

14º Congresso Brasileiro de
Gastroenterologia
Pediátrica
05 a 9 de junho de 2012
São Paulo - SP



Trabalhos Científicos

Título: Vômitos Recorrentes E Acalasia Na Síndrome Do Triplo A (síndrome De Allgrove). Relato De Caso.

Autores: TOBIAS RA, DEBONI M, KODA YKL, FRAGOSO MCBV, PAULO RB, ROSA PWL, APEZZATO MLP, MOREIRA DAR, TANNURI U,

Resumo: Introdução: Síndrome do triplo A ou de Allgrove, doença autossômica recessiva caracterizada por acalasia, alacrimia e insuficiência adrenal, decorre da mutação do gene AAAS, localizado no cromossomo 12q13. Descrição do caso: I.M.M., masculino, branco, com história de vômitos recorrentes durante as refeições desde 8 meses de idade com piora progressiva evoluindo para disfagia, atraso de desenvolvimento neuropsicomotor, baixo ganho ponderal, otites e pneumonias de repetição. Foi encaminhado aos 8 anos para investigação da doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) refratária ao tratamento. Fazia uso de domperidona e ranitidina de forma intermitente desde 18 meses, com melhora parcial dos sintomas. Apresentava ainda insuficiência adrenal diagnosticada aos 4 anos. EED: Esôfago dilatado, aperistaltismo, esvaziamento retardado e afilamento de cardia. EDA: esôfago aumentado, tortuoso e com grande quantidade de estase salivar na região distal. Manometria: aperistalse de corpo esofágico, pressão intraesofágica maior que a intragástrica e acalasia do esfíncter inferior. Pela suspeita de S. triplo A foi solicitada avaliação oftalmológica que constatou alacrimia. Realizou-se cardiomiectomia a Heller. Atualmente, 7 meses após a cirurgia, encontra-se bem sem uso de medicamentos antirrefluxo. Houve melhora do apetite, do ganho ponderal, dos vômitos, da disfagia e das infecções das vias aéreas. Comentários: 1. Nessa criança, o retardo de diagnóstico da acalasia levou a complicações como disfagia, atraso de desenvolvimento neuropsicomotor, baixo ganho ponderal, otites e pneumonias de repetição. 2. Em crianças com vômitos recorrentes refratários ao tratamento de DRGE, a investigação de outras etiologias não deve ser retardada a fim de se evitar as graves complicações.