

DOENÇA DE CROHN COMPLICADA EM IDADE PEDIÁTRICA

PAOLO CASELLA, FÁTIMA ALVES, JOSÉ CABRAL

Departamento de Cirurgia. Sector de Cirurgia Geral e Neonatal. Unidade de Gastrenterologia.
Hospital Dona Estefânia. Lisboa.

RESUMO

Apresentamos o caso clínico de uma criança de 15 anos portadora de doença de Crohn complicada (fístula ileo-sigmoideia, abscesso da parede e estenoses ileais múltiplas) em que a abordagem multidisciplinar com terapêutica combinada de imunossupressão, cirurgia de derivação, e programa de nutrição assistida (entérica e parentérica), permitiu a correcção cirúrgica electiva das manifestações ileo-cólicas da doença, utilizando stricturoplastias múltiplas e resecção limitada. Esta abordagem, que constitui o padrão nos doentes portadores de doença de Crohn na idade adulta e representa uma inovação em doentes pediátricos, permitiu o restabelecimento do trânsito intestinal com conservação do máximo possível de área de absorção, obtendo com um mínimo de morbilidade, uma excelente qualidade de vida.

SUMMARY

Complicated Pediatric Crohn's Disease

This case report describes our experience in treatment of a child with Crohn's disease involvement of ileocecal and sigmoid regions complicated with a severe abdominal wall abscess. A combined therapeutic approach of the acute episode was based on intestinal diversion, abscess drainage, antibiotherapy, nutritional support and post-operative immunosuppression with azathioprine. The definitive treatment of the ileocolonic involvement occurred 6 months after the acute episode and consisted of limited resection, multiple strictureplasties, primary closure of ileosigmoid fistula and undiversion. This operative procedure was followed by a short period of total parenteral nutrition and progressive re-establishment of enteric nutritional support and immunosuppression. At 18 months follow-up, under low dose azathioprine revealed, a normal growth with a 20Kg weight gain and 10 cm height gain, no evidence of fistula recurrence or restenosis and suggests the safety of strictureplasty in paediatric patients as a way to conserve as much small bowel as possible.

INTRODUÇÃO

A doença de Crohn (DC) constitui uma entidade clínica de evolução crónica, caracterizada por um processo inflamatório transmural que pode envolver qualquer segmento do tubo digestivo desde a boca ao ânus.¹

A prevalência da DC é extremamente variável nas diversas regiões do mundo, verificando-se recentemente um aumento significativo da sua incidência na idade pediátrica, mais acentuado nos países desenvolvidos do hemisfério ocidental^{2,3}. Classicamente descreve-se uma maior prevalência em indivíduos de raça caucasiana de

origem judia ou com incidência familiar de doença inflamatória intestinal.

Esta correlação com as características raciais e a incidência familiar aumentada fazem supor a existência de uma predisposição genética que contribuiria, de forma ainda não completamente esclarecida, para uma susceptibilidade maior do tubo digestivo destes doentes a factores ambientais como toxinas exógenas, antígenos alimentares ou agentes infecciosos, e que determinaria uma resposta de tipo autoimune⁴.

A componente intestinal do sistema imunitário, esti-

mulada pela presença normal no seu lume de múltiplas substâncias e agentes infecciosos⁵ poderia, por alteração dos seus mecanismos de auto regulação, determinar uma resposta inflamatória anormal e não frenada de que resultaria uma destruição tissular crónica característica da DC⁶.

Também se encontram referidas na literatura, alterações da estrutura da personalidade⁷ em muitos doentes portadores de DC que permitem especular a existência de mecanismos psicossomáticos que explicariam em parte as manifestações clínicas da mesma. A clínica da DC em idade pediátrica depende da extensão e localização da doença, e a sua variabilidade associada ao aumento da sua incidência, que também entre nós se verifica, obriga-nos a considerar esta entidade como causa de queixas abdominais em idade pediátrica.

Praticamente constante é o achado de malnutrição⁸ com atraso marcado do crescimento⁹⁻¹¹ e da maturação sexual. Esta malnutrição de origem multifactorial resulta da diminuição da ingestão anorexia e dores abdominais crónicas), do aumento das perdas intestinais (exsudação e colonização bacteriana anómala), do aumento das necessidades (processo inflamatório), da perda de superfície de absorção e alteração dos ciclos enterohepáticos, nomeadamente dos sais biliares.

Também devem ser consideradas, como no nosso caso, as manifestações resultantes das complicações da DC como a formação de abscessos e fístulas, ou ainda as manifestações sistémicas extra-intestinais como as artrites, o eritema nodoso, ou o envolvimento hepático ou biliar.

CASO CLÍNICO

H.M.B.R., sexo masculino, 15 anos de idade, raça caucasiana, natural e residente em Portalegre, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes.

Em Fevereiro de 1990, aos 12 anos de idade, refere, pela primeira vez, dores abdominais recorrentes tipo cólica acompanhadas de anorexia marcada e de alguns episódios de diarreia sem sangue. Observado pelo médico assistente realiza análises de rotina (em que se evidenciam uma discreta anemia ferropénica e VS de 72 mm), Ecografia abdominal e Trânsito intestinal sem alterações. Foi medicado com Fe p.o., tendo melhorado espontaneamente da sintomatologia dolorosa abdominal.

Em Junho de 1991, com 13 anos de idade, inicia novo período de anorexia marcada, perda de peso, dores abdominais, dejectões diarreicas e febre. Recorre ao Hospital Distrital de Portalegre onde é constatado acentuado emagrecimento, com Peso de 28,6 Kg (< P5) e

Altura de 142,5 cm (P5), e massa de consistência elástica com cerca de 5 cm de diâmetro na fossa ilíaca direita, dolorosa à palpação. Laboratorialmente apresentava anemia (Hb 8,3 g/dl), e VS 70 mm. A ecografia abdominal mostrava uma massa sólida comprimindo o cego e a TAC veio ainda demonstrar um marcado espessamento de múltiplas ansas ileais, sugerindo Doença de Crohn. O doente foi enviado à Unidade de Gastreenterologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia onde realizou Endoscopia alta e Colonoscopia total com biópsias múltiplas, sendo a primeira normal e revelando a segunda ulcerações aftóides na região ileo-cecal e estenose no íleon terminal (*Figura 1*) sendo os achados histológicos pouco significativos. O Trânsito Intestinal mostrou extensa estenose do íleon terminal (*Figura 2*). Com estes exames foi então possível confirmar o diagnóstico de DC limitada à região ileo-cecal.

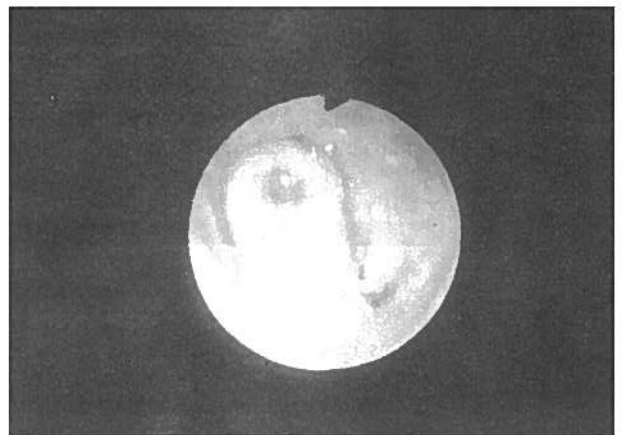


Fig 1 - Imagem endoscópica da colonoscopia demonstrando estenose do íleon terminal.

Foi instituído um programa de suporte nutricional com dieta hipercalórica pobre em resíduos e com suplementos vitamínicos, sendo medicado com Prednisolona 2 mg/kg/d, com melhoria franca da sintomatologia dolorosa, regressão da anorexia e da diarreia, e com recuperação ponderal.

Seguido no ambulatório manteve-se clinicamente bem sob medicação com Ácido 5-aminosalicílico (5-ASA) até Nov 1992, quando surge novo agravamento da sintomatologia dolorosa acompanhada de alguns episódios de diarreia, anorexia marcada e perda de 5 Kg de peso sem anemia, com elevação da Proteína C Reactiva e orosomucóide, tendo sido necessário proceder a uma correcção dos aportes nutricionais e reiniciar prednisolona para controlar o quadro clínico. A melhoria sintomática e a recuperação ponderal permitiu a redução da dose de Prednisolona para 5 mg de em dias alternados a partir de Fev 1993. Em Julho 1993, então com 15 anos de idade,



Fig 2 - Trânsito intestinal revelando estenose marcada do íleon terminal.

houve agravamento súbito das dores abdominais localizadas ao quadrante inferior direito, tornando-se constantes e acompanhadas de febre e diarreia que determinaram internamento. A observação era evidente a presença de uma massa abdominal na fossa ilíaca direita com cerca de 12 cm de diâmetro com sinais inflamatórios locais, dolorosa à palpação e de limites imprecisos, sendo a restante observação normal. Fez TAC abdominal que demonstrou espessamento parietal das ansas do íleon terminal com significativa redução de calibre do respectivo lume, espessamento e densificação heterogênea de estruturas musculares e do tecido celular sucutâneo da metade direita da parede anterior abdomino-pélvica, abscesso em relação com músculo grande recto anterior do abdomen e aparentemente no seio dos músculos transverso e oblíquo interno da parede abdominal, com cerca de 5 por 2,5 cm de diâmetro transversal, com trajecto fistuloso para ansas do delgado.

Iniciou dieta polimérica, terapêutica parentérica dupla com Cefuroxime 50 mg/kg/d + Netilmicina 5 mg/kg/d associando-se Metronidazol 30 mg/kg/d p.o. e aumentando-se a dose de prednisolona para 60 mg/dia. Houve melhoria inicial dos sinais inflamatórios locais, mas passados 12 dias deste esquema terapêutico a massa abdominal tinha aumentado de volume e apresentava francos sinais inflamatórios. Realizou nova TAC que demonstrou maior extensão do abscesso (8,4 por 4,1 cm de

diâmetro transversal) (Figura 3), mas menores alterações a nível do íleon terminal e cego.

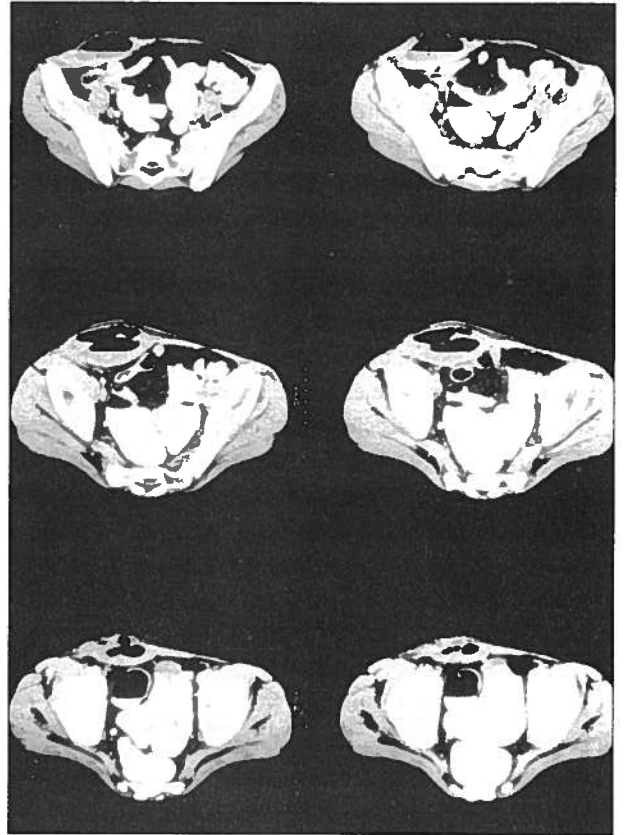


Fig 3 - Imagem de TAC demonstrando a presença de extenso abscesso envolvendo o músculo recto abdominal direito em relação com aglomerado de ansas intestinais de paredes espessadas, adjacentes à sua face posterior.

Procedeu-se a derivação intestinal com ileostomia proximal a cerca de 35 cm da válvula ileocecal e drenagem do abscesso, mantendo-se antibioterapia i.v. por 15 dias. Uma vez restabelecido o trânsito intestinal e curado o abscesso da parede reiniciou-se dieta hipercalórica pobre em resíduos e iniciou imunossupressão com azatioprina 50 mg/dia, reduzindo-se lentamente a dose de prednisolona durante os três meses subsequentes.

A manutenção da terapêutica imunossupressora e o suporte nutricional continuado permitiram uma recuperação progressiva do estado geral e de nutrição com um ganho ponderal de cerca de 10 Kg durante os seis meses seguintes, o que permitiu (em Fevereiro de 1994) a realização de nova intervenção cirúrgica, que se efectuou após preparação intestinal com dieta polimérica, administração oral de Neomicina 100 mg p.o.q.i.d. + Metronidazol 250 mg p.o.q.i.d., durante 48 horas.

A intervenção consistiu numa laparotomia mediana com avaliação endoscópica da extensão da doença quer

por colonoscopia quer por endoscopia através do topo distal da ileostomia. Observámos a presença de estenoses múltiplas envolvendo o íleon terminal, bem como de uma fístula complexa do íleon terminal, apêndice ileocecal e sigmoideia.

O procedimento cirúrgico consistiu em apendicectomia e encerramento primário da fístula ileo-sigmoideia com ressecção anastomose (em 2 planos) de cerca de 5 cm de íleon envolvido no processo fistuloso. O íleon terminal foi calibrado introduzindo pelo topo distal da ileostomia já mobilizado, uma algália de Folley Ch. 14 com o balão insuflado com 10 cc de soro fisiológico. A mobilização progressiva da sonda e respectivo balão permitiu detectar três zonas de estenose de extensão variável (5 a 10 cm) que foram seccionadas longitudinalmente sobre o bordo antimesentérico e encerradas transversalmente com pontos totais separados de polidioxanona 4/0. Terminadas as estricturoplastias (Figura 4) procedeu-se

Estricturoplastia

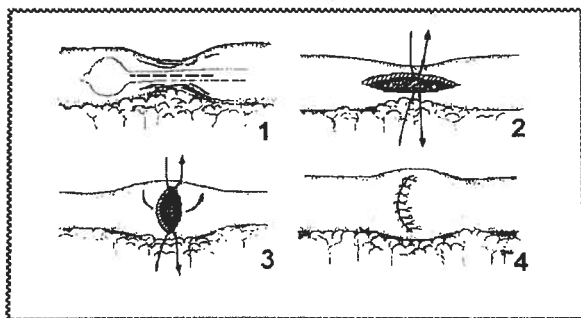


Fig 4 - Representação esquemática da técnica de estricturoplastia: 1 - calibração com Folley, 2 - incisão longitudinal, 3 - sutura transversal, 4 - resultado final.

ao encerramento da ileostomia e ao encerramento da laparotomia de modo habitual. No pos-operatório o doente foi submetido a nutrição parentérica total por cateter central durante 10 dias e antibioterapia dupla i.v. com Piperacilina 200 mg/kg/d + Netilmicina 5 mg/Kg/d. e manutenção da Azatioprina, tendo-se verificado o restabelecimento do trânsito intestinal ao 50 dia.

Ao 10º dia um estudo radiológico do intestino delgado com perfusão constante de contraste 4 demonstrou ausência de estenoses ou deiscência. (Figura 5). Foi possível reiniciar a alimentação entérica, bem tolerada, tendo alta ao 18º dia medicado com Azatioprina na dose de 50 mg/dia.

A evolução clínica foi excelente tendo a Azatioprina sido reduzida para 25 mg dia ao fim de um ano de terapêutica (6 meses pos-operatório), estando actualmente

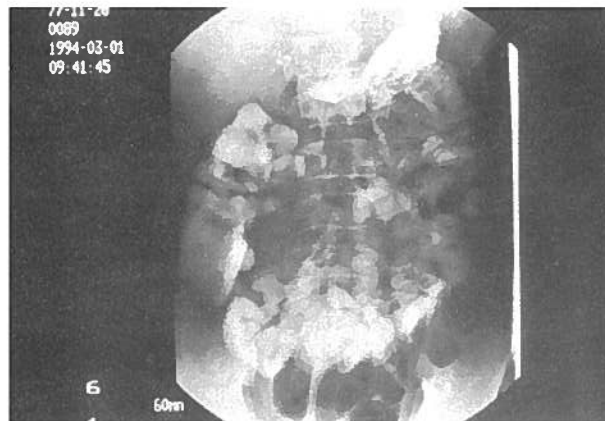


Fig 5 - Imagem do trânsito intestinal pós-operatório demonstrando ausência de estenoses residuais.

com 12,5 mg dia, prevenendo-se a sua suspensão, se assintomático, completados 2 anos de terapêutica.

Nos 18 meses subsequentes à primeira intervenção cirúrgica verificou-se um ganho ponderal de 20 Kg (Peso actual 53,700 Kg - >P5 <P10) e um ganho estatural de 10 cm (Altura actual 162 cm -P5), um desenvolvimento sexual normal para a idade, não havendo recidiva da sintomatologia dolorosa abdominal.

DISCUSSÃO

O diagnóstico da DC baseia-se na utilização conjunta de técnicas endoscópicas, radiológicas¹² e histológicas^{13,14}.

O tratamento médico deve combinar um adequado suporte nutricional, tendente a melhorar o estado de malnutrição e permitir um crescimento adequado, com a terapêutica farmacológica¹⁵.

A terapêutica farmacológica com 5-ASA permite o controlo das manifestações cólicas da DC e os corticoides, ministrados em dias alternados, permitem o controlo dos sintomas refractários, nomeadamente quando existe envolvimento do delgado.

O uso de imunossupressores permite a redução das doses de corticoides, diminuindo o risco dos efeitos colaterais e permitindo uma remissão prolongada¹⁶.

A intervenção cirúrgica está essencialmente reservada para o tratamento das complicações da DC nomeadamente das fístulas entéricas, das oclusões estenóticas e dos abscessos. A cirurgia consiste tradicionalmente na ressecção das zonas envolvidas ou em derivações internas ou externas^{17,18}. Com o objectivo de limitar a extensão das ressecções foi desenvolvida nos adultos a técnica de estricturoplastia^{19,20}. Procurando adaptar o mesmo princípio de cirurgia limitada também aos doentes pediátricos foi já demonstrada a segurança desta técnica

em crianças com DC²¹.

CONCLUSÕES

O caso relatado demonstra a importância de que se reveste a abordagem multidisciplinar e faseada dos doentes pediátricos portadores de DC com uma correcta combinação da terapêutica imunossupressora, cirurgia de derivação e programas de nutrição assistida (quer entérica, quer parentérica) de modo a melhorar em cada momento o seu estado nutricional, e controlar as múltiplas manifestações da doença e as suas complicações.

A cura da complicação aguda, seguida de melhoria do estado geral e da nutrição do doente, resultante do controlo farmacológico da evolução da doença, permitiu a correcção cirúrgica electiva, em condições ideais, das manifestações ileo-cólicas da doença, utilizando estricturoplastias múltiplas e ressecções limitadas.

Esta abordagem, que demonstrou bons resultados nos doentes portadores de DC em idade adulta e que representa uma inovação em doentes pediátricos, permite o restabelecimento do trânsito intestinal com conservação do máximo possível de área de bsoção intestinal, obtendo com um mínimo de morbidade, uma excelente qualidade de vida.

BIBLIOGRAFIA

1. STATTER MB, HIRSCHL RB, CORAN AC: Inflammatory bowel disease. *Ped. Clin N. Am* 40, 6 : 1213, 1993
2. ROSE JDR, ROBERTS GM, WILLIAMS G, et al : Cardiff Crohn's disease jubilee: The incidence over 50 years. *Gut* 29:346, 1988.
3. BARTON JR, GILLON S, FERGUSON A: Incidence of inflammatory bowel disease in Scottish children between 1968 and 1983 ; marginal fall in ulcerative colitis , three-fold rise in Crohn's disease . *Gut* 30:618, 1989
4. HOFLEY PM, PICCOLI DA: Inflammatory bowel disease in children. *Med Clin North Am.* 78(6): 1281: 1994
5. GITNICK G: Current views of the etiology of inflammatory bowel disease : *Sem Ped Surg* 3 (1) : 2, 1994
6. PODOLSKY DK: Inflammatory bowel disease: *N Eng. J. Med* 325:928, 1991
7. BURKE P, KOCOSHIS SA, CHANDRAR, WHITEWAYM, SAUERJ: Determinants of depression in recent onset pediatric inflammatory bowel disease.: *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 1990 Jul; 29(4): 608
8. KLEINMAN RE, BALISTRERI WF, HELYMANMB, et al: Nutritional supportfor pediatric patients with inflammatory bowel disease *J.Pediatr Gastroenterol* 8:8, 1989
9. ISSENMANRM; ATKINSONSA; RADOJAC; FRAHERL: Longitudinal assessment of growth, mineral metabolism, and bone mass in pediatric Crohn's disease.:*J. Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1993 Nov; 17(4): 4016
10. MARKOWITZ J; GRANCHER K; ROSA J; AIGES H; DAUM F: Growth failure in pediatric inflammatory bowel disease: *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 16(4): 373, 1993
11. KIRSCHNER BS: Permanent growth failure in pediatric inflammatory bowel disease [editorial comment]: *J Pediatr Gastroenterol Nutr:* 16(4): 368 , 1993
12. JABRA AA; FISHMAN EK; TAYLOR GA: Crohn disease in the pediatric patient: CT evaluation. *Radiology.* 179(2): 495, 1991
13. SCHMIDT SOMMERFELD E; KIRSCHNER BS; STEPHENS JK: Endoscopic and histologic findings in the upper gastrointestinal tract of children with Crohn's disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 11(4): 448, 1990
14. COULSON WF: Pathological features of inflammatory bowel disease in childhood : *Sem Ped Surg* 3(1):8, 1994
15. VARGAS JH: Medical management of Crohn's disease in childhood : *Sem Ped Surg:* 3(1): 15, 1994
16. MARKOWITZ J; GRANCHER K; MANDEL F; DAUM F: Immunosuppressive therapy in pediatric inflammatory bowel disease: results of a survey of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. Subcommittee on Immunosuppressive Use of the Pediatric IBD Collaborative Research Forum. *Am J Gastroenterol:* 88(1): 448 , 1993
17. TELANDER RL, SCHMELING DJ: Current surgical management of Crohn's disease in childhood. *Sem Ped Surg* 3(1): 19, 1994
18. MERCER S, SOUCY P: Surgery for Crohn's disease in 28 children with the presence of acid fast bacilli : *Pediatr Surg Int* : 4: 39, 1988
19. Pace BW, Bank S, Wise I: Strictureplasty: An alternative in surgical treatment of Crohn's disease. *Arch Surg* 119:861, 1984
20. PRITCHARD TJ, SCHOETZ DJ, FILLER PC, et al : Strictureplasty of the small bowel in patients with Crohn's disease: An effective surgical option. *Arch Surg* 125:715, 1990
21. OLIVA L; WYLLIE R; ALEXANDER F; CAULFIELD M; STEFFEN R; LAVERY I; FAZIOV: The results of strictureplasty in pediatric patients with multifocal Crohn's disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr:* 18(3): 306 , 1994