

CC-005 - MEENTERITE RETRÁTIL ASSOCIADA A POLIPOSE ADENOMATOSA FAMILIAR: UM DESAFIO
DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICO

Rui Morais¹; Rosa Coelho¹; Eduardo Rodrigues-Pinto¹; Catarina Silva²; Fernando Magro¹; Eva Barbosa²; Guilherme Macedo¹

1 - Serviço de Gastrenterologia, Centro Hospitalar São João; 2 - Serviço de Cirurgia Geral, Hospital Pedro Hispano

Descrição: Homem, 38 anos, previamente residente noutro país, foi referenciado por mesenterite retrátil, com diagnóstico 4 anos antes, após episódio de oclusão intestinal pelo qual foi submetido a enterectomia. O pós-operatório foi complicado por abscessos intrabdominais e fístulas enterocutâneas com necessidade de múltiplas intervenções cirúrgicas e colocação de drenos percutâneos (total 10 intervenções). À observação na nossa instituição apresentava-se emagrecido, com 3 fístulas enterocutâneas com alto débito (~1500 ml/diários) e dor abdominal persistente refratária à terapêutica instituída. Realizou EnteroTAC com evidência de repuxamento e retração de diferentes ansas de delgado, com obliteração da gordura mesentérica, e múltiplos trajetos fistulosos interansas e enterocutâneos, traduzindo forma grave de paniculite mesentérica. Realizou colonoscopia com progressão até aos 25 cm da margem anal, não sendo possível progressão proximal por angulação marcada. Até ao nível atingido observadas múltiplas lesões polipóides de grandes dimensões. Realizada avaliação por Oncogenética tendo sido identificada mutação do gene APC. Após discussão multidisciplinar do caso, dado o elevado risco cirúrgico foi decidido início de terapêutica com prednisolona e tamoxifeno, para eventual abordagem cirúrgica à posteriori. Apesar da melhoria clínica inicial (resolução da dor e diminuição do débito por fístulas) apresentou novo agravamento clínico 6 meses depois com necessidade de internamento. Após discussão, doente foi submetido a proctocolectomia com resseção major do delgado, com desbridamento de fístulas enterocutâneas. A peça cirúrgica revelou presença de múltiplos adenomas tubulares com displasia de baixo e alto grau e acentuada proliferação fibroblástica, mas sem evidência de neoplasia invasora ou tumor desmóide. Atualmente o doente apresenta-se assintomático, mantendo seguimento em consulta de Gastrenterologia por síndrome de intestino curto, sob nutrição parentérica domiciliária.

Motivação/Justificação: O presente caso descreve uma forma de apresentação grave de mesenterite retrátil, com diagnóstico associado de polipose adenomatosa familiar, salientando a importância de uma intervenção multidisciplinar, dada a complexidade da abordagem diagnóstica e terapêutica.