



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Hipoperistalse Intestinal Com Microcólon E Megacistis: Relato De Caso

Autores: VANESSA LISBETHE BEZERRA MAROPO (UNIVERSIDADE SÃO PAULO), MARINA MOURA TOSCANO (UNIVERSIDADE SÃO PAULO), ALINE RODRIGUES DA SILVA (UNIVERSIDADE SÃO PAULO), ALINE SAYURI SAKAMOTO (UNIVERSIDADE SÃO PAULO), ANA CAROLINA MARQUES DO VALE CAPUCHO (UNIVERSIDADE SÃO PAULO), LYGIA QUEIROZ ESPER (UNIVERSIDADE SÃO PAULO)

Resumo: A síndrome de hipoperistalse intestinal com microcólon e megacistis (SHIMM) é uma doença autossômica recessiva, forma rara de dismotilidade intestinal. Predomina no sexo feminino. Recém-nascida pré-termo (31 semanas e 5 dias), sexo feminino, peso 2180g, parto normal, com ultrassonografia (USG) fetal mostrando dilatação pielocalicial bilateral e megabexiga. Apresentou dificuldade nas manobras de reanimação neonatal devido grande distensão abdominal, melhorada após sondagem vesical. Evoluiu com desconforto respiratório importante, necessitando de intubação orotraqueal, porém mantinha piora da distensão abdominal evoluindo com pneumoperitônio. Laparotomia exploradora visualizou grande perfuração gástrica, cólon estreito e megabexiga. USG e enterorressonância de abdome observaram peristalse intestinal ausente ou mínima. Realizada biópsias vesical com desorganização de fibras musculares e fibrose intersticial e de segmento intestinal com área de estenose associada a hipoplasia da camada muscular própria e células ganglionares de plexos mioentérico e submucoso presentes. Realizada gastrostomia, vesicostomia e instalada nutrição parenteral (NPT), a qual paciente ainda faz uso atualmente, aos 1 ano e 8 meses de vida. A SHIMM caracteriza-se por hipoperistalse intestinal, microcólon e dilatação vesical. A suspeita diagnóstica pode iniciar na USG fetal, sendo os achados mais frequentes a dilatação vesical e hidronefrose. A clínica é semelhante a obstrução intestinal: distensão abdominal, vômitos biliosos, peristalse diminuída ou ausente e incapacidade de eliminar mecônio e urina. A radiografia de abdome pode auxiliar mostrando dilatação das alças intestinais com escassez de gás distal e USG vias urinárias evidenciam bexiga dilatada com ou sem hidroureteronefrose. A biópsia intestinal e da bexiga confirmam o diagnóstico. Testes genéticos auxiliam prognóstico e aconselhamento genético. Nenhum tratamento específico está disponível, cirurgia é feita visando derivações digestivo-urinárias. O transplante intestinal multivisceral é alternativa para crianças com falha nutricional e incapazes de tolerar NPT. As principais causas de morte são sepse e complicações do uso prolongado da NPT. Alertamos sobre os achados pré-natais para suspeita diagnóstica e a importância do conhecimento da SHIMM como diagnóstico diferencial de abdome agudo na neonatologia.