

Quisto de Duplicação Intestinal na Criança

PATRÍCIA MENDES, SANDRA CAETANO, LUÍS GONÇALVES, MANUELA CALHA, ISABEL FERRAZ DE MELO, ANA MARGARIDA CASTRO

Serviço de Pediatria e Serviço de Radiologia
Hospital Distrital de Faro

Resumo

Os quistos de duplicação intestinal são uma patologia rara, podendo ocorrer em qualquer parte do tubo digestivo, embora com maior incidência no íleon.

A apresentação clínica é muito variável, dependendo essencialmente da localização e dimensões da lesão.

Os autores descrevem três casos de duplicação intestinal, salientando a variabilidade da clínica e a importância da imagiologia, principalmente da ecografia, no seu diagnóstico.

Palavras-Chave: Duplicação intestinal, Ecografia.

Summary

Intestinal Duplication Cyst in Childhood

Intestinal duplication is a rare disorder, occurring anywhere in the digestive tract, most frequently in the ileum.

Clinical presentation varies considerably and is determined by the location and size of the lesion.

We report three cases of intestinal duplication emphasizing the variability of its presentation and the importance of imagiology, specially ultrasound, to establish the diagnosis.

Key-Words: Intestinal duplication, Ultrasound.

Introdução

Os quistos de duplicação intestinal são malformações congénitas raras, que podem ocorrer ao longo de todo o tracto gastrointestinal. São formações quísticas, esféricas ou tubulares, cuja parede é constituída por uma dupla camada (uma parede muscular, coberta por mucosa).

Encontram-se quase invariavelmente adjacentes ao bordo mesentérico e podem ter comunicação com o lúmen intestinal.

A apresentação clínica é variável, geralmente precoce, pelo que o diagnóstico é realizado em 25% dos casos no período neonatal, e em 75-85% antes dos dois anos de idade.

Casos Clínicos

Caso clínico 1

Criança do sexo masculino, 15 meses de idade, raça caucasiana, filho único de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos. A gestação decorreu sem complicações, referindo-se apenas a identificação de formação quística, nas ecografias seriadas realizadas a partir da 23.^a semana de gestação (fig. 1), com características sobreponíveis ao longo da gravidez, tendo sido admitida a sua relação com o polo inferior do rim direito. O parto foi de termo, por cesariana e o peso ao nascer (PN) foi 3400 g.

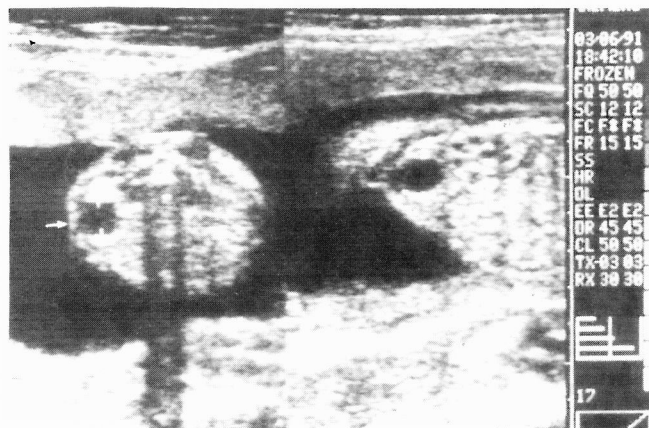


FIG. 1 – Ecografia pré-natal, às 23 semanas de gestação: formação intra-abdominal arredondada, anecogénica, de contornos bem definidos, com 12 mm de diâmetro.

Correspondência: Patrícia Mendes
Serviço de Pediatria
Hospital Distrital de Faro
8000 Faro

Aceite para publicação em 04/04/2001.

Entregue para publicação em 05/03/2001.

Apresentou um crescimento estatura-ponderal regular, no percentil 50 até aos 7 meses de idade, altura em que ocorreu o primeiro de vários episódios de vômitos e diarreia. Estes ocorreram cerca de duas a três vezes por mês e foram interpretados como gastroenterites agudas. Houve deste então desaceleração do crescimento, à custa principalmente do componente ponderal. Aos 15 meses de idade, no decurso de novo episódio de vômitos, recorreu ao serviço de urgência do nosso Hospital. Nessa altura, apresentava uma somatometria no P5 para o peso e P25-50 para a altura e o exame objectivo era normal.

Foi realizada ecografia abdominal (fig. 2) que evidenciou imagem anecogénica arredondada, com 42x34 mm, de conteúdo puro e parede discretamente espessada, em situação paramediana direita, interna em relação ao lobo hepático direito e antero-interna em relação ao rim, ligeiramente móvel durante a realização do exame. Foram então colocadas as hipóteses de quisto de duplicação intestinal versus quisto do mesentério. Complementou-se a avaliação imagiológica com tomografia computadorizada (TC) abdominal (fig. 3), com opacificação oral do tubo digestivo, confirmando-se a presença de formação quística em situação mediana e para-mediana direita, de paredes espessadas (7 mm). Esta condicionava compressão extrínseca sobre as ansas digestivas, não se tendo demonstrado comunicação com o tubo digestivo opacificado.

Perante os achados radiológicos a criança foi referenciada à consulta de Cirurgia Pediátrica à qual compareceu num momento de agravamento dos vômitos, pelo que realizou nova ecografia abdominal, que sugeriu a presença de invaginação intestinal.

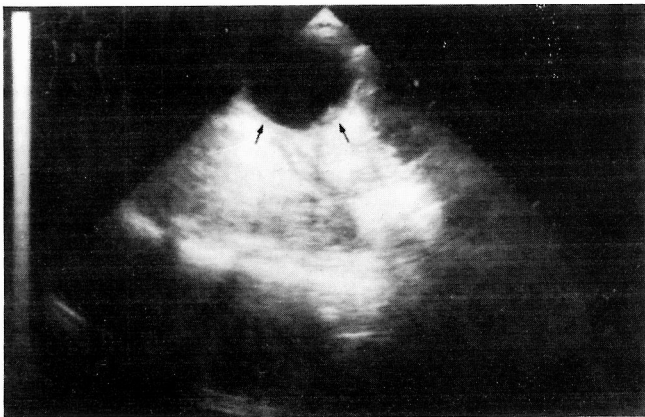


FIG. 2 – Ecografia abdominal: imagem quística pura, mediana e para-mediana direita, medindo 42x34 mm, de parede irregularmente espessada.

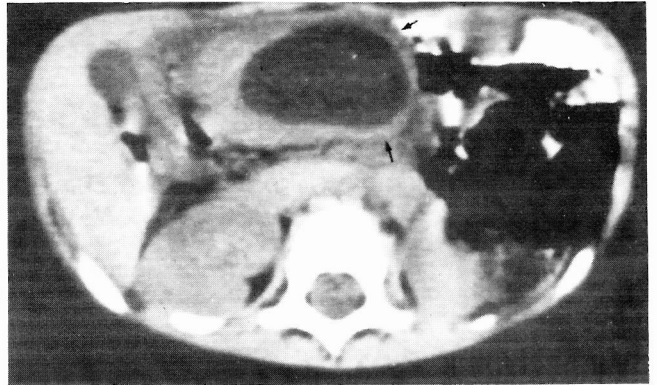


FIG. 3 – TC abdominal após opacificação oral do tubo digestivo: imagem ovalada, de conteúdo líquido homogêneo, exibindo espessamento parietal.

Foi submetido a intervenção cirúrgica tendo-se realizado redução manual da invaginação. A cabeça da invaginação era constituída por uma formação quística, junto ao mesocego, fazendo corpo com a parede do cego. Procedeu-se à ressecção da lesão e o pós-operatório decorreu sem complicações.

O exame histopatológico revelou tratar-se de formação quística constituída por tecido conjuntivo e muscular liso, revestido por mucosa intestinal, com áreas de atrofia, confirmando o diagnóstico de duplicação intestinal.

Caso clínico 2

Lactente do sexo feminino, 10 meses e meio de idade, raça caucasiana, 4.^a filha de pais saudáveis, não consanguíneos. A gestação foi vigiada sem intercorrências e as ecografias obstétricas não revelaram alterações. O parto foi às 40 semanas, eutócico, PN 2870 g, índice de Apgar 10/10. Foi internada na unidade de cuidados intensivos neonatais nos primeiros 7 dias de vida por anemia por incompatibilidade ABO, tendo necessitado de transfusão de concentrado de eritrócitos.

Esteve bem até aos 9 meses de idade, altura em que inicia crises tónicas do corpo, com congestão facial e revolução ocular, acompanhados de mal-estar e vômitos, com duração de cerca de 15 minutos e seguidas de sonolência. Nos períodos inter-crise não apresentava qualquer queixa. Recorreu ao Pediatra e o exame objectivo foi considerado normal.

As hipóteses de diagnóstico colocadas foram de crises dolorosas abdominais versus convulsões pelo que iniciou investigação. Realizou electroencefalograma que não

revelou alterações. A ecografia transfontanelar foi igualmente normal. Na ecografia abdominal (fig. 4), foi detectada formação quística, de conteúdo puro, no flanco esquerdo, independente do baço e do rim esquerdo, com 35 mm de diâmetro, de parede espessada (4 mm), exibindo dupla camada, pelo que foi colocada a hipótese de quisto de duplicação intestinal. Na TC complementar (fig. 5), esta formação apresentou íntima relação com o cólon descendente, embora não se tenha demonstrado comunicação, admitindo-se discreta densificação da gordura peri-lesional.

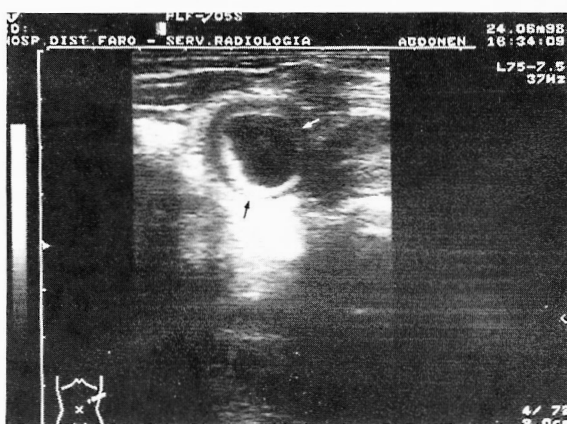


FIG. 4 – Ecografia abdominal: lesão quística pura, arredondada, no hipocôndrio/flanco esquerdo, de paredes espessadas, exibindo dupla camada.



FIG. 5 – TC abdominal com opacificação oral do tubo digestivo: formação quística adjacente ao polo inferior do baço e face anterior do rim esquerdo, e também ao ângulo esplênico/cólon descendente.

A criança foi submetida a intervenção cirúrgica para exérese de quisto paracólico no ângulo esplênico esquerdo, aderente ao baço e pâncreas.

O exame histopatológico revelou quisto de duplicação gastrointestinal, não sendo histologicamente possível determinar a sua origem.

O pós-operatório decorreu sem complicações e a criança encontra-se bem 2,5 anos após a cirurgia.

Caso clínico 3

Criança do sexo feminino, 3 anos de idade, raça caucasiana, 1.^a filha de mãe com diabetes mellitus insulino-dependente. A gravidez decorreu sem complicações, o parto foi eutócico às 36 semanas e o PN foi 2665 g.

Aparentemente sempre saudável, tendo sido vigiada regularmente pelo Pediatra assistente, apresentando um bom crescimento estatura-ponderal e desenvolvimento psicomotor. Aos 3 anos, em consulta de rotina, foi detectada massa no quadrante inferior direito do abdómen, com 8 cm de maior diâmetro, não dolorosa, de consistência dura e móvel. O restante exame objectivo não revelou alterações.

Realizou-se, então, ecografia abdominal (fig. 6) que revelou volumosa formação quística medindo aproximadamente 13,3x8,5 cm, que se estendia do hipocôndrio direito à fossa ilíaca direita, de paredes espessadas (3 mm), em dupla camada, exibindo conteúdo não puro (com sedimento ecogénico em situação de declive), tendo-se colocado a hipótese diagnóstica de quisto de duplicação intestinal complicado. Foi efectuado estudo complementar por TC abdominal (fig. 7), após opacificação oral do tubo digestivo, que revelou uma relação íntima da lesão quística ovalada, intra-abdominal, com o cego e cólon ascendente, moldando-os, sem evidência de comunicação.

A criança foi submetida a intervenção cirúrgica para excisão da massa quística, a qual decorreu sem complicações.



FIG. 6 – Ecografia abdominal: volumosa formação quística, ocupando os quadrantes direitos do abdómen, com dupla camada parietal, verificando-se conteúdo ecogénico em situação de declive.

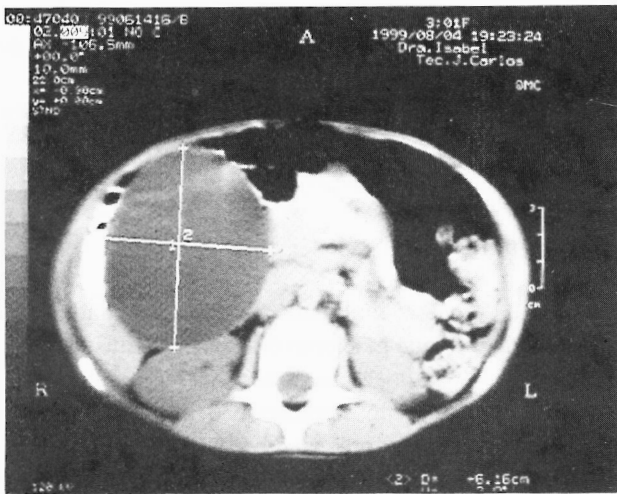


FIG. 7 – TC abdominal após opacificação oral do tubo digestivo: o quisto molda o cólon ascendente.

O exame histopatológico revelou tratar-se de duplicação tubular do cego.

Na última observação clínica, 6 meses após a cirurgia, a criança estava clinicamente bem.

Discussão

Os quistos de duplicação intestinal são lesões malformativas raras, com particular incidência na raça caucasiana ⁽¹⁾ e, em conformidade, nos três casos apresentados, todas as crianças são de raça branca.

A primeira descrição na literatura data de 1884 por Reginald Fitz, que considerou a duplicação intestinal como um remanescente do canal onfalo-mesentérico ⁽²⁾. Desde essa altura, muitos foram os termos utilizados por diferentes autores para descrever as malformações quísticas ou tubulares congênitas do tracto gastrointestinal (GI). Mais tarde, em 1952, Gross and Halcomb utilizaram o termo duplicação intestinal para descrever todas estas malformações, independentemente da localização, morfologia e origem embrionária para simplificação da nomenclatura ⁽³⁾.

A origem das duplicações reside em alterações ocorridas durante o desenvolvimento embrionário do tracto GI. Várias teorias têm sido propostas para explicar a formação das duplicações incluindo a recanalização aberrante do lúmen de Bremer ⁽⁴⁾, a teoria diverticular de Lewis e Thyng ⁽⁵⁾, e a teoria de Mellish e Komb que apontam factores ambientais, tais como hipoxia ou trauma durante a vida fetal precoce ⁽⁶⁾; no entanto nenhuma teoria, por si só, é capaz de explicar todas as duplicações conhecidas ⁽⁷⁾.

Os quistos de duplicação intestinal podem ocorrer ao longo de todo o tubo digestivo, desde a boca até ao ânus, sendo a localização ileal a mais frequente ^(1, 10) (embora dos três casos descritos, apenas o primeiro tenha apresentado esta localização), seguindo-se por ordem decrescente de frequência os quistos do cólon, gástricos, duodenais e esofágicos ⁽⁸⁾ (estes últimos muito raros). Variam nas suas dimensões, podem ter forma esférica ou tubular e são constituídos por uma parede muscular coberta por mucosa gastrointestinal.

A apresentação clínica é muito variável, dependendo das dimensões, da localização, da velocidade de crescimento e do tipo de revestimento mucoso.

Os quistos de duplicação torácicos (esofágicos) podem ser assintomáticos ou manifestarem-se por sintomas compressivos, quer do foro respiratório (atelectasias, pneumonias e pieira de repetição), quer a nível do esôfago (disfagia). Na radiografia do tórax traduzem-se por massa no mediastino posterior (constituindo a 2.^a causa de massas mediastínicas posteriores, a seguir aos tumores de origem neural ⁽¹⁾), eventualmente associada a atelectasia ou a pneumonia.

As duplicações abdominais manifestam-se por episódios de vômitos ou de dores abdominais recorrentes (sub-oclusivos) ou de forma aguda por oclusão intestinal (obstrução, invaginação intestinal ou volvo). No entanto, podem também ser assintomáticas, apresentando-se como uma massa abdominal palpável.

Eventualmente, são sede de complicações, nomeadamente hemorragia ou infecção intraquística. Cerca de 20% das duplicações têm mucosa gástrica ectópica que pode ulcerar, causando choque hipovolémico (por hemorragia digestiva aguda), anemia crónica (por perdas microscópicas) ou abdómen agudo (por perfuração) ⁽⁸⁾. Está também descrita a transformação neoplásica desta mucosa em adultos ⁽⁹⁾.

Os casos clínicos descritos são representativos da variabilidade na apresentação clínica desta patologia: o caso 1 manifesta-se por um quadro de vômitos cíclicos com repercussão na curva ponderal e por fim complicado por invaginação intestinal; o caso 2 apresentou-se por crises de dor abdominal intensa, recorrente que colocaram diagnóstico diferencial com episódios epileptiformes; e o caso 3 apresentou-se como massa abdominal assintomática.

A ecografia pré-natal veio permitir o diagnóstico mais precoce destas situações malformativas ⁽¹⁰⁾, embora no caso 1 não tenham sido valorizados adequadamente os achados das ecografias realizadas a partir das 23 semanas de gestação.

Está descrita uma incidência de 15-20% de quistos múltiplos ^(8, 10) e uma incidência sobreponível de outras malformações congénitas associadas, particularmente atresia intestinal nas duplicações do intestino delgado, malfor-

mações do aparelho genito-urinário mais frequentes na duplicação tubular de todo o cólon e malformações vertebrais principalmente nas duplicações torácicas ⁽¹⁾.

A imagiologia, e particularmente a ecografia, pela sua acessibilidade, inocuidade e baixo custo, tem papel relevante na detecção e caracterização destas malformações, bem como das suas complicações, como se verificou nos 3 casos apresentados. A ecografia permite mesmo, o diagnóstico presuntivo, com base no aspecto típico em dupla camada das paredes da lesão quística, embora não determine com segurança a sua localização ⁽¹¹⁾.

De acordo com a sintomatologia e/ou localização da lesão, várias outras técnicas imagiológicas podem auxiliar o diagnóstico, como a radiografia de tórax e abdómen, estudos contrastados do tubo digestivo, tomografia computadorizada, angiografia e cintigrafia com tecnécio (para detecção de mucosa gástrica ectópica) ^(8, 12).

O diagnóstico diferencial faz-se com outras massas quísticas intra-abdominais nomeadamente quistos do mesentério, teratoma quístico, quistos renais, quistos do ovário, quistos biliares, quisto ou pseudoquisto do pâncreas e quisto esplénico. Os quistos do mesentério são estruturas histológica e embriologicamente diferentes, com parede fina (endotélio ou mesotélio) com localização no mesentério (mais frequente no mesentério do intestino delgado, seguida do mesocólon) ⁽¹³⁾.

O diagnóstico definitivo é estabelecido pelo exame histopatológico e na maioria dos casos no acto cirúrgico.

O tratamento é cirúrgico pela ressecção completa sempre que possível. Quando a lesão é demasiado extensa para permitir a excisão total, deverá ser retirada a mucosa para evitar as complicações da mucosa gástrica ectópica eventualmente presente ^(7, 10).

O prognóstico é bom, excepto nos casos em que existem outras malformações graves associadas que podem por si só condicionar um agravamento da morbidade e da mortalidade.

Bibliografia

1. Bower RJ, Sieber WK, Kiesewetter WB. Alimentary tract duplications in children. *Ann Surg* 1978; 188: 669-74.
2. Fitz RH. Persistent omphalo-mesenteric remains: their importance in the causation of intestinal duplication, cyst formation and obstruction. *Am J Med Sci* 1884; 88: 30-57.
3. Gross RE, Holcomb GW, Farber S. Duplications of alimentary tract. *Pediatrics* 1952; 9: 449-68.
4. Bremer JL. Diverticula and duplications of the intestinal tract. *Arch Pathol* 1944; 38: 132-140.
5. Lewis FT, Thyng FW. Regular occurrence of intestinal diverticula in embryos of pig, rabbit and man. *Am J Anat* 1908; 7: 505-19.
6. Bentley JFR, Smith JR. Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations. *Arch Dis Child* 1960; 35: 76-86.
7. Stern LE, Warner BW. Gastrointestinal duplications. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9: 135-40.
8. Esteban Ricós MJ, Aparici Izquierdo R, Olague de Ros R, Cortina Orts H. Quistes de duplicación, mesenterio y omento. *Radiología* 1993; 35: 95-106.
9. Jain S, Lobo DN, Clelland CA, Williams CB. Carcinoid tumor in a caecal duplication cyst. *Dig Surg* 2000; 17: 281-3.
10. Duncan BW, Adzick NS, Eraklis A. Retroperitoneal alimentary tract duplications detected in utero. *J Pediatr Surg* 1992; 9: 1231-2.
11. Barr LL, Hayden Jr CK, Stansberry SD, Swischuk LE. Enteric duplication cysts in children: are their ultrasonographic wall characteristics diagnostic? *Pediatr Radiol* 1990; 20: 326-8.
12. Brown RL, Azizkhan RG. Gastrointestinal bleeding in infants and children: Meckel's diverticulum and intestinal duplication. *Semin Pediatr Surg* 1999; 8: 202-9.
13. Gonçalves M, Martins V, Mendes J, Leal MJ. A versatilidade de apresentação clínica dos quistos do mesentério. *Rev Port Pediatr* 1991; 22: 134-6.