

RELATO DE CASO - RELATO DE CASO

INTUSSUSCEPÇÃO INTESTINAL DECORRENTE DE GIST EM PACIENTE COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1

Laila De Castro Tayer (laila_tayer@hotmail.com)

Flávia Gomes Fialho (flaavia.f@hotmail.com)

Omar Tayer (omartayer@mgconecta.com.br)

Cleize Silveira Cunha (cunhacleize@gmail.com)

Neurofibromatose tipo 1 (NF1) conhecida como Doença de Von Recklinghausen é uma doença de herança autossômica dominante que afetam principalmente a pele e o sistema neurológico. Como sintomas predominam a formação de nódulos (neurofibromas) nos nervos periféricos e manchas café com leite na pele. Ao acometimento gastrointestinal, pode-se propiciar a formação de tumores estromais gastrointestinais (GISTs), os quais acometem o intestino delgado e, frequentemente, são múltiplos. Assim, a incidência desses tumores é 45 vezes maior em pacientes com essa desordem genética, portanto, justifica-se este relato pela prevalência de 50% de transmissão entre as gerações e por se tratar de uma doença rara ao acometimento gastrointestinal. METODOLOGIA: análise descritiva e qualitativa de um relato de caso. METODOLOGIA: Paciente J.P.F, 35 anos, masculino, com histórico de Neurofibromatose tipo 1, deu entrada no Hospital com queixa de distensão e dor abdominal, vômitos com conteúdo alimentar e constipação há duas semanas. Durante o exame físico notou-se abdome globoso, distendido, hipertimpânico, dor à palpação superficial e profunda. No procedimento de

toque retal constatou-se ampola vazia. O paciente apresentava manchas café com leite em membros superiores e nódulos em face e abdome. J.P.F foi submetido à laparotomia exploradora, que evidenciou intussuscepção intestinal devido a tumor do estroma gastrointestinal (GIST) no intestino delgado. Os tumores estromais gastrointestinais (GISTs) representam cerca de 1% das neoplasias intestinais e parece haver uma tendência de desenvolvimento desses tumores em pacientes com Neurofibromatose 1, com maior frequência de acometimento no delgado. As manifestações gastrintestinais de NF-1 geralmente surgem depois do aparecimento das lesões cutâneas e os principais sintomas são: edema abdominal, dor, dispepsia, hemorragia e constipação. **CONCLUSÃO:** O acometimento gastrointestinal de NF-1 raramente é considerado na prática clínica de rotina e, portanto, pode não ser diagnosticado. Entretanto, a identificação precoce é necessária para o tratamento adequado, a fim de evitar complicações graves relacionadas à massa tumoral. Por fim, a ocorrência de GISTs deve ser sempre lembrada na avaliação de pacientes com massas abdominais e Neurofibromatose tipo 1.