



15º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Gastroenterologia
Pediátrica**
19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO
Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil
26 a 29 de março de 2014

Trabalhos Científicos

Título: Pseudo-obstrução Intestinal Associada A Doença Neuromuscular Intestinal Com Padrões De Neuropatia E Miopatia Intestinal

Autores: ANA CAROLINA MORABITO DE BARROS; FRANCINE MEDINA; RAQUEL AGOSTINHO PETRARCA IRUZUN; LUISE MEURER; MARIA CAROLINA WITKOWSKI; JANETE TERESINHA PIRES DE OLIVEIRA; LUCIANO SCHOPF; ELZA DANIEL MELLO; DALTRO LUIZ NUNES; HELENA AYAKO SUENO GOLDANI

Resumo: Introdução: Doença neuromuscular intestinal é uma doença rara e grave caracterizada pela alteração da atividade mioelétrica ou anormalidades dos nervos ou da musculatura intestinal. O objetivo foi descrever dois pacientes com doença neuromuscular intestinal com padrão neuropático e miopático. Caso1: menina, 1ano e 3meses, pré-termo de 33semanas. Apresentou dificuldade na progressão da dieta desde o nascimento com enterocolites de repetição. Biópsia de reto com células ganglionares. Laparotomia aos 2meses para ileostomia e biópsias de jejuno, íleo e colon. Histologia mostrou plexo mioentérico com raras células ganglionares de tamanho reduzido e núcleo condensado. Utilizou nutrição parenteral (NP) desde o nascimento sem sucesso na progressão da dieta enteral sempre limitada pela distensão abdominal e múltiplas infecções de cateter central. Com 1ano e 2meses, submetida à nova laparotomia por invaginação da ileostomia. Histologia com camada muscular normal, células ganglionares morfolologicamente normais e outras com alterações degenerativas. Paciente foi a óbito com 1ano e 3meses por septicemia. Caso2: menino, 7meses, a termo, diagnóstico intraútero de dilatação pielocalicial bilateral, megaureter e espessamento da bexiga. Com 16dias de vida iniciou com vômitos biliosos. Laparotomia mostrou ausência de obstrução intestinal e alça de jejuno distendida. Iniciado NP e várias tentativas de alimentação enteral sem sucesso. Nova laparotomia para jejunostomia e coleta de biópsias de jejuno, íleo e colon. Histologia: Vacuolização, atrofia e fibrose na camada muscular externa e plexo mioentérico sem alterações. Evoluiu com NP e dieta enteral. Discussão: Nos pacientes com doença neuromuscular intestinal, a biópsia intestinal precoce pode refletir um padrão de imaturidade do plexomioentérico. A repetição da biópsia em idade mais tardia pode reforçar o diagnóstico histológico. Conclusão: Pseudo-obstrução intestinal associada a doença neuromuscular deve ser considerada nas crianças com quadro clínico de obstrução intestinal intermitente sem causa mecânica. O diagnóstico precoce é importante para o melhor manejo clínico do paciente.