

PERFURAÇÃO INTESTINAL INTRAÚTERO DEVIDO ÍLEO MECONIAL POR FIBROSE CÍSTICA

Congresso Brasileiro Digital de Atualização em Pediatria, 1ª edição, de 30/08/2021 a 02/09/2021

ISBN dos Anais: 978-65-89908-93-7

CALDAS; Ariana Pinheiro ¹, ROANA; Rachel ², JR; Walthon Pereira Miranda ³, MARQUES; Denise Caldas ⁴

RESUMO

A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva, crônica, progressiva e multissistêmica. Ela atinge igualmente ambos os sexos e sua incidência na população geral é de 1:2.000 nascidos vivos, com maior frequência em populações caucasianas. Essa doença se caracteriza pela disfunção do gene Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR), que codifica uma proteína reguladora de condutância transmembrana de cloro. A clínica desses pacientes é apresentar secreções mucosas espessas e viscosas, que obstruem os ductos das glândulas exócrinas, contribuindo no aparecimento de três características básicas: doença pulmonar obstrutiva crônica, níveis elevados de eletrólitos no suor, insuficiência pancreática com má digestão e má absorção provocando desnutrição secundária. Objetiva-se apresentar o quadro de perfuração intestinal intraútero como complicação de íleo meconial na fibrose cística. Realizou-se revisão dos prontuários, seguimento ambulatorial, condutas e tratamentos na internação hospitalar. Recém nascido sexo masculino, nascido de parto vaginal dia 12/05/21, idade gestacional 34 semanas, pesando 3.460kg, nascido hipotônico com necessidade de 1 ciclo de VPP com boa resposta, recebeu APGAR 6/9 no 1º e 5º minuto respectivamente, evoluindo com desconforto respiratório progressivo, sendo admitido na UTI neonatal com suporte ventilatório CPAP. Ao exame físico, apresentava importante distensão abdominal e ausência de ruídos hidroaéreos, sendo solicitado USG abdominal com resultado de distensão de segmentos intestinais sem peristaltismo, espessamento parietal intestinal sugerindo pneumatose intramural, imagens sugerindo pneumoperitônio. Foi levado à laparotomia com quadro compatível de íleo meconial e peritonite meconial. Não foi localizada perfuração primária durante a cirurgia, sendo realizado ileostomia em alça e lise de aderências. No 5º dia de pós operatório foi colhido teste do pezinho/dosagem sérica de tripsina imunorreativa (TIR), diagnóstico compatível com fibrose cística, sendo confirmado por segunda coleta dia 01/06/21, corroborando com o primeiro. Após 47 dias de internação, foi realizado o teste do suor, valor compatível com fibrose cística, resultado SIC mãe sem acesso ao resultado, sendo iniciada terapia de reposição oral de enzimas pancreáticas. Após 28 dias, foi realizada consulta e seguimento ambulatorial de referência, evoluindo sem intercorrências. Em 27/08/21 com 3 meses e 15 dias de idade, foi submetido à correção da ileostomia e reconstrução do trânsito intestinal. Evoluiu com íleo paralítico e distensão abdominal até o 5º dia de pós operatório (PO), apresentando melhora progressiva com eliminação de

¹ Universidade Vale do Rio Doce, arianapinheirocaldas@hotmail.com

² Universidade Federal Juiz de Fora, rachelroana@hotmail.com

³ Universidade Federal Minas Gerais, walthon.junior@univale.br

⁴ Universidade Federal Rio de Janeiro, denise.marques@univale.br

fezes e da distensão abdominal. Alta hospitalar no 13º de PO com fórmula láctea e manutenção das enzimas, mantendo seguimento em ambulatório de referência. Conclui-se que dos diagnósticos de íleo meconial (IM), 80% são devido fibrose cística, sendo que desses, apenas 21.7% irão apresentar IM como principal manifestação precoce, e cerca de 18.3% destes apresentarão perfuração. A expectativa de vida em pacientes com fibrose cística tem aumentado com os avanços de diagnóstico precoce, com início rápido da terapia de reposição enzimática e com uma equipe treinada para atender, dar seguimento e prevenir complicações. É de suma importância realizar a triagem neonatal com o teste do pezinho e tratar pacientes antes que eles desenvolvam os danos pulmonares, pois assim terão melhor prognóstico e melhora da qualidade de vida.

PALAVRAS-CHAVE: Íleo meconial, fibrose cística, perfuracao intestinal intraútero, teste do suor, teste do pezinho, manifestação precoce fibrose cística, doença genética neonatal

¹ Universidade Vale do Rio Doce, arianapinhoalcaldas@hotmail.com

² Universidade Federal Juiz de Fora, rachelroana@hotmail.com

³ Universidade Federal Minas Gerais, walthon.junior@univale.br

⁴ Universidade Federal Rio de Janeiro, denise.marques@univale.br