

Íleo Meconial Complicado. Caso Clínico de Diagnóstico Antenatal

M. LOUREIRO *, ESTÊVÃO-COSTA **, C. MARIZ **,
N. MONTENEGRO ***, COSTA E SILVA, A. SOUTO ****, M. J. CENTENO ****

*Serviços de Neonatologia e de Pediatria Cirúrgica – Departamento de Pediatria.
Faculdade de Medicina do Porto – Hospital de S. João, Porto*

Resumo

Descreve-se um caso clínico de íleo meconial com diagnóstico antenatal por ultrassonografia às 32 semanas de gestação. Após cesariana electiva às 37 semanas, o recém-nascido foi submetido a intervenção cirúrgica no primeiro dia de vida por quadro de oclusão intestinal secundário a íleo meconial complicado. Os testes laboratoriais confirmaram a presença de fibrose quística.

Faz-se uma breve revisão da etiopatogenia do íleo meconial e realça-se a importância do diagnóstico antenatal no prognóstico desta afecção.

Palavras-chave: Íleo meconial; fibrose quística.

Summary

A case of meconium ileus prenatally diagnosed by ultrasound at 32 weeks is reported. After elective cesarian section at 37 weeks the newborn underwent surgery on the first day of life because of an intestinal obstruction secondary to complicated meconium ileus. Laboratory tests confirmed the diagnosis of cystic fibrosis.

The etiopathogeny of meconium ileus is reviewed and the favorable prognostic role of prenatal diagnosis is stressed.

Key-words: Meconium ileus; cystic fibrosis.

Introdução

O íleo meconial (IM) é um quadro de obstrução intestinal por impactação de mecónio ao nível do íleo terminal, que ocorre em cerca de 10-15% dos fetos ou recém-nascidos (RN) portadores de fibrose quística (FQ) ^(1, 2, 3).

O diagnóstico antenatal desta afecção é viável através da ultrassonografia fetal, contribuindo para a optimização dos cuidados assistenciais perinatais.

Caso Clínico

RN do sexo masculino, filho de pais jovens consanguíneos em 4.º grau, salientando-se antecedentes maternos de uma morte fetal tardia.

A gestação foi vigiada; às 32 semanas de gestação foi colocado o diagnóstico ecográfico de dilatação intestinal. Após transferência para o Hospital São João, confirma-se, às 37 semanas, a presença de ansas intestinais dilatadas com hiperecogenicidade abdominal difusa, sugestiva de íleo meconial com eventual peritonite meconial (Fig. 1). Após cesariana electiva às 37 semanas, o RN que era adequado para a idade gestacional, desenvolveu distensão abdominal progressiva e generalizada; a radiografia tóraco-abdominal simples (Fig. 2) revelou dilatação acentuada das ansas intestinais com calcificações no quadrante inferior direito.

Às 12 horas de vida foi submetido a intervenção cirúrgica, constatando-se a presença de peritonite meconial gigante-cística com atresia ileal tipo IIIa de Grosfeld ⁽⁴⁾ e acumulação de mecónio espesso no segmento ileal proximal (Fig. 3). Efectuou-se ressecção do pseudo-quis-

* Cardiologia Pediátrica.

** Cirurgia Pediátrica. Assistente da Faculdade de Medicina do Porto.
Cirurgia Pediátrica.

Faculdade de Medicina do Porto.

**** Departamento Pediatria

Entregue para publicação em 15/11/96.

Aceite para publicação em 01/04/97..

to e anastomose dos topos atrésicos. O período pós-operatório decorreu sem complicações, com excepção de um quadro de icterícia colestática, de início ao 7.º dia de vida, associado a má absorção intestinal do qual recuperou após terapêutica de substituição com enzimas pancreáticas.

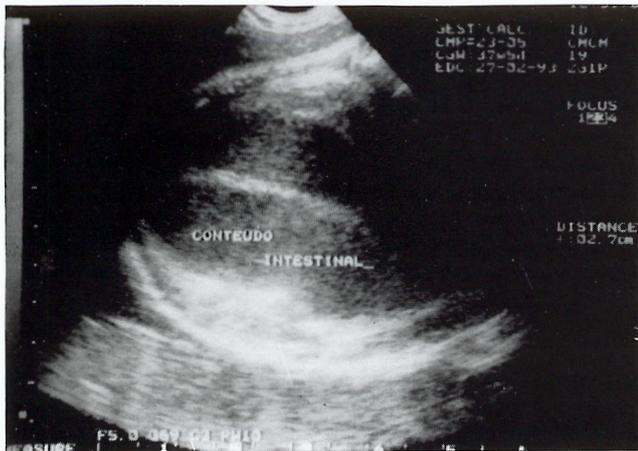


FIG. 1 – Ecografia antenatal evidenciando hiperecogenicidade abdominal difusa e dilatação acentuada das ansas intestinais.

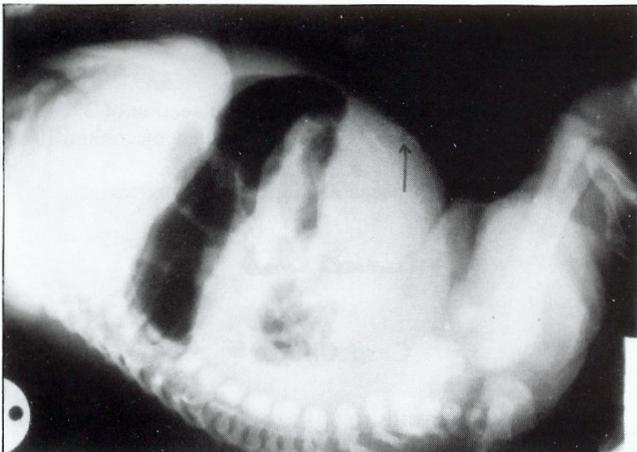


FIG. 2 – Radiografia tóraco-abdominal (perfil): distensão gasosa das ansas intestinais com esboço de níveis; calcificações intra-abdominais (seta).



FIG. 3 – Fotografia per-operatória: atresia tipo IIIa (topo proximal*); topo distal-setas; defeito mesentérico-V; pseudo-quisto: PQ.

O doseamento plasmático de tripsina imunorreactiva, efectuado no período neonatal, revelou-se elevado em duas amostras. A prova de suor, efectuada aos seis meses de idade, pelo método de iontoforese pela pilocarpina, confirmou o diagnóstico de FQ.

Actualmente, com três anos de idade, a criança apresenta um atraso estatura-ponderal moderado, sem história de infecções respiratórias recorrentes.

Discussão

O IM afecta um em cada 15000 nado-vivos⁽⁵⁾, sendo uma das causas mais comuns de obstrução intestinal neonatal localizada ao intestino delgado e a afecção que mais frequentemente conduz a perfuração intestinal antenatal com conseqüente peritonite meconial⁽³⁾. Embora o IM possa ocorrer na ausência de FQ, cerca de 95% dos casos de IM estão associados a esta doença⁽⁶⁾.

A FQ é uma doença autossômica recessiva, com incidência de 1:2500 RN⁽⁷⁾. A mutação Δ F508 responsável por cerca de 70% dos genes da FQ, localiza-se no braço longo do cromossoma sete e induz um defeito na permeabilidade das membranas celulares ao cloro com alteração na função glandular exócrina⁽²⁾. Do envolvimento das glândulas mucosas intestinais, pode resultar um quadro de obstrução intestinal designado por íleo meconial. Para tal, contribui a hiperviscosidade do mecónio, pelo seu baixo conteúdo em água e elevado teor em proteínas, e o défice de secreções enzimáticas pancreáticas; o mecónio espesso adere à mucosa do íleo terminal e forma concreções que se tornam obstrutivas^(1, 2, 8, 9).

Em cerca de 1/3 a 1/2 dos casos de IM ocorrem complicações como perfuração ou atresia intestinal^(1, 8). Ambas podem ser devidas a isquémia secundária a obstrução; por vezes, ocorre vólvulo que pode evoluir para necrose intestinal com formação de pseudo-quisto (peritonite meconial gigante-cística) e atresia intestinal^(1, 2, 3, 9), como ilustra o caso descrito.

O diagnóstico ecográfico antenatal de íleo meconial baseia-se na identificação de dilatação intestinal mais ou menos extensa, aspecto que indicia um quadro obstructivo baixo. Em caso de perfuração, o mecónio livre na cavidade peritoneal proporciona imagens hiperecogénicas, mais exuberantes quando a perfuração já não é recente, e surgem calcificações intraperitoneais. O hidrâmnios associa-se frequentemente a peritonite meconial⁽¹⁰⁾. No diagnóstico diferencial devem ser consideradas outras causas de peritonite meconial ou extradigestiva.

A identificação do IM durante a gestação poderá ditar uma alteração da estratégia quanto à data e ao local do parto. O diagnóstico antenatal possibilita não só o esclarecimento e a preparação atempada dos pais mas também

a optimização dos cuidados perinatais. Este desiderato é mais facilmente alcançável em centros com disponibilidade imediata de cuidados neonatais médicos e cirúrgicos; na presença de diagnóstico antenatal deverá, portanto, ser considerada a transferência *in útero* para centros dispondo destes meios. Nos casos complicados, a conduta é controversa, podendo ser assumida uma atitude expectante, deixando evoluir a gestação até ao termo, desde que seja assegurado o bem estar fetal. O diagnóstico neonatal de IM baseia-se na história familiar, clínica de obstrução intestinal baixa e imagiologia (radiografia abdominal simples, exame contrastado e ecografia) sugestiva. Nos casos não complicados (simples) o enema com gastrografina com ou sem acetilcisteína é eficaz na maioria dos casos ⁽⁹⁾; caso contrário, assim como na presença de IM complicado impõe-se o tratamento cirúrgico. No rastreio da FQ no período neonatal, tem-se revelado útil o doseamento plasmático de tripsina imunorreactiva, tal como verificado no caso apresentado. Quando associado a um quadro clínico sugestivo apresenta uma sensibilidade e especificidade elevadas, embora deva ser comprovado pela prova de suor ⁽⁷⁾.

O seguimento das crianças afectadas de IM com FQ, requer uma avaliação multidisciplinar e periódica com o objectivo de minorar as eventuais sequelas da cirurgia abdominal, de prevenir e tratar os episódios denominados equivalentes de IM ^(3, 4, 9), as infecções respiratórias, e a má absorção intestinal.

A sobrevivência após o 1.º ano de vida aumentou substancialmente na última década, sendo de 92% e 89% nos casos simples e complicados, respectivamente ^(2, 11). Com vista a um aconselhamento genético dos progenitores estes deverão efectuar estudo molecular para identificação dos genes da FQ.

BIBLIOGRAFIA

1. Fanaroff AA, Martin RJ. The Neonatal Gastrointestinal Tract. In: Neonatal-Perinatal Medicine Diseases of the Fetus and Infant, 5nd Ed., Mosby-Year Book, Inc.: 1992: 1051-4.
2. Rescorla FJ, Grosfeld JL. Contemporary Management of Meconium Ileus. *World J Surg* 1993; 17: 318-25.
3. Ein SH: Meconium ileus. In Surgery of the newborn: Freeman NV, Burge DM, Griffiths M, et al. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1994: 139-157.
4. Grosfeld JL. Jejunoileal atresia and stenosis. In Pediatric Surgery: Welch JK, Randolph JG, Ravitch MM et al; 4th edition, vol. 2. Chicago, Year Book Medical Publishers Inc.: 1986: 838-48.
5. Dickson JAS, Mearns MB: Meconium ileus. In Recent advances in paediatric surgery: Wilkinson AW, Edinburg, Churchill Livingstone, 1975: 143-55.
6. Santulli TV: Meconium ileus. In Pediatric Surgery: Holder TM, Ashcraft KW, Philadelphia, Saunders, 1980: 356-73.
7. Frésal J, Farriaux JP, Briard ML. La Fibrose Kystique du pancréas (mucoviscidose): dépistage néonatal, diagnostic anténatal e détection des hétérozygotes. *Annales Nestlé*. 1991; 49: 1-24.
8. Lloyd DA. Meconium Ileus. In Pediatric Surgery: Welch JK, Randolph JG, Ravitch MM et al; 4th edition, vol. 2. Chicago, Year Book Medical Publishers Inc.: 1986: 849-58.
9. Raffensperger JG: Meconium ileus, meconium peritonitis, and meconium plug syndrome. In Swenson's Pediatric Surgery, 5th edition, Norwalk, Appleton & Lange, 1991: 533-38.
10. Boog G, Collet M, Le Guern H. Le diagnostic échographique digestives. In: Diagnostic Anténatal des Malformations Foetales par l'Échographie, Ed Vigot, Inc.: 1983: 69.
11. Del Pin CA, Csyрко C, Ziegler MM, Scanlin TF, Bishop HC. Management and survival of meconium ileus. A 30-year review. *Ann Surg* 1992; 215(2): 179-85.

Correspondência: Dr. J. M. Estêvão da Costa
 Serviço de Pediatria Cirúrgica
 Departamento de Pediatria
 Faculdade de Medicina do Porto. Hospital de S. João
 Alameda Prof. Hernâni Monteiro
 4200 Porto

