



23^o CONGRESSO BRASILEIRO DE PERINATOLOGIA

14 a 17 de setembro de 2016 - EXPOGRAMADO - Gramado / RS

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Microcólon Megabexiga Hipoperistaltismo Intestinal: Relato De Dois Casos

Autores: MAIANA DARWICH MENDES (UNIFESP); RITA SOARES BARBOSA CARDONA (UNIFESP); ANA TERESA FIGUEIREDO STOCHERO LESLIE (UNIFESP); RITA DE CÁSSIA XAVIER BALDA (UNIFESP); MARINA CARVALHO DE MORAES BARROS (UNIFESP); RUTH GUINSBURG (UNIFESP)

Resumo: Introdução: A síndrome de Microcólon Megabexiga Hipoperistaltismo Intestinal (MMH) é uma doença rara (230 casos descritos) com grave obstrução intestinal funcional do recém nascido (RN), de herança autossômica recessiva, sendo 70% dos casos em meninas. Objetivo: Descrever a evolução de dois casos de MMH. Descrição: Caso 1: RN masculino, idade gestacional (IG) 36sem e peso ao nascer (PN) 3025g. Diagnóstico antenatal de megabexiga. Ao nascimento apresentava criptorquidia bilateral e bexigoma. RN foi mantido em jejum e realizada sondagem vesical com saída de 150mL de urina, necessitando de sondagem vesical intermitente. Evoluiu sem diurese ou evacuação espontânea e com distensão abdominal e resíduo bilioso. Ultrassonografia abdominal evidenciou bexiga vazia, com espessura de parede de 5 mm. Uretrocistografia miccional excluiu válvula de uretra posterior. Enema opaco e trânsito intestinal evidenciaram microcólon. Atualmente, paciente com 6 meses, ainda internado, com dieta oral lúdica e nutrição parenteral (NP), com sonda vesical de demora, evoluindo com regular ganho de peso e infecções de repetição. Caso 2: RN feminino, IG 36sem e PN 3305g. Diagnóstico antenatal de megabexiga. Ao nascimento apresentava bexigoma, sendo realizada sondagem vesical (400mL de urina) e profilaxia com cefalexina. Apresentou dificuldade para evacuar, distensão abdominal e resíduo bilioso após início da dieta que foi suspensa e iniciada NP. Ultrassonografia abdominal evidenciou dilatação pielocalicial bilateral, e a uretrocistografia miccional, megabexiga sem refluxo vesicoureteral. Trânsito intestinal evidenciou microcólon. Evoluiu com infecções de repetição e óbito com 103 dias por sepse. Conclusão: Em RN com ausência de diurese e evacuação espontâneas nos primeiros dias de vida deve-se atentar para a MMH. Por se tratar de uma doença de prognóstico reservado e sem terapia específica, o diagnóstico precoce é importante para o adequado suporte clínico e apoio aos familiares. Essas crianças precisam de equipe multidisciplinar e a possível decisão de cuidado paliativo deve ser estudada caso a caso.