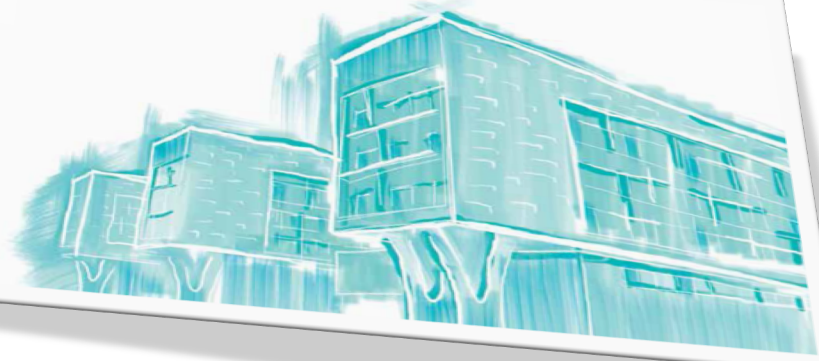


XXIX
REUNIÃO ANUAL NGHD



Desconexão Neuro-Intestinal: Processo imunomediado?

Silva Fernandes J., Ramos R., Fernandes D., Duarte P., Vicente C., Gomes M., Cruto C., Casteleiro Alves C.

Introdução



► Pseudo-Obstrução Intestinal Crónica (POIC)

- Ausência parcial/total de propulsão Gastrointestinal
- Ausência obrigatória de obstrução mecânica
- Etiologia variada
 - Idiopática
 - Secundária: conectivites, radioterapia, infeções, neoplasias...

► Síndrome anti-HU



- Autoanticorpos dirigidos a antígenos neoplásicos mas que também atacam estruturas neuronais, entre as quais, o plexos de Meissner e Auerbach → **AGANGLIONOSE SECUNDÁRIA**



Caso Clínico₍₁₎



- ▶ **Homem de 33 anos que recorre ao SU com quadro de 2 semanas evolução:**
 - Dor abdominal
 - Enfartamento precoce
 - Vômitos pós-prandiais precoces
 - Obstipação
 - Sem antecedentes de interesse à exceção de apendicectomia
 - Sem medicação habitual

- ▶ **Exame Objetivo**
 - Distensão abdominal
 - Dor abdominal difusa; sem sinais de irritação peritoneal

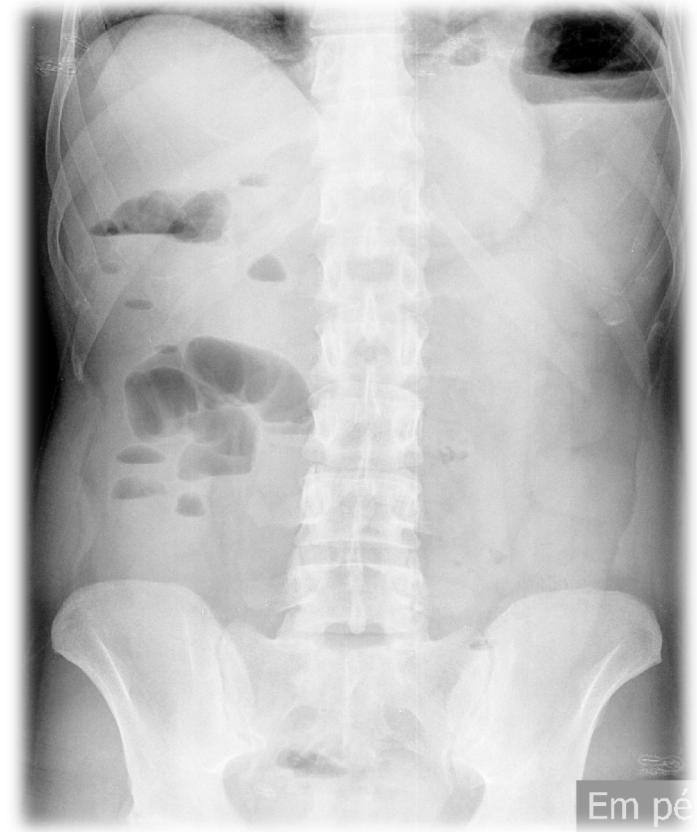
Caso Clínico₍₂₎



▶ Estudo Analítico

- Alcalose metabólica com hipocaliémia ligeira

▶ Rx Abdómen



Caso Clínico⁽³⁾



▶ TAC-Abdómen

- Estômago repleto de líquidos
- Ansas de delgado distendidas mas sem evidência de espessamento parietal
- Na escavação pélvica observa-se segmento de ansa de delgado que não se apresenta distendido como as restantes ansas intestinais e sem espessamento parietal evidente
- Sem derrame peritoneal



Caso Clínico₍₄₎



- ▶ **Laparoscopia exploradora – Suspeita de bridas**
 - Marcada dilatação do intestino delgado e cólon
 - Restante exploração sem alterações



Caso Clínico₍₅₎

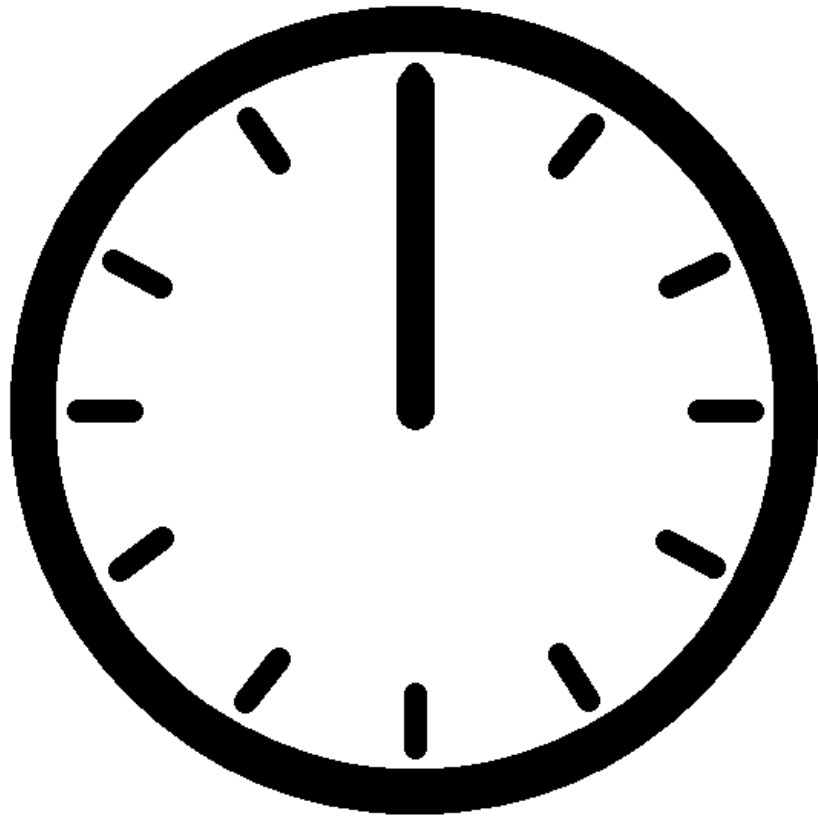


▶ EDA

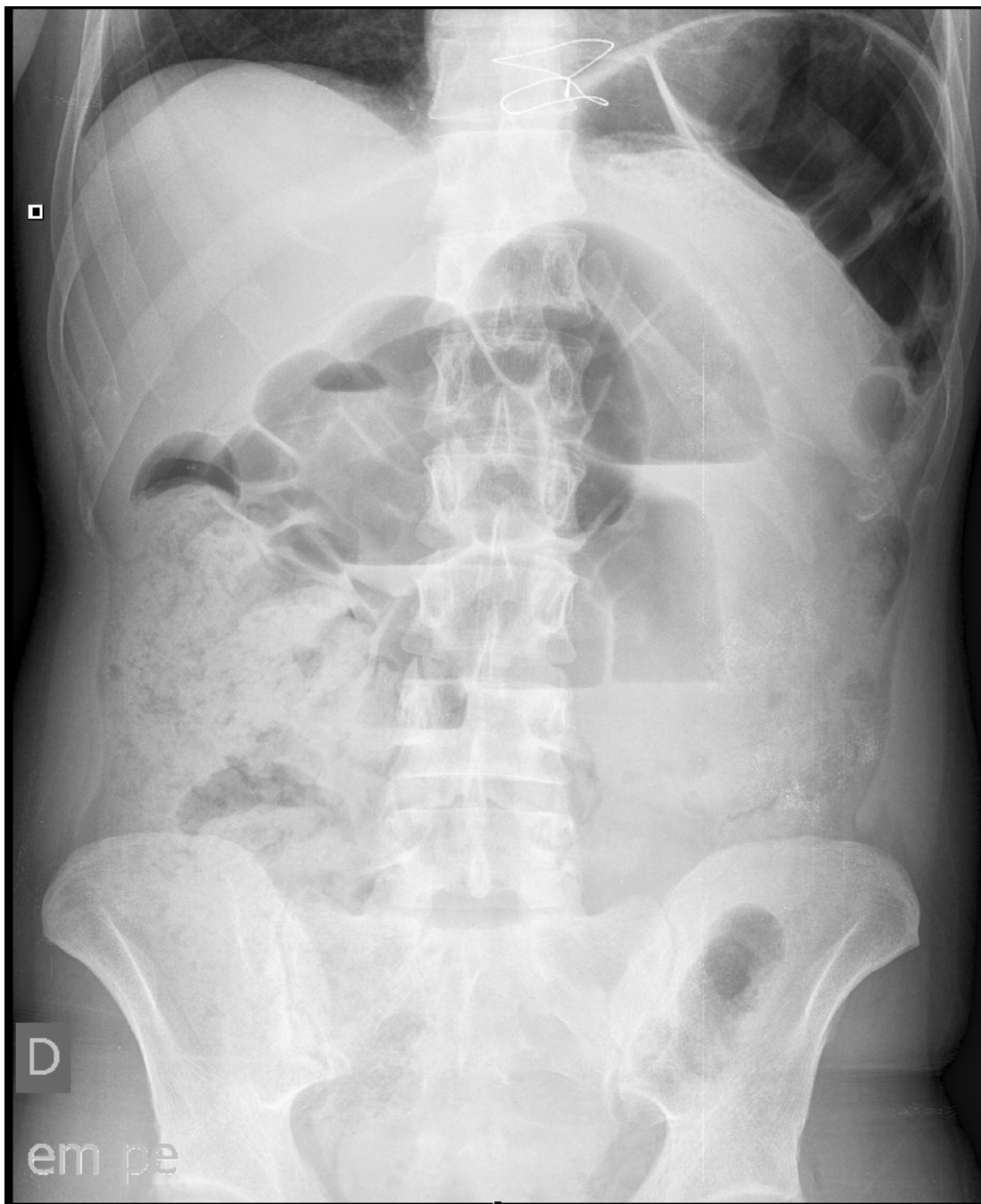
- Restos alimentares de estase gástrica
- Dilatação da cavidade gástrica
- Ausência de peristaltismo
- Sem lesões até DII

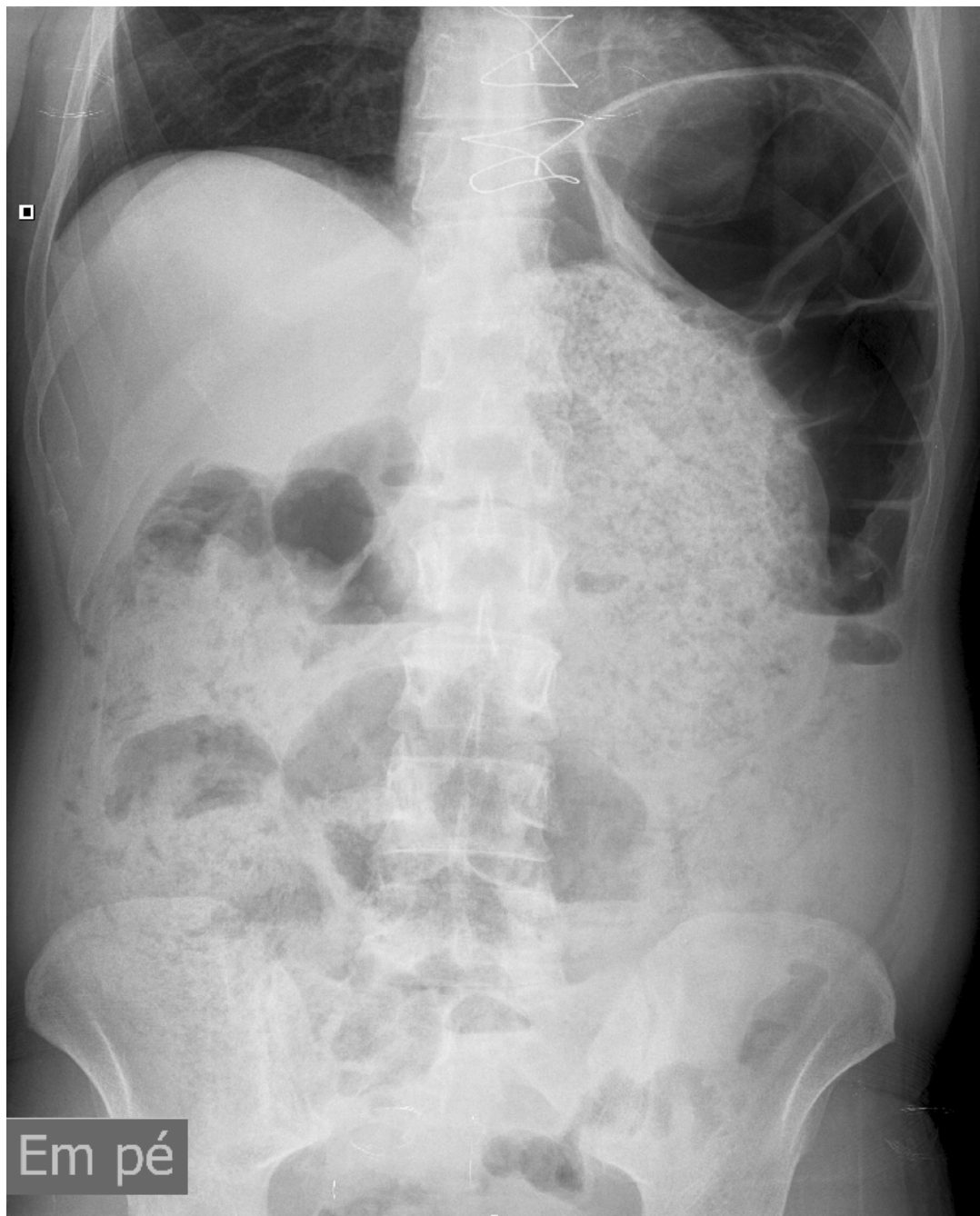
▶ Rectosigmoidoscopia transformada em Colonoscopia

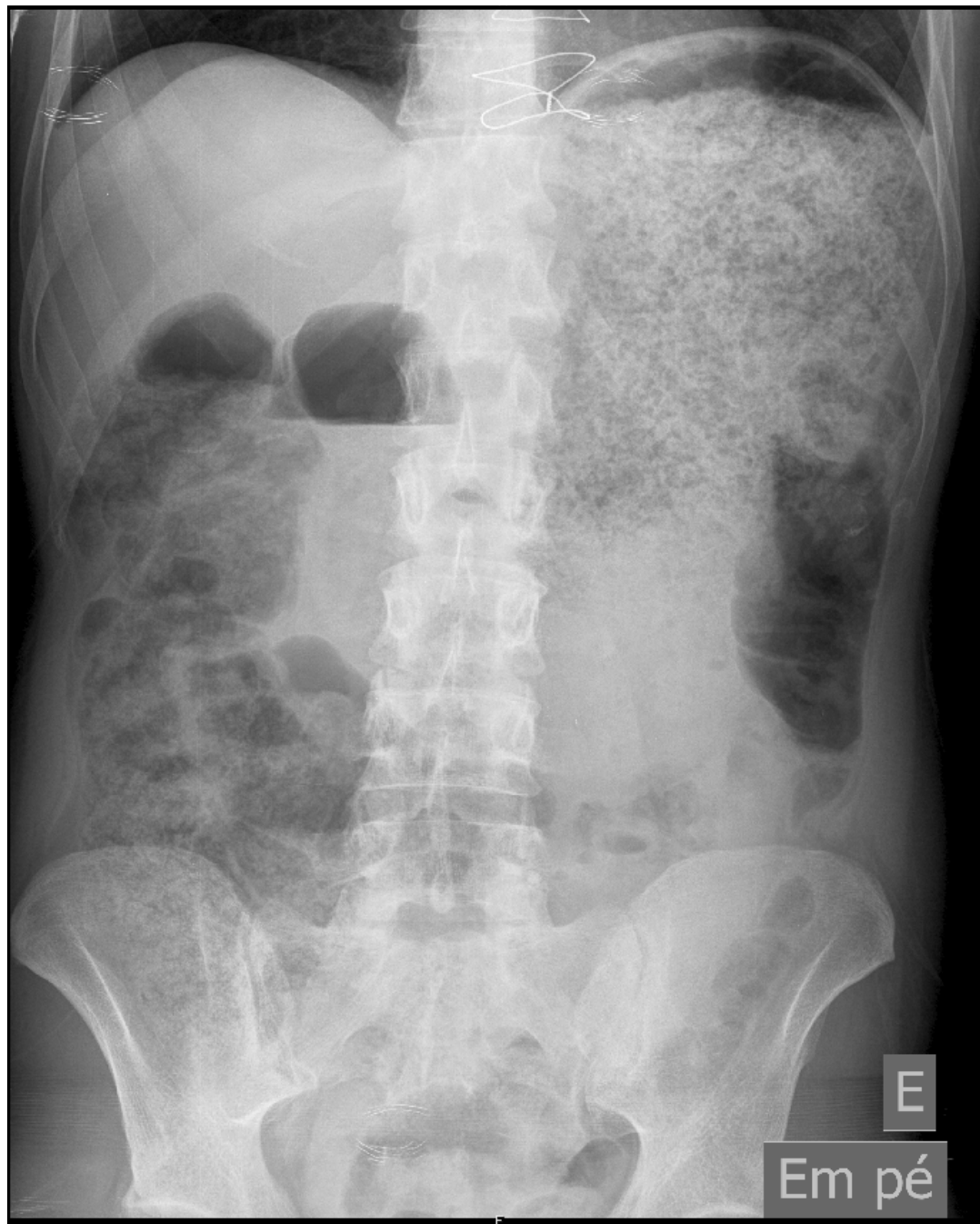
- Possível progredir até ao cego
- Ausência de conteúdo fecal, apenas restos de muco
- Dilatação de todo o cólon e ausência de peristaltismo



± 30 dias sem dejecções!









Em pé

Caso Clínico₍₇₎



► Síndrome Miasténico

- Predominantemente ocular com ptose palpebral bilateral



Caso Clínico₍₈₎

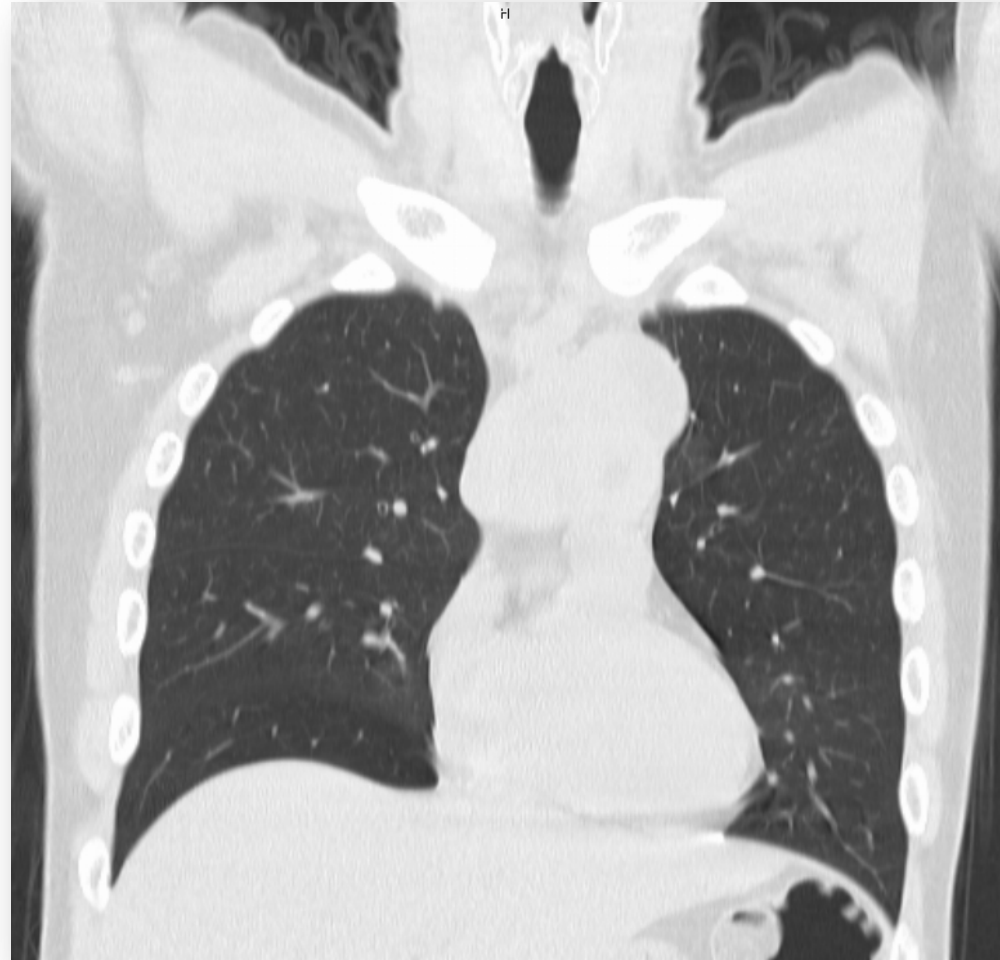


▶ TAC-CE

- Sem alterações

▶ TAC Torácica

- Massa mediastínica de 70x53 mm com áreas de necrose



? Suspeita de Timoma ?

Caso Clínico₍₉₎



▶ Estudo serológico

- Anti-AchR (receptor de Acetilcolina)
- Anti-Yo (PCA-1)
- Anti-Ri (ANNA-2)
- Anti-Cv2/CRMP5
- Anti-Ma2
- Anti-NMDA
- Anti-canais de cálcio e potássio
- Anti-GAD



mas

- Anti-Hu (ANNA-1 = nucleoproteína neuronal)



Caso Clínico (10)



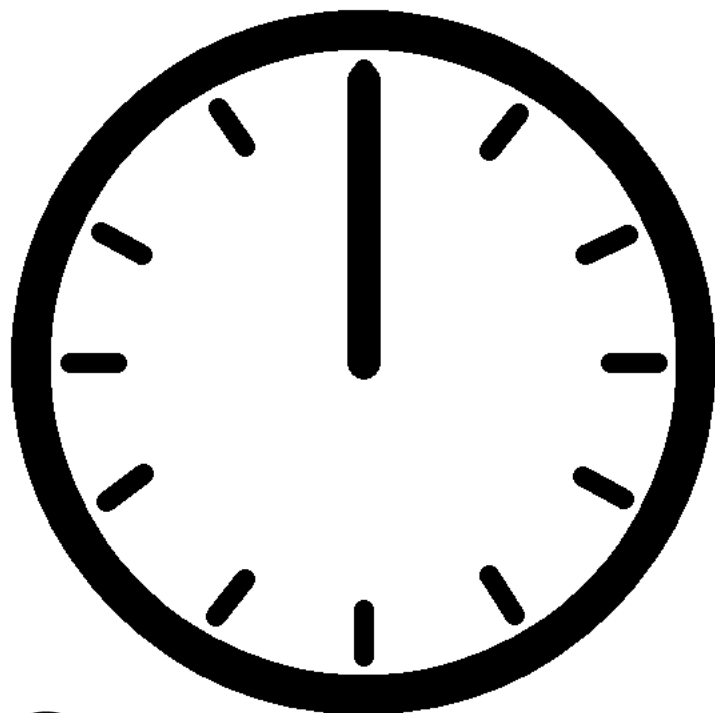
▶ Tratamento

- Timectomia com Radioterapia
- Colinérgico (Neostigmina e Piridostigmina)
- Imunomodulador (Prednisolona e IgIV)
- Plasmaferése
- Nutrição Parenteral
- Laxantes



Repetição de TAC–Abdómen





100 dias sem dejectões!!!

Caso Clínico (11)



Eritromicina

500 mg 3id per os



When was the last time YOU
felt this great about going
to the bathroom?



Prognóstico



► Sombrio

- 47% sobrevivem ao fim do 1ºano
- 12% aos 5 anos
- mortalidade mais frequentemente relacionada com as manifestações neurológicas (60%) do que com a progressão tumoral (40%)

Prognóstico



► Sombrio

- 47% sobrevivem ao fim do 1ºano
- 12% aos 5 anos
- mortalidade mais frequentemente relacionada com as manifestações neurológicas (60%) do que com a progressão tumoral (40%)

Literatura



- ▶ **Apenas 69 casos de POIC por anti-HU descritos até 2009**

- ▶ **Caso com maior longevidade:**
 - Mulher de 45 anos
 - “Controlada” durante 13 anos com eritromicina oral
 - Múltiplos episódios de oclusão

 - Último episódio rebelde aos esquemas impostos
 - Enterectomia subtotal
 - Peça operatória mostrou aganglionose difusa

Conclusões



- ▶ **Descartar sistematicamente Ac-anti Hu na POIC**

- ▶ **Eritromicina é uma das melhores armas terapêuticas**

- ▶ **Necessidade de acompanhamento multidisciplinar**
 - Neurologia
 - Gastreenterologia
 - Cirurgia

