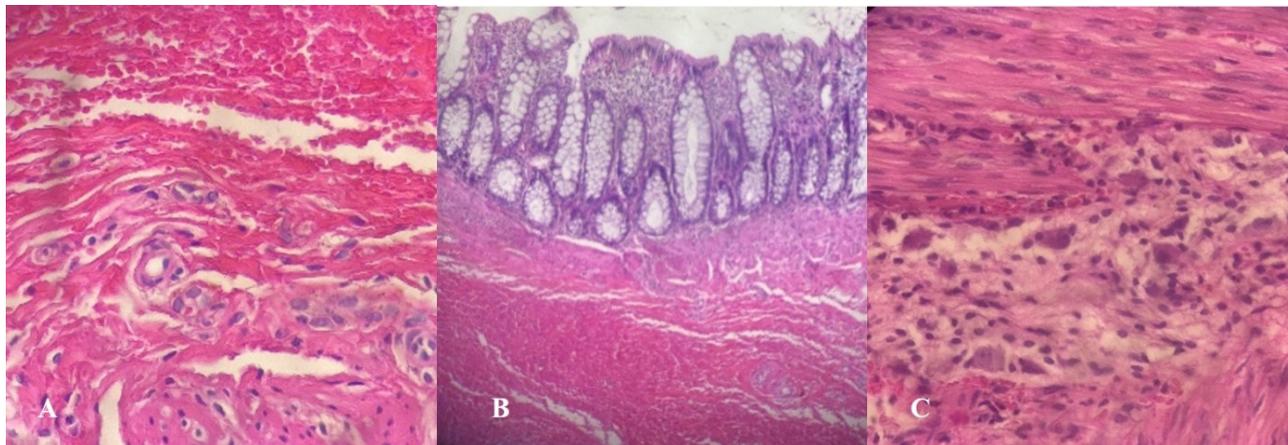


Figura 2: A) Fotomicrografia de corte histológico do reto com ausência de células ganglionares. (Coloração hematoxilina – eosina, A – grande aumento); B) Fotomicrografia de corte histológico de retossigmóide com ausência de células ganglionares. (Coloração hematoxilina – eosina, médio aumento); C) Fotomicrografia de corte histológico de segmento de jejuno de com presença de células ganglionares no plexo mioentérico (Coloração hematoxilina – eosina, grande aumento)

DISCUSSÃO

O megacólon congênito tem apresentação neonatal de abdome agudo¹³. Com o diagnóstico primário de obstrução intestinal, devem-se considerar diagnósticos diferenciais na referida faixa etária; de etiologia mecânica como atresias intestinais, vícios de rotação, estenoses, bridas congênitas e também outras causas funcionais como o íleo meconial, a síndrome do cólon esquerdo e a síndrome da rolha meconial¹⁴.

Ressalta-se que as bridas congênitas são de origem embriológica¹¹ e podem ocorrer em anomalias de rotação intestinal, causando fixação inadequada do intestino na parede abdominal¹². A má rotação intestinal atinge 1 em cada 500 nascidos vivos¹², sendo que 5% dos acometidos apresentam obstrução intestinal produzida pelas bridas¹⁵. A cirurgia de urgência é o tratamento de eleição, visto o risco de necrose intestinal¹². No presente relato, a laparotomia teve caráter diagnóstico e terapêutico e o paciente ainda apresentou complicações típicas como aderências e perfuração, com necessidade de novas abordagens e confecção de jejunostomia.

A evolução clínica de constipação intestinal na doença de Hirschsprung após o período neonatal foi vista em estudo retrospectivo de um hospital coreano acometendo 68.7% dos pacientes¹⁶ e em estudo brasileiro, 73.6%¹¹. Já a distensão abdominal em 64,2% e 83%, respectivamente^{11,16}.

A investigação diagnóstica do paciente com quadro de constipação intestinal refratária ao tratamento convencional, seguiu com a realização do enema baritado

que evidenciou contrações irregulares e dilatação do cólon (Figura 1).

De acordo com a literatura, o exame tem sensibilidade em torno de 80% e especificidade de até 100%⁴. Já a biópsia retal é a técnica padrão-ouro para o diagnóstico, e demonstra a ausência de células ganglionares e aumento de fibras nervosas colinérgicas não mielinizadas na submucosa e entre as camadas musculares.⁴

Em nosso caso, o enema baritado foi o direcionador para a necessidade da realização da biópsia retal, que confirmou o diagnóstico de doença de Hirschsprung.

A técnica cirúrgica utilizada mais habitualmente é a de Duhamel modificada, mas o princípio básico envolve a ressecção do segmento colônico afetado com realização de anastomose entre o intestino saudável e o ânus, visando manter a função esfinteriana. Em pacientes gravemente acometidos, pode ser necessária a realização inicialmente de bolsa de colostomia com posterior anastomose coloretal¹⁰.

Aproximadamente 20% das crianças tem evolução pós-cirúrgica ruim¹⁷, sendo a constipação a queixa mais comum, tendendo a melhorar com o passar dos anos¹⁸. Outra complicação comum é a incontinência fecal, que acomete 15 a 85% das crianças tratadas, afetando a qualidade de vida dos pacientes por diminuição de auto-estima e socialização¹⁹.

CONCLUSÃO

Este caso ilustra a importância de rever diagnósticos prévios e enfatiza a necessidade de neonatologistas, cirurgiões, pediatras e gastroenterologistas pediátricos

conhecerem as apresentações da doença de Hirschsprung de acordo com a faixa etária, visando o diagnóstico e tratamento precoce. Embora seja uma doença congênita, nem sempre o diagnóstico ocorre durante o período neonatal, devendo ser cogitada no raciocínio diagnóstico

de pacientes mais velhos com história de constipação refratária ao tratamento. Não foi encontrado na literatura da associação de bridas congênitas, má rotação intestinal e doença de Hirschsprung.

Participação dos autores: RLP - responsável pela pesquisa e redação do artigo; VAC - responsável pela pesquisa e redação do artigo; JFBG - responsável pela orientação e revisão do artigo; ASD - responsável pela orientação e revisão do artigo.

REFERÊNCIAS

- Martins MR, Santos CHM, Falcão GR. Late diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Coloproctol.* 2015;35(3):178-81. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcol.2015.02.009>
- Caserta NMG, Pacheco EMB, Silva MJG, Miyabara S, Pereira RM. Aganglionose total do cólon: aspectos radiológicos. *Radiol Bras.* 2004;37(3):227-29. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-39842004000300018>
- Tam PK. Hirschsprung's disease: a bridge for science and surgery. *J Pediatr Surg.* 2016;51:18-22. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.10.021>
- Haricharan RN, Georgeson KE. Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2008;17:266-75. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.07.005>
- Bradnock TJ, Knight M, Kenny S, Nair M, Walker G M. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. *Arch Dis Child.* 2017;102:722-27. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2016-311872>
- Lin YC. Nationwide Population-based epidemiologic study of Hirschsprung's disease in Taiwan. *Pediatr Neonatol.* 2016;57:165-66. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2016.03.002>
- Martucciello G, Pini Prato A, Puri P, Holschneider AM, Meier-Ruge W, Jasonni V, et al. Controversies concerning diagnostic guidelines for anomalies of the enteric nervous system: a report from the fourth International Symposium on Hirschsprung's disease and related neurocristopathies. *J Pediatr Surg.* 2005;40(10):1527-31. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.07.053>
- Huang Y, Zheng S, Xiao X. Preliminary evaluation of anorectal manometry in diagnosing Hirschsprung's disease in neonates. *Pediatr Surg Int.* 2009;25(1):41-5. <https://doi.org/10.1007/s00383-008-2293-7>
- Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA, Cooper M, Blair GK. Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease? *Pediatr Radiol.* 2004;34(10):811-5. <https://doi.org/10.1007/s00247-004-1292-7>
- Carvalho ER, Silva LF, Ferreira CT; Gastroenterologia e nutrição em pediatria. Barueri, SP: Manole; 2012. p.466-511.
- Yang KH, Lee TB, Lee SH, Kim SH, Cho YH, Kim HY. Congenital adhesion band causing small bowel obstruction: What's the difference in various age groups, pediatric and adult patients? *BMC Surg.* 2016;16:79. <https://doi.org/10.1186/s12893-016-0196-4>
- Bigélli RHM, Fernandes MIM, Galvão LC, Sawamura R. Estudo retrospectivo de 53 crianças com doença de Hirschsprung: achados clínicos e laboratoriais. *Medicina.* 2002;35:78-84. <https://doi.org/10.11606/issn.2176-7262.v35i1p78-84>
- Devesa H, Lima B, Martins A, Ferreira M, Vasconcelos E, Torres R, et al. Obstrução intestinal alta por bandas de Ladd. *Rev Portuguesa Cir.* 2015;34:49-54. <https://revista.spcir.com/index.php/spcir/article/view/544>
- Durante AP, Baratella JRS, Velhote MCP, Hercowitz B, Napolitano-Neto P, Salgado-Filho H, et al. Obstrução intestinal neonatal: diagnóstico e tratamento. Projeto Diretrizes; 2005. Disponível em: https://diretrizes.amb.org.br/_BibliotecaAntiga/obstrucao-intestinal-neonatal-diagnostico-e-tratamento.pdf
- Buonomo KDRC. Radiología pediátrica. 3a ed. Madrid: Marban; 2000. p. 856-865.
- Jung PM. Hirschsprung's disease: one surgeon's experience in one institution. *J Pediatr Surg.* 1995;130(5):646-651. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(95\)90680-0](https://doi.org/10.1016/0022-3468(95)90680-0)
- Wang JS, Lee HC, Huang FY, Chang PY, Sheu JC. Unexpected mortality in pediatric patients with postoperative Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 2004;20(7):525-8. <https://doi.org/10.1007/s00383-004-1213-8>
- Hyman PE. Defecation disorders after surgery for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005;41(1):62-3. <https://doi.org/10.1097/01.scs.0000180310.47793.91>
- Mills JL, Konkin DE, Milner R, Penner JG, Langer M, Webber EM. Long-term bowel function and quality of life in children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 2008;43(5). <https://doi.org/899-905>. 10.1016/j.jpedsurg.2007.12.038.

Recebido: 09.01.2020

Aceito: 07.07.2022