



24º Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Do Hipoperistaltismo Intestinal, Microcólon E Megaciste: Um Desafio Nutricional

Autores: CARLSON CAMILO SANTOS DE CERQUEIRA (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO - HCFMUSP), LARISSA GROBÉRIO LOPES PERIM, ISABELA MARIA BARBOSA DE PAULA, BRUNA EULALIO CASTANHEIRA, DANIELA MENDES MARTINS ELOY PEREIRA, NADIA SANDRA OROZCO VARGAS, CRISTINA ERICO YOSHIMOTO, MARIA AUGUSTA BENTO CICARONI GIBELLI, MARIA ESTHER JURFEST RIVERO CECCON, WERTHER BRUNOW DE CARVALHO

Resumo: Introdução: A Síndrome do Hipoperistaltismo Intestinal, Microcólon e Megaciste, conhecida por Síndrome de Berdon é uma doença rara autossômica recessiva, mais frequente em meninas, de etiologia pouco conhecida. Caracterizada por megabexiga sem obstrução do trato urinário e microcólon com peristaltismo intestinal reduzido ou ausente. Mais de 80 dos casos evoluem para óbito, relacionados a complicações do uso prolongado de nutrição parenteral, sepse ou da insuficiência renal. Objetivo: Descrever um caso clínico de recém-nascido do sexo feminino diagnosticado com a Síndrome e suas complicações. Método: Estudo descritivo do tipo relato de caso baseado em dados obtidos através de anamnese, exame físico e exames complementares associados a revisão da literatura. Resultado: Recém-nascido pré-termo, feminino, cariótipo normal, nascido de parto vaginal, peso 2180g, Apgar 6/7/9. Ultrassonografia (USG) fetal evidenciava dilatação pielocalicial bilateral e megabexiga. Após nascimento observada restrição respiratória e distensão abdominal importantes. Realizada sondagem vesical com saída de 405 ml de urina, mesmo assim, evoluiu com deteriorização do padrão respiratório sendo necessária intubação orotraqueal e recebimento de surfactante pulmonar. No 1º dia de vida apresentou piora da distensão abdominal, observado volumoso pneumoperitônio e realizada drenagem e laparotomia exploradora (LE). Confirmada laceração gástrica extensa, feita rafia primária e mantida em jejum com sonda orogástrica em drenagem. Após 3 dias, evoluiu com nova piora da distensão abdominal e novo pneumoperitônio. Durante LE, observadas alças intestinais pequenas, ressecados 5 cm do jejuno em fundo cego, por conta de ausência de trânsito intestinal. O achado anatomopatológico não foi específico. Faz uso de nutrição parenteral total, já que nunca foi possível receber alimentação enteral e, apesar das limitações nutricionais, apresenta desenvolvimento neuropsicomotor adequado. Após 1 mês, feita reconstrução do trânsito intestinal e vesicostomia. Por conta de infecções urinárias de repetição faz uso de antibiótico profilático. Conclusão: Avanços na nutrição parenteral e o transplante multivisceral permitiu o aumento da sobrevida de tais pacientes. O manejo adequado das comorbidades e o controle da infecção garante melhor qualidade de vida. Além disso, é interessante haver aconselhamento genético para as famílias afetadas, já que foram identificados genes envolvidos na patogênese da doença.