Relatos Casos Clinicos

PO - (UM16-174) - MEGACÓLON NA GRAVIDEZ – UM DIAGNÓSTICO TARDIO DE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG

Liliana Fonte[1]; Joana Sousa[2]; Patrícia Pina[3]; Rita Pombeiro Silva[1]

1 - USF Magnólia; 2 - USF Ars Medica; 3 - USF Ma

A Doença de Hirschsprung ou megacólon congénito é uma doença caraterizada pela ausência de células ganglionares do cólon, resultante de uma migração anormal das cristas neurais na vida fetal. Em cerca de 80% dos casos, apenas o segmento distal está afetado. No entanto, a extensão é variável, podendo ocorrer aganglionose total do cólon. As manifestações clínicas relacionam-se sobretudo com a obstrução intestinal e iniciam-se habitualmente no período neonatal ou primeira infância. O diagnóstico definitivo é feito através de biópsia retal e o tratamento consiste na resseção cirúrgica dos segmentos aganglionares.

Grávida de 26 anos de idade, Gesta 1 Para 0, com antecedentes de asma, controlada com fluticasona inalada, e obstipação crónica desde a infância, seguida em consulta de gastroenterologia pediátrica que abandonou no decurso da investigação diagnóstica. Acompanhada nas consultas de saúde materna de Medicina Geral e Familiar por gravidez não planeada mas desejada, sem intercorrências durante o 1º trimestre. Após as 18 semanas de gestação apresentou agravamento das queixas de obstipação crónica, refratárias às medidas dietéticas adequadas e terapêutica com lactulose. Às 22 semanas, foi encaminhada ao serviço de urgência de obstetrícia por quadro de dor na fossa ilíaca esquerda e ausência de emissão de fezes há cerca de 3 semanas. Foi recomendada realização de enema de limpeza que a doente recusou. Desde então negou sintomatologia de obstrução intestinal. Às 39 semanas de gestação entrou em trabalho de parto espontâneo. À observação apresentava abaulamento da parede posterior da vagina, em relação com provável fecaloma volumoso, e colo do útero não visualizado, pelo que foi realizada cesariana. No pós-parto imediato apresentou quadro de abdómen agudo com sinais de peritonite, tendo sido submetida a laparatomia exploradora onde se visualizou megacólon sigmoideu e abcesso retal complicado com perfuração intestinal. Foram extraídos fecalomas do segmento distal do cólon e realizada cirurgia de Hartmann com colocação de colostomia provisória. Teve alta ao 17º dia de internamento. A análise histológica da peça operatória foi compatível com aganglionose. Aos 6 meses após cirurgia, encontra-se estável do ponto de vista gastrointestinal, aguarda cirurgia de reconstrução e apresenta boa adaptação à maternidade.

A Doença de Hirschsprung raramente é detetada na idade adulta. O diagnóstico tardio pode condicionar uma diminuição da qualidade de vida e resultar em complicações graves em determinados eventos da vida como uma gravidez. Neste caso, a renitência da doente na verbalização das queixas e na aceitação das indicações terapêuticas contribuíram para uma evolução desfavorável do quadro clínico. Cabe ao médico de família promover a capacitação do doente e da sua família, sobretudo perante dois acontecimentos vitais, como o diagnóstico de uma doença grave associado ao nascimento de um primeiro filho.