

14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012
São Paulo - SP



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Allgrove: Um Caso Raro De Acalásia Em Crianças

Autores: SPESSATTO CO, RIBEIRO LBM, HALLAL C, FERREIRA CT, NUNES DL, FRAGA JC, BARROS S, GOLDANI H, ,

Resumo: Introdução: A Síndrome de Allgrove, também conhecida como Síndrome dos 4As, é uma doença rara, com herança autossômica recessiva, causada por mutação genética no cromossomo 12q13. Manifesta-se por acalásia, alacrima e insuficiência adrenal primária associada à degeneração neurológica progressiva. Relato do Caso: M.M, 13 anos, masculino, branco, procedente de Capitão (RS). Aos 2 anos de idade, iniciou quadro de vômitos pós-prandiais, disfagia para sólidos e perda de peso associados a atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. Foi encaminhado ao Serviço de Gastroenterologia Pediátrica do HCPA, onde iniciou investigação para acalasia. Radiografia Contrastada de Estômago, Esôfago e Duodeno (REED) mostrou redução da distensibilidade do esfíncter esofágico inferior (EEI) com dilatação do corpo esofágico. Manometria esofágica mostrou aperistalse no corpo esofágico e ausência de relaxamento do EEI. Endoscopia Digestiva Alta (EDA) apresentou gastrite leve. Foi submetido à dilatação esofágica com balão. Avaliação endocrinológica mostrou insuficiência adrenal, e se iniciou corticóide oral e, posteriormente, colírio de Metilcelulose devido a alacrimia. Após a dilatação esofágica pneumática e reposição hormonal apresentou melhora do quadro clínico e iniciou ganho de peso gradativamente. Aos 13 anos de idade, iniciou novamente com disfagia e perda de peso. Foi submetido à cardiomiectomia com funduplicatura. Atualmente paciente evoluindo bem assintomático e recuperação do déficit ponderal. Conclusão: descrevemos a importância da investigação de insuficiência adrenal e alacrimia em pacientes com acalasia para o diagnóstico de Síndrome de Allgrove.