

(21355) - DOENÇA DE HIRSCHPRUNG E GRAVIDEZ GEMELAR: MUITO PARA UM ABDÓMEN SÓ

Francisca Côrte-Real¹; José Renato Pereira¹; Ana Catarina Rego¹; Diogo Bernardo Moura¹; Carolina Chálim Rebelo¹; Margarida Flor De Lima¹; Luís Bernardo¹; Luís Amaral¹; Nuno Nunes¹; Maria Antónia Duarte¹

1 - Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPER

Apresentamos uma doente do sexo feminino, de 17 anos de idade, que recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por dor abdominal tipo cólica, associada a distensão abdominal, com três dias de evolução. Antecedentes pessoais de obstipação crónica. Na tomografia computadorizada abdominopélvica (TC-AP), observava-se marcada distensão da ampola retal e do cólon sigmóide, que atingia 43x16 cm de maior diâmetro e largura, sugestivo de doença de Hirschprung. Realizou retossigmoidoscopia, que mostrou marcada dilatação do reto e do cólon sigmóide, com resíduo fecal em grande quantidade e aperistalse.

Um mês após a vinda ao SU, regressou por amenorreia de 5 semanas, tendo sido feito o diagnóstico de gravidez, com aborto espontâneo às cerca de 6 semanas de gestação.

Realizou biópsias da transição canal anal e reto, que mostrou ausência de plexos mioentéricos, observando-se apenas ligeira hipertrofia nervosa. A imunomarcagem para calretinina não revelou a presença de células ganglionares nem de filamentos nervosos no córion - aspetos sugestivos de doença de Hirschsprung. A manometria de alta resolução evidenciou hipocontratilidade e hipotensão anal.

Foi decidida cirurgia de Duhamel, que foi protelada por diagnóstico de gravidez gemelar bicoriónica. Às 31 semanas de gestação, recorreu ao SU por dor abdominal. A cardiotocografia apresentou contratilidade uterina irregular. Por sépsis sem ponto de partida diagnosticado, foi submetida a cesariana urgente,

evoluindo desfavoravelmente para choque séptico, com necessidade de admissão em Unidade de Cuidados Intensivos.

Na TC-AP, observava-se distorção arquitetural do colo uterino, próximo do qual se esboça uma solução de continuidade com a cavidade peritoneal, com pequena quantidade de vestígios hemáticos e algum líquido comunicante, ao nível das estruturas envolventes, bem como um espessamento edematoso da parede do cólon sigmóide nos seus segmentos mais distendidos - achados que favorecem colite, sem especificidade quanto à etiologia.

Realizou colectomia total, com ileostomia terminal tipo Brooke, e revisão de rafia do útero pós-cesariana. Período pós-operatório com boa evolução clínica e analítica, tendo tido alta 8 dias depois. A peça da colectomia confirmou os achados das biópsias previamente realizadas.

A doença de Hirschprung é uma patologia congénita, caracterizada pela diminuição ou ausência de células ganglionares, responsáveis pela inervação do cólon. Na maioria das vezes, o diagnóstico é realizado durante a infância, embora, raramente, este diagnóstico possa ser feito na idade adulta.

Com este caso, pretendemos mostrar a importância do diagnóstico precoce, de modo a realizar um tratamento eficaz e célere, diminuindo o risco de complicações e contribuindo para uma melhor qualidade de vida.

Palavras-chave : Doença de Hirschprung