

DUPLICAÇÕES INTESTINAIS

Um desafio diagnóstico e terapêutico

M. SOARES-OLIVEIRA, J.L. CARVALHO, M. CAMPOS, M. ANDRADE, J. ESTEVÃO-COSTA
Serviço de Pediatria Cirúrgica. Faculdade Medicina Porto. Hospital São João. Porto.

RESUMO/SUMMARY

As duplicações do tracto gastrointestinal são malformações congénitas raras. A semiologia clínica é inespecífica e os meios complementares de diagnóstico apresentam baixa acuidade. No presente trabalho é analisada uma série de doze duplicações intestinais em crianças com idades compreendidas entre os 13 dias e os 12 anos (mediana: 12 meses). A localização mais comum foi a ileal (n=9). Estes doentes apresentavam: hemorragia digestiva baixa (n=4), invaginação intestinal (n=3), oclusão intestinal (n=1), hemoperitoneu (n=1). Os casos sintomáticos no primeiro ano de vida apresentaram-se sempre com invaginações intestinais (n=3/3). Todos os casos, excepto um de localização a nível do cólon ascendente, eram de tipo cístico. A cintigrafia com pertecnato ^{99m}Tc foi positiva em três dos casos com hemorragia digestiva. Um caso de duplicação gástrica foi diagnosticado por ecografia no período antenatal. Na maioria dos doentes (n=11) foi efectuada ressecção do segmento intestinal afectado; num caso efectuou-se exérese da lesão sem enterectomia, não havendo registo de complicações. De realçar a diminuta morbidade desta patologia congénita que pode ter manifestações clínicas tardias, sendo para tal importante o conhecimento e experiência na sua abordagem diagnóstica e terapêutica.

Palavras-chave: Duplicação intestinal; hemorragia digestiva; invaginação intestinal; oclusão intestinal.

INTESTINAL DUPLICATIONS. A diagnostic and therapeutic challenge

Duplications of the alimentary tract are rare congenital anomalies. The symptoms often mimic other surgical diseases and the diagnostic workup presents low accuracy. The charts of twelve children with intestinal duplications were reviewed. Their ages ranged from 13 days to 12 years (median: 12 months). The majority of the cases were located at ileum (n=9). These children presented: rectal bleeding (n=4), intussusception (n=3), intestinal obstruction (n=1) and hemoperitoneum (n=1). All that were symptomatic before 1 year of age presented with intussusception (n=3/3). All, except one colonic case was cystic. ^{99m}Tc abdominal scan was positive in 3 cases presenting rectal bleeding. One child with gastric duplication was diagnosed prenatally. Treatment consisted of enterectomy in all but one case, with no complications. Experience in the diagnostic workup and management is important to achieve a low morbidity rate in this congenital anomaly, which may present delayed manifestations.

Key words: Intestinal duplication; rectal bleeding; intestinal intussusception; intestinal obstruction.

INTRODUÇÃO

As duplicações intestinais são anomalias congénitas raras. Os meios complementares de diagnóstico, nomeadamente a ultrasonografia, a tomografia computadorizada e a cintigrafia, embora possam ser úteis para o diagnóstico, têm uma especificidade muito reduzida. Assim, é frequente que a hipótese de diagnóstico apenas seja colocada durante a intervenção cirúrgica¹⁻⁴.

No presente estudo é analisada uma série de doentes com duplicação intestinal, com particular ênfase nos aspectos clínicos e diagnósticos e sua relação com a idade de apresentação.

MATERIAL E MÉTODOS

Analisámos retrospectivamente os dados clínicos de 12 casos tratados no Serviço de Pediatria Cirúrgica do Hospital de São João, entre Julho de 1993 e Julho de 1999, com diagnóstico confirmado por exame anatómopatológico.

A idade mediana das 12 crianças (seis do sexo masculino e seis do sexo feminino) foi de 12 meses [13 dias; 12 anos].

Os parâmetros estudados foram: a forma de apresentação, o diagnóstico, a localização, o tipo anatómico, o tratamento e a evolução. Foi ainda analisado o tipo de apresentação clínica por idades.

RESULTADOS

Localização

No que respeita à localização ao longo do tubo digestivo, os 12 casos tinham a seguinte distribuição: 9 ileais, 2 gástricos e 1 no cólon ascendente.

Forma de apresentação clínica

- As nove crianças com duplicação ileal apresentavam: hemorragia digestiva baixa (n=4), invaginação intestinal (n=3), oclusão intestinal (n=1) e hemoperitoneu (n=1).

- No que respeita às duplicações gástricas, uma criança apresentava rectorragia secundária a fistulização para o cólon transverso; a outra foi diagnosticada no período antenatal, pelo que foi submetida a laparotomia electiva nos primeiros dias de vida.

- A duplicação do cólon apresentou-se como uma invaginação intestinal.

Tipo anatómico

A grande maioria das duplicações ileais eram do tipo cístico (n=8/9) (Fig. 1), assim como os dois casos de duplicação gástrica; a duplicação do cólon era do tipo tubular.

Diagnóstico

- Nas duplicações ileais com rectorragias (n=4), efectuou-se cintigrafia com pertecnato ^{99m}Tc que foi

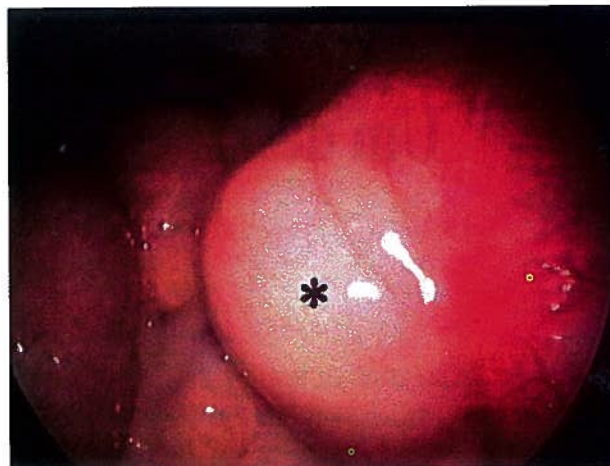


Fig. 1: Duplicação ileal de tipo cístico (*) diagnosticada por videolaparoscopia.

positiva em três casos, a qual foi interpretada como sendo provavelmente devida a divertículo de Meckel (Fig. 2). Nos casos que se apresentaram como invaginação intestinal (n=3) foi possível, durante a realização do pneumo-enema de redução, suspeitar do diagnóstico em dois casos pela presença de uma imagem de subtração. O diagnóstico clínico foi confirmado por laparoscopia num caso (Fig. 1) e por laparotomia nos restantes.



Fig. 2: Cintigrafia com pertecnato ^{99m}Tc. Imagem de captação ao nível do flanco esquerdo --- (seta).

- O diagnóstico de uma duplicação gástrica foi suspeitado por ecografia antenatal às 31 semanas e confirmado por tomografia computadorizada contrastada (endovenoso e oral) e cintigrafia (pertecnato ^{99m}Tc) nos primeiros dias de vida. O outro caso de duplicação gástrica foi diagnosticado durante a laparotomia.

- A duplicação do cólon foi diagnosticada no decurso da laparotomia por irredutibilidade da invaginação intestinal.

Forma de apresentação versus idade

Nos casos de duplicação ileal verificámos que todas as crianças que tiveram sintomas no primeiro ano de vida ($n=3$), se apresentaram com invaginações intestinais. Acima do ano de vida ($n=6$) apareceram outras manifestações clínicas com predomínio para as rectorragias ($n=4$) e nenhuma se apresentou com invaginação intestinal.

Tratamento

- O tratamento das duplicações ileais consistiu geralmente na ressecção do segmento intestinal afectado incluindo a lesão ($n=8$) ou na exérese da lesão sem enterectomia ($n=1$).

- No caso de duplicação gástrica com fístula para o cólon transverso, o tratamento consistiu na exérese "em bloco" da lesão, incluindo um segmento de parede gástrica e do cólon transverso adjacente. O outro caso de duplicação gástrica de diagnóstico antenatal localizava-se ao nível da grande curvatura, tendo-se efectuado uma gastrectomia segmentar atípica incluindo a lesão.

- Na duplicação do cólon realizou-se uma colectomia segmentar do ascendente.

Evolução

Não se registaram complicações no período pós-operatório imediato. Com um tempo de seguimento entre 6 meses e 7 anos (mediana: 3 anos) não houve intercorrências relevantes em nenhum caso.

DISCUSSÃO

As duplicações do tracto gastrointestinal são anomalias congénitas raras, com uma incidência de aproximadamente 2/10000 nados vivos. Podem encontrar-se desde a base da língua até ao recto, mas cerca de metade dos casos situam-se no intestino delgado; a localização ao nível do estômago ou do cólon é pouco comum^{1,2,4,5}. A localização dos casos da nossa série não difere substancialmente deste padrão.

As duplicações intestinais definem-se com base em três critérios anatómicos: íntima ligação ao tracto gastrointestinal, revestimento mucoso semelhante ao do tracto gastrointestinal e presença de uma parede de músculo liso. As duplicações encontram-se geralmente no bordo mesentérico do intestino e a sua parede muscular é, na maioria dos

casos, comum com a parede intestinal, podendo ou não comunicar com o lúmen intestinal^{1,5,6}.

Estas lesões manifestam-se por sintomas e sinais inespecíficos, tais como dor abdominal recorrente, vómitos, massa abdominal, ou por complicações como hemorragia gastrointestinal, perfuração e oclusão intestinal¹⁻⁶.

A hemorragia digestiva é uma complicação frequente, tal como verificámos na nossa série (5/12; 41,7%), sendo secundária a erosão da mucosa da duplicação e/ou do intestino adjacente pelo ácido produzido por mucosa gástrica ectópica. A obstrução intestinal é uma complicação referida como pouco frequente, podendo resultar do efeito de compressão extrínseca, invaginação ou vólculo intestinal. No entanto, na nossa série a invaginação secundária foi uma manifestação frequente (4/12; 33,3%), o que pode reflectir uma maior incidência neste estrato etário ou subdiagnóstico em crianças mais velhas. A perfuração é rara e pode ser secundária a gangrena de uma duplicação secretora e não comunicante ou secundária a ulceração péptica^{2,4,7-9}. O caso de hemoperitoneu deveu-se provavelmente à erosão de um vaso adjacente a uma possível perfuração já encerrada espontaneamente¹⁰.

Na nossa série, dos 11 casos sintomáticos cinco manifestaram-se antes do primeiro ano de vida (45%). Além disso, no grupo das duplicações ileais, o nosso estudo sugere uma relação entre o tipo de manifestação clínica e a idade de apresentação, com um predomínio da hemorragia digestiva acima do ano de idade, e da invaginação intestinal secundária no lactente.

O diagnóstico pré-operatório das duplicações intestinais é muito raro. O exame baritado pode demonstrar sinais indirectos como a compressão da parede intestinal ou, quando existe comunicação, o preenchimento da duplicação com produto de contraste. A cintigrafia com tecnécio ^{99m}Tc pode revelar mucosa gástrica ectópica, sendo particularmente útil nos casos com hemorragia digestiva baixa. Na nossa série, a cintigrafia foi positiva em 75% dos casos (3/4). Este dado, como habitualmente, foi considerado sugestivo de divertículo de Meckel. Assim, perante uma cintigrafia positiva, importa considerar o diagnóstico de duplicação intestinal^{11,12}. A ultrasonografia e a tomografia computadorizada podem demonstrar uma estrutura quística ou alongada, uni ou multiloculada, de parede espessa. Actualmente existe a possibilidade de diagnóstico ecográfico antenatal destas anomalias, como sucedeu num caso de duplicação gástrica¹³.

O tratamento destas malformações é cirúrgico. Este deve ser o mais conservador possível; no entanto, a vascularização e a parede muscular comuns entre a duplicação e o órgão adjacente inviabilizam geralmente a

excisão lesional, sendo necessária a ressecção segmentar. Na nossa série apenas um caso foi submetido a excisão lesional, sendo efectuada enterectomia nos restantes. Se este tipo de abordagem é relativamente inócuo para as lesões localizadas, para as formas mais extensas poderia implicar ressecções alargadas resultando em síndrome de intestino curto. Nestas formas raras dever-se-á ressecar apenas a duplicação, sendo para isso necessária uma dissecação vascular meticulosa de forma a assegurar a vascularização do tubo digestivo adjacente. A excisão da maior parte da circunferência da duplicação, apenas deixando a parede comum com o intestino normal adjacente, é outra alternativa desde que associada à destruição, por meios mecânicos ou químicos, da mucosa restante. A mucosectomia é outra possibilidade terapêutica, sendo exequível através de uma ou múltiplas incisões transversais ao longo da duplicação^{5, 14-16}.

Por fim, a exemplo do que verificámos na nossa série, deve ser realçada a diminuta morbidade das duplicações intestinais, quando manuseadas por técnicos conhecedores e experientes nesta patologia, cujas manifestações clínicas podem ser tardias.

BIBLIOGRAFIA

1. PINTÉR AB, SHUBERT W, SZEMLÉDY F et al: Alimentary tract duplications in infants and children. *Eur J Pediatr Surg* (1992) 2: 8-12.
2. MENDEZ AL, POZA AA, PALACIOS JT et al: Abdomen agudo como complicación de un quiste de duplicación duodenal. *Rev Esp Enferm Dig* (1998) 90: 191-193.
3. RIBAUX C, MEYER P: Adenocarcinome dans une duplication intestinale grêle. *Ann Pathol* (1995) 15: 443-445.
4. FRERING V, VELECELA E, FOUQUE P et al: Duplications digestives hautes de l'adulte. *Ann Chir* (1995) 49: 928-935.
5. SCHEYE T, VANNEUVILLE G, DECHELOTTE P et al: Les duplications du tube digestif chez l'enfant. *Ann Chir* (1995) 49: 47-55.
6. CHANDRAMOULI P, IYER CP, MAHOUR GH: Duplications of the alimentary tract in infants and children. *J Pediatr Surg* (1995) 30: 1267-1270.
7. ILDSTAD ST, TOLLERUD DJ, WEISS RG et al: Duplications of the alimentary tract. *Ann Surg* (1988) 208: 184-187.
8. ROYLE SG, DOIG CM: Perforation of the jejunum secondary to a duplication cyst lined with ectopic gastric mucosa. *J Pediatr Surg* (1988) 23: 1025-1026.
9. ESTEVÃO-COSTA J, MARIZ C, SOUSA JAF, et al: Gastric duplication presenting rectal bleeding. A clinical case supporting McLetchies's theory. *Arq Gastroenterol São Paulo* (1993) 30: 62-64.
10. ESTEVÃO-COSTA J, SOARES-OLIVEIRA M, JL CARVALHO: Intestinal duplication presenting as spontaneous hemoperitoneum. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* (2000) 31: 181-182.
11. DEMIRKOL O, ADALET I, BONEVAL C et al: Visualization of a perforated small bowel duplication during Meckel's scintigraphy. *Clin Nucl Med* (1995) 20: 111-113.
12. CAMPOS M, SANTOS SILVA J, AMIL DIAS J, ESTEVÃO-COSTA J: Hemorragia digestiva por duplicação intestinal. *Arq Port Cirurgia* (1996) 5: 151-153.
13. CORREIA-PINTO J, TAVARES ML, MONTEIRO J, MOURA N, GUIMARÃES H, ESTEVÃO-COSTA J: Prenatal diagnosis of abdominal enteric duplications. *Prenat Diagn* (2000) 20: 163-167.
14. LI L, JING-ZHE Z, JIN-JEI-C et al: Conservation approach to duplication of the small bowel. *J Pediatr Surg* (1997) 32: 1679-1682.
15. NORRIS RW, BRERETON RJ, WRIGHT VM et al: A new surgical approach to duplications of the intestine. *J Pediatr Surg* (1986) 21: 167-170.
16. KERAMIDAS DC, DEMETRIADES DM: Total tubular duplication of the colon and distal ileum combined with transmesenteric hernia: surgical management and long-term-results. *Eur J Pediatr Surg* (1996) 6: 243-244.