

“RECTAL PAROXYSTICAL PAIN”

RUTE GONÇALVES

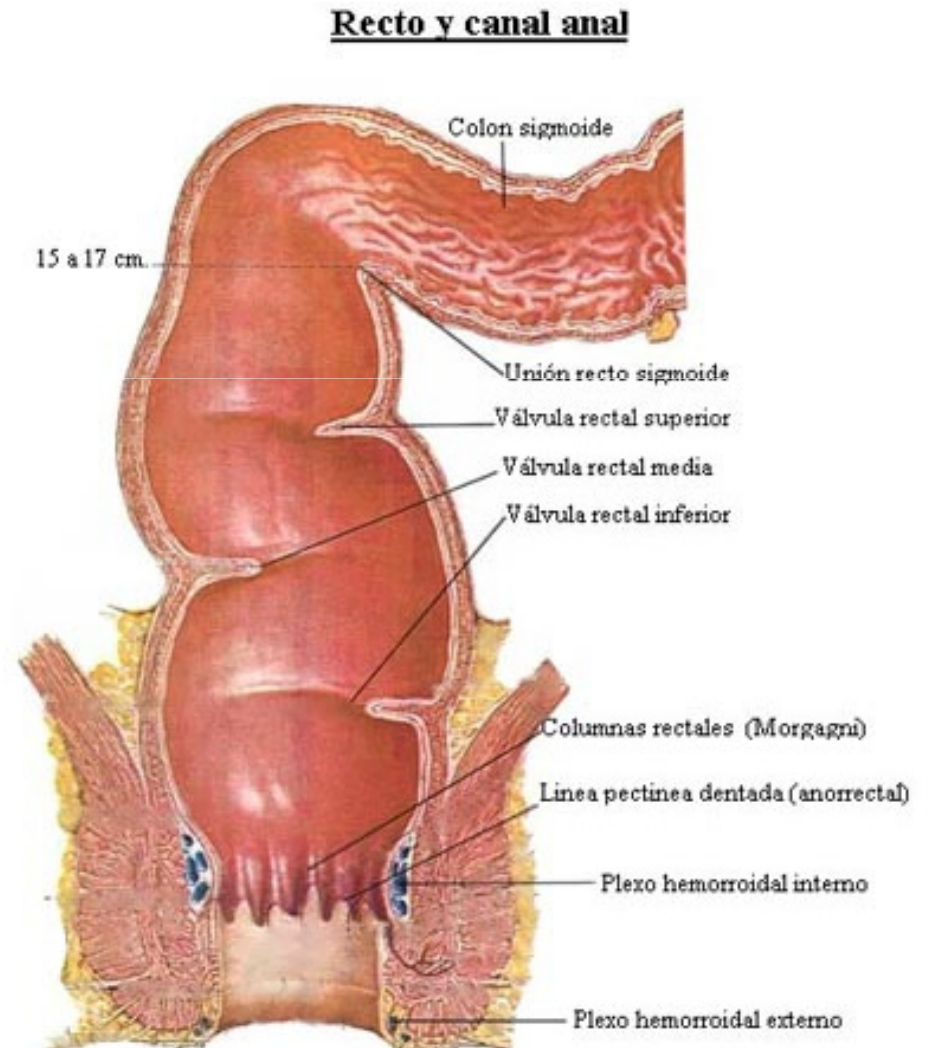
SERVIÇO DE PEDIATRIA
HOSPITAL DR. NÉLIO MENDONÇA

SESARAM Lda
Serviço de Saúde da RAM:ps.



DOR RECTAL

- ❑ Obstipação
- ❑ Fissuras e Abscessos perianais
- ❑ Causas Funcionais
- ❑ D. Hemorroidária
- ❑ Proctite Infecciosa
- ❑ Proctite Inflamatória
- ❑ Quisto Pilonidal
- ❑ Prurido Anal



DOR RECTAL PAROXÍSTICA



□ PAROXISMO

Exacerbação ou acesso violento dos sintomas de uma doença.

(sentido figurativo- exaltação extrema dos afectos e das paixões)

CRITÉRIOS DE ROMA III

Doenças funcionais gastrointestinais

- A – F correspondem a doenças funcionais em adultos.
- G- Doenças GI funcionais em idade pediátrica :

RN e lactente

G1- Regurgitação

G2- S. Ruminação

G3- S. Vômitos cíclicos

G4- Cólicas

G5- Diarreia Funcional

G6- Disquesia

G7- Obstipação Funcional

CRITÉRIOS DE ROMA III

Doenças funcionais gastrointestinais

- H- Doenças GI funcionais em idade pediátrica:
criança/adolescente

H1- Vômitos e aerofagia

H2- Dor abdominal

H3- Obstipação e Incontinência

2006

Paroxysmal extreme pain disorder

Antigamente designada por:

familial rectal pain syndrome

Rectal: sintomatologia não é exclusivamente rectal;
famílias consideraram estigmatizante e embaraçoso;
incorrectamente implica que a doença é gastrointestinal,
quando é neurológica.

Extreme pain: dor descrita pelos doentes como severa, extrema,
mais intensa que o parto, “mais intensa que alguma vez foi sentida
pelo homem”.

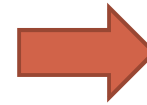
Familial: retirado pq há casos esporádicos e também porque o
nome ficaria muito longo.

Paroxysmal extreme pain disorder

Características clínicas:

- Extremamente rara

Paroxysmal extreme pain disorder
Journal of Pediatric Neurology; 2010



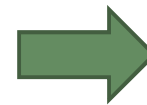
77 indivíduos em 15 famílias, em todo o mundo.

- Início muito precoce

- AD

- Mutações nos canais de Na

- Dor intensa paroxística é a característica comum a todos os doentes (painful attacks)



- Anorectal ou perianal
- Ocular
- Submaxilar/Submand.

- Manifestações autonómicas

Paroxysmal extreme pain disorder

Idade de apresentação

- Provável que o início seja nos 1ºs dias/meses de vida, em todos os casos.
- Um caso descrito de início pré-natal (bradicardia e assistolia periparto).
- Diagnosticado como epilepsia por crises tónicas em grande parte dos doentes

convulsões tónicas não epiléticas.
- Mantêm-se ao longo da vida mas com diminuição da intensidade.

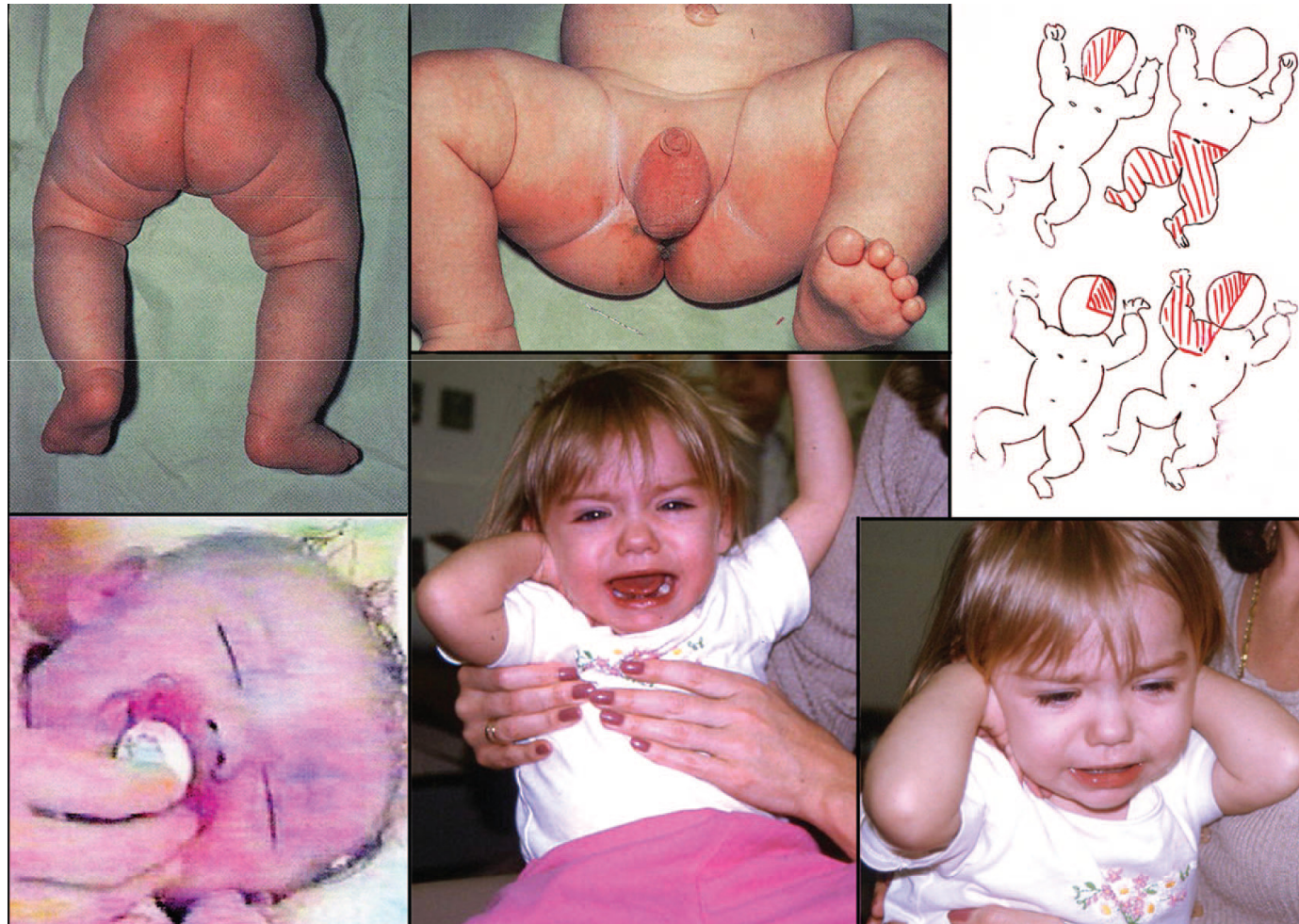
Paroxysmal extreme pain disorder

Dor

- Intensa, inimaginável, lancinante, tipo queimadura, tipo picada de agulha.
- **Lactente:** choro gritado inconsolável, olhar de terror, agarrando-se com força.
- Surge subitamente e dura 10 seg a 1 minuto.
- Acompanha-se de **manifestações SNA:** flushing (localizado, regional ou difuso) **em todos os doentes**; alter. coloração tipo Harlequin; Hipersudorese; hipersalivação na dor submandibular; lacrimejo e rinorreia intensos na dor ocular.
- **ASSINTOMÁTICOS entre os paroxismos.**

Paroxysmal extreme pain disorder

Dor



In "Neurology 2007; 69: 586-595"

Paroxysmal extreme pain disorder

Dor

RECTAL

- Mais comum e mais severa
- Desencadeada pela defecação, mudança de fraldas; inserção termómetro; movimentos peristálticos.
- Convulsão tónica não epiléptica, broncospasmo; bradicardia; síncope; assistolia.
- A frequência dos paroxismos tende a diminuir com a idade.
- Obstipação é complicação comum.

Paroxysmal extreme pain disorder

Dor

SUBMAXILAR/SUBMANDIBULAR E OCULAR

- Associadas á dor rectal, mas podem aparecer mais tardiamente.
- Menor severidade.
- Submandibular: mastigação, frio, emoções.
- Ocular: vento frio; factores irritantes.

Há correlação, embora não constante, entre o factor precipitante e a área dolorosa.

Paroxysmal extreme pain disorder

Distúrbio paroxístico não epiléptico

- Ocorre em grande parte dos doentes.
- Crises tónicas, instalação neonatal e tornam-se menos frequentes na criança.



Neonatal: postura tónica, apneia, bradicardia, flushing, coloração tipo harlequim, sem choro.

1ºs M: choro gritado, depois apneia, palidez, postura rígida.

- Duração de seg -1 min; período pós-ictal com hipotonia.
- **EEG sem actividade epileptiforme.**

Paroxysmal extreme pain disorder

Fisiopatologia:

- Neuropatia
- Mutação no gene SCN9A (cromossoma 2) que codifica canal sódio

Paroxysmal extreme pain disorder

Diagnóstico Diferencial

- S. Sandifer
- Hiperekplexia
- APUDomas
- Proctalgia Fugaz



Paroxysmal extreme pain disorder

Exames auxiliares de diagnóstico:

- EEG e ECG normais durante os paroxismos e entre crises.
- Video é o melhor exame.
- Exames laboratoriais sem alter
- Doseamentos urinários de neurotransmissores
- Phmetria esofágica
- Exames contrastados GI

Paroxysmal extreme pain disorder

Terapêutica:



Carbamazepina

Parcialmente eficaz

Reduz nº e intensidade crises

Paroxysmal extreme pain disorder

Prognóstico:

Paroxismos diminuem (frequência e intensidade) com a idade

Patologia psicológica





OBRIGADA PELA VOSSA ATENÇÃO