

Relatos Casos Clínicos

PD - (UM18-2474) - DIAGNÓSTICO DE AGANGLIONOSE INTESTINAL EM LACTENTE, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Patrícia Neto Oliveira¹; Sónia Corujo¹; Catarina Monteiro¹

1 - UCSP Guarda

Enquadramento: A Doença de Hirschsprung (DH) ou Aganglionose Intestinal é uma doença congénita que afeta a motilidade intestinal. A sua etiologia e patogénese são bastante complexas, e até à data não são completamente percebidas. É uma doença rara, que quando não tratada tem uma elevada morbilidade, podendo mesmo ser fatal nos casos mais graves, que compliquem com obstrução, perfuração intestinal ou enterocolite.

Atualmente, a mortalidade tem vindo a diminuir, o que se deve principalmente ao aparecimento de exames complementares que permitem um diagnóstico mais precoce. Para o diagnóstico é necessária uma biópsia retal que confirme a ausência de células ganglionares. O tratamento da DH é cirúrgico; o princípio básico e comum a todos os procedimentos é a remoção do segmento de cólon agangliónico.

Caso Clínico: Lactente do sexo feminino, dois meses de idade, nascida a termo, sem intercorrências na gestação e no parto, recorreu ao SU do Hospital Sousa Martins da Guarda com febre e obstipação. Ao exame físico, apresentava distensão abdominal, desconforto à palpação, timpanismo e diminuição dos ruídos hidroaéreos. Foram realizados exames complementares, evidenciado processo infeccioso, com leucocitose (14.600mm^3) e alterações eletrolíticas: hipernatrémia, hipopotassemia e hipocalcemia. A cultura bacteriana das fezes acusou presença de *E. coli* e *Pseudomonas aeruginosa*. A radiografia simples abdominal mostrou distensão das alças abdominais e presença diminuída de ar na ampola retal. Iniciou antibioterapia endovenosa (ampicilina e gentamicina), além de reposição hidroeletrólítica e hidratação, com posterior melhoria do quadro geral e alta hospitalar.

Aproximadamente um mês após o primeiro episódio, a lactente recorreu novamente ao SU com um quadro de distensão abdominal, obstipação e vómitos. A radiografia abdominal demonstrou importante distensão abdominal. Analiticamente, tinha um hematócrito de 25%; leucocitose de 15.400mm^3 e 75% de linfócitos. Foi transferida para o Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra e avaliada pelo cirurgião pediátrico, realizou enema que surtiu efeito (evacuação de grande quantidade de fezes). Posteriormente, drenou líquido bilioso e fecalóide pela sonda nasogástrica com agravamento do estado geral, descompensação, choque e necessidade de internamento em Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Iniciou antibioterapia endovenosa. Cinco dias após a introdução da antibioticoterapia, houve melhoria analítica e foi realizada nova radiografia abdominal que ainda evidenciava uma importante distensão das alças intestinais. Devido ao quadro ser extremamente sugestivo de DH, após a estabilização da lactente foi realizada biópsia intestinal, que confirmou o diagnóstico de aganglionose intestinal. O tratamento estabelecido foi cirúrgico, com boa evolução no pós-operatório.

Conclusão: A DH é uma entidade que deve ser considerada em todas as crianças que tenham apresentado dificuldade ou um atraso na eliminação de mecónio no período neonatal, assim como em crianças com obstipação crónica. Os meios atualmente disponíveis já permitem fazer um diagnóstico e um tratamento relativamente precoces, evitando que a doença progrida e que surjam complicações graves, que possam colocar em risco a vida da criança. Um diagnóstico precoce, além de diminuir as complicações, melhora o prognóstico, tendo uma grande influência positiva na qualidade de vida. É fundamental um elevado grau de suspeição, de modo a ser realizado um diagnóstico precoce.