

# Obstrução Duodenal Congénita: Um Diagnóstico Desafiante no Lactente e na Criança

## Congenital Duodenal Obstruction: A Challenging Diagnosis in Late Infancy and Childhood

Marta Loureiro<sup>1</sup>, Maria Cabral<sup>2</sup>, Luísa Carmona<sup>2</sup>, Isabel Vieira<sup>2</sup>

1. Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

2. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Acta Pediatr Port 2015;46:383-7

### Resumo

A obstrução duodenal congénita, secundária a atresia ou estenose, tem tipicamente apresentação no período neonatal com sinais de oclusão intestinal alta. Todavia, uma apresentação mais tardia e diversa pode ocorrer nos raros casos de obstrução parcial do duodeno devido à presença de uma membrana duodenal perfurada, colocando sérios desafios no seu diagnóstico. Reportam-se três casos clínicos de obstrução duodenal congénita com apresentação após o período neonatal. Os três casos partilham uma história de vômitos recorrentes e má progressão ponderal com início após a diversificação alimentar. A identificação de achados radiológicos específicos, tais como os sinais de dupla bolha e de *wind sock*, foi determinante para o diagnóstico. A obstrução duodenal congénita devido à presença de uma membrana duodenal perfurada é uma entidade rara e o seu reconhecimento nem sempre imediato. Uma história clínica minuciosa, aliada a achados radiológicos específicos, constitui a chave para um diagnóstico atempado dos casos de obstrução duodenal congénita com apresentação tardia.

**Palavras-chave:** Criança; Lactente; Obstrução Duodenal/congénita; Obstrução Duodenal/radiografia; Vômito

### Abstract

Congenital duodenal obstruction, due to either atresia or stenosis, typically presents in the neonatal period with clinical signs of upper intestinal obstruction. However, a later and more varied presentation can occur in the rare cases of partial obstruction secondary to a perforated duodenal web, posing significant diagnostic challenges. We report three cases of congenital duodenal obstruction that presented after the neonatal period. The three cases share a history of recurrent vomiting and failure to thrive with onset after the introduction of solid foods. Specific radiological signs, such as the double bubble and windsock signs, were key to the diagnosis.

In conclusion, congenital obstruction of the duodenum due to a duodenal membrane is a rare entity and is often overlooked. A detailed clinical history, along with specific radiological signs, are the key to a prompt diagnosis and repair of congenital duodenal webs presenting later in life.

**Keywords:** Child; Infant; Duodenal Obstruction/congenital; Duodenal Obstructions/radiography; Vomiting

### Introdução

Os defeitos congénitos relacionados com a continuidade do intestino são uma das causas mais comuns de

obstrução intestinal no recém-nascido.<sup>1</sup> A obstrução duodenal causada por um defeito intrínseco (atresia ou estenose) ou por uma lesão extrínseca (p. ex. pâncreas anular), corresponde a cerca de 50% de todos os casos de obstrução intestinal congénita.<sup>2,3</sup> A sua incidência é de um caso por cada 5000-10000 nados vivos e associa-se a outras malformações congénitas em mais de 50% dos casos.<sup>4</sup> Os defeitos intrínsecos parecem resultar de uma falência no processo de recanalização do duodeno fetal entre a oitava e a 10ª semanas de gestação. A atresia duodenal condiciona uma obstrução completa do duodeno e manifesta-se pouco depois do nascimento com sinais de oclusão intestinal alta, permitindo que o diagnóstico e a correção cirúrgica sejam feitos precocemente. Os raros casos de obstrução parcial do duodeno devido à presença de uma membrana duodenal perfurada podem ter uma apresentação mais tardia e diversa, dificultando o diagnóstico que, ocasionalmente, apenas é feito na idade adulta.<sup>5</sup> Neste trabalho relatam-se três casos clínicos de obstrução duodenal congénita com apresentação e diagnóstico tardios e faz-se uma revisão da literatura acerca desta entidade clínica.

### Casos Clínicos

#### Caso clínico 1

Uma criança de 17 meses de idade, do sexo feminino,

foi levada ao serviço de urgência devido a um quadro de vómitos biliosos incoercíveis. Era relatada uma história de vómitos recorrentes desde a introdução de alimentos sólidos, acompanhada de má progressão ponderal desde os 9 meses de idade. Entre os antecedentes pessoais salientavam-se ecografias pré-natais descritas como normais e o diagnóstico pós-natal de síndrome de Down. Na admissão, a criança apresentava-se letárgica, pálida e desidratada, com semiologia abdominal sem alterações. A avaliação laboratorial revelou aumento da ureia (205 mg/dL) e creatinina (1,5 mg/dL). Na radiografia simples de abdómen era visível um sinal de dupla bolha (Fig. 1) e a ecografia abdominal documentou sinais de obstrução intestinal na segunda porção do duodeno. Após estabilização clínica, foi realizada laparotomia, observando-se franca dilatação do estômago e porção proximal do duodeno. Foi identificada uma membrana perfurada entre a segunda e terceira porção do duodeno. Realizou-se duodeno-jejunostomia latero-lateral e a criança teve alta ao 10º dia de pós-operatório, clinicamente bem.



**Figura 1.** Radiografia simples do abdómen com sinal de dupla bolha – são visíveis duas estruturas preenchidas por ar, com escasso ar distal. As bolhas grande e pequena representam a distensão gasosa do estômago e duodeno proximal, respetivamente.

### Caso clínico 2

Uma criança de 4 anos de idade, do sexo feminino, natural de São Tomé e Príncipe e residente em Portugal há um ano e meio, foi levada ao serviço de urgência por vómitos incoercíveis. Apresentava uma história de vómi-

tos biliosos intermitentes e má progressão estaturó-ponderal desde os 6 meses de idade, com início concomitante com a diversificação alimentar. O aleitamento materno exclusivo até essa idade tinha decorrido sem problemas. Não foram realizadas ecografias pré-natais. Na admissão destacava-se o aspeto desnutrido, com palidez, sinais de desidratação e palpação abdominal difusamente dolorosa. A avaliação laboratorial revelou aumento da ureia (90 mg/dL) e creatinina (1,1 mg/dL). A radiografia simples do abdómen mostrou um sinal de dupla bolha. O estudo baritado do trato gastrointestinal superior documentou uma obstrução na segunda porção do duodeno, com progressão do contraste em forma de *wind sock* (Fig. 2). A endoscopia digestiva alta peri-operatória demonstrou a presença de uma membrana perfurada, localizada entre a primeira e a segunda porção do duodeno. Procedeu-se a duodenotomia com excisão da membrana. O período pós-operatório decorreu sem intercorrências e a criança teve alta sete dias após a cirurgia.



**Figura 2.** Estudo baritado do trato digestivo superior que documenta marcada distensão gástrica e do duodeno proximal, com sinal de *wind sock* – a linha fina radiotransparente (seta) representa a membrana duodenal intraluminal que prolapsa distalmente e limita a progressão do contraste.

### Caso clínico 3

Uma lactente de 5 meses de idade, com diagnóstico pós-natal de síndrome de Down, foi admitida por um quadro de vômitos persistentes e má progressão ponderal com um mês de evolução, de início coincidente com a introdução de alimentos sólidos. Não se tinham registado intercorrências durante a gravidez. Da observação inicial salientavam-se sinais de desnutrição e distensão epigástrica. O estudo baritado do trato gastrointestinal superior revelou uma significativa distensão do estômago e duodeno proximal, com progressão filiforme do contraste (Fig. 3). Foi realizada laparotomia, identificando-se uma membrana duodenal perfurada na segunda porção do duodeno. Procedeu-se a duodeno-duodenostomia latero-lateral e a lactente teve alta clinicamente bem, ao quinto dia de pós-operatório.

### Discussão

A obstrução duodenal congénita resulta de uma interrupção no normal desenvolvimento fetal do trato gastrointestinal, classificando-se em intrínseca ou extrínseca, de acordo com o mecanismo subjacente. As causas intrínsecas incluem a atresia e a estenose duodenal, esta última devido, por exemplo, a um estreitamento na camada muscular ou à presença de uma membrana no duodeno. Nas causas extrínsecas incluem-se o pâncreas anular, a duplicação duodenal, a veia porta pré-duodenal, a malrotação intestinal e bandas de Ladd.<sup>1,3,6,7</sup>



**Figura 3.** Estudo contrastado do trato digestivo superior que revela dilatação do estômago e duodeno proximal, com progressão filiforme do contraste (seta).

O desenvolvimento do duodeno tem início na quarta semana de gestação. Ao longo da quinta e sexta semanas, o epitélio prolifera rapidamente, obliterando temporariamente o lúmen intestinal. A degeneração das células epiteliais ocorre durante a 11ª semana de gestação e permite a recanalização do lúmen, restituindo a sua patência. Um insulto embrionário que comprometa este processo pode conduzir a qualquer um dos mecanismos intrínsecos de obstrução duodenal acima mencionados. As causas extrínsecas resultam de defeitos no desenvolvimento intrauterino das estruturas vizinhas do duodeno, tais como o pâncreas e a veia porta.<sup>1,3</sup> Adicionalmente, têm sido descritas situações em que lesões extrínsecas e intrínsecas coexistem em combinações variadas.<sup>8-10</sup>

As membranas duodenais (também designadas por “diafragmas”) constituem uma causa particular de estenose congénita do duodeno. A sua presença resulta de uma falência no processo de recanalização, que deixa ficar no lúmen duodenal uma fina membrana composta apenas por mucosa e submucosa. Existem dois tipos diferentes de membranas duodenais<sup>1,5,11-13</sup>:

- As membranas intactas, que provocam uma obstrução completa do duodeno (também designada por atresia tipo I);
- As membranas perfuradas, que têm um orifício central ou excêntrico e condicionam uma obstrução parcial do duodeno.

Este último tipo de membranas é raro, constituindo 2% de todas as anomalias congénitas do duodeno.<sup>5</sup> A localização e o número de membranas variam. Habitualmente, ocorrem em número único na segunda porção do duodeno, perto da ampola de Vater, em direção isoperistáltica. O efeito das ondas peristálticas e a crescente pressão a montante podem provocar progressivamente um estiramento e balonização da membrana, adquirindo uma conformação em *wind sock*.<sup>5,8,13</sup> Ao contrário da atresia duodenal que, ao induzir uma obstrução completa, provoca um quadro de intolerância digestiva logo após o nascimento, as membranas duodenais perfuradas podem ter uma apresentação mais variada e tardia, colocando sérios desafios no seu diagnóstico e correção. Devido à natureza incompleta da obstrução, os recém-nascidos e lactentes podem tolerar a alimentação em pequenas quantidades, apresentando-se mais tardiamente com uma história de vômitos recorrentes e má progressão ponderal. O diagnóstico de obstrução duodenal, neste contexto, é poucas vezes considerado, uma vez que os vômitos constituem um sintoma frequente em lactentes e crianças, que facilmente invoca outros diagnósticos mais comuns (estenose pilórica, refluxo gastroesofágico,

infeção, excesso de aporte, entre outros).<sup>7,14</sup> Contudo, a natureza recorrente e progressiva dos vômitos, com início após a introdução de alimentos sólidos, é frequentemente a chave do diagnóstico.<sup>11</sup> Um atraso no reconhecimento do mesmo pode resultar em desnutrição e desidratação graves, com alterações do equilíbrio hidroelectrolítico.<sup>1,7</sup> O diagnóstico diferencial deve ser feito com outras malformações, nomeadamente pâncreas anular, malrotação intestinal e veia porta pré-duodenal.<sup>3</sup> Alguns casos raros de diagnóstico já na idade adulta têm sido descritos, geralmente após uma história de longa duração caracterizada por náuseas, vômitos, dor abdominal, perda ponderal, pancreatite recorrente e/ou hemorragia digestiva.<sup>4,5,15-17</sup> Os três casos aqui reportados partilham uma história de vômitos recorrentes, com início pouco depois do começo da diversificação alimentar, que conduziu a má progressão ponderal e lesão renal aguda.

Mais de 50% dos casos de atresia ou estenose duodenal associam-se a outras anomalias congénitas.<sup>1,4,6,10</sup> Tem sido descrita a coexistência de cardiopatia, pâncreas anular, coledococelo, malrotação intestinal, atresia esofágica, ânus imperfurado, doença de Hirschprung, omfalocelo e anomalias renais.<sup>1,10,13,18</sup> A associação entre malformações do trato intestinal e o síndrome de Down é bem conhecida. Aproximadamente 30% dos doentes com atresia ou estenose duodenal têm esta síndrome. Ainda que o diagnóstico definitivo de uma membrana duodenal apenas possa ser feito intra-operatoriamente, alguns achados radiológicos podem auxiliar na investigação pré-operatória e no diagnóstico diferencial. Um sinal radiológico característico de obstrução intestinal proximal é o sinal de dupla bolha, que traduz a distensão gasosa do estômago e duodeno proximal, com pouco ou nenhum ar distal. A anomalia duodenal subjacente determina o aspeto e exuberância deste sinal. Nos casos de obstrução parcial devido à presença de uma membrana duodenal perfurada, geralmente há passagem de algum ar distal ao local de obstrução, produzindo um sinal de dupla bolha menos proeminente do que aquele que é observado nos casos de atresia duodenal com obstrução completa. Este sinal é reprodutível noutras técnicas imagiológicas, nomeadamente na ecografia e estudo contrastado do intestino.<sup>19</sup> A identificação deste sinal nas ecografias obstétricas, junto com outros sinais como hidrâmnios, distensão de ansa intestinal, hiperogenicidade intestinal e ascite, deve levantar precocemente a suspeita de atresia intestinal, permitindo intervir logo após o nascimento.<sup>11,14</sup>

O estudo contrastado do trato digestivo superior pode mostrar a presença do sinal de *wind sock*. Este sinal constitui um achado patognomónico de uma mem-

brana duodenal intraluminal que prolapsa distalmente, em direção ao intestino distal, como resultado da ação contínua da peristalse ao longo do tempo. O sinal consiste numa estrutura em forma de saco, preenchida por contraste, localizada no duodeno e limitada por uma fina linha radiotransparente que marca o local de obstrução.<sup>13,20</sup>

Diferentes abordagens cirúrgicas têm sido utilizadas para a correção de membranas duodenais, nomeadamente duodeno-duodenostomia, duodenostomia, duodenotomia com incisão ou excisão da membrana, duodeno-jejunostomia e duodenoplastia.<sup>21</sup> Ainda que a abordagem cirúrgica seja, tradicionalmente, a base do tratamento destas situações, as técnicas de correção endoscópica têm sido cada vez mais utilizadas nos últimos anos, mostrando resultados satisfatórios e obviando, simultaneamente, a necessidade de uma intervenção cirúrgica.<sup>21,22</sup> A estabilização é uma etapa importante no tratamento destas crianças – sempre que necessário, a correção cirúrgica pode ser protegida de forma segura para permitir, numa fase inicial, a descompressão gástrica e restituição do equilíbrio hidroelectrolítico.<sup>1,7</sup> As taxas de sobrevivência são superiores a 90% e a recuperação cursa, habitualmente, sem intercorrências.<sup>1</sup>

Em conclusão, este artigo reporta três casos raros de diagnóstico tardio de obstrução duodenal devida à presença de uma membrana congénita. Os autores pretendem realçar que os doentes com anomalias congénitas do duodeno podem apresentar-se após o período neonatal (ou até mesmo após a infância) com clínica de vômitos recorrentes e má progressão ponderal, que pode não ser prontamente associada a este diagnóstico. Um elevado índice de suspeição é, assim, necessário nestes casos, cujo diagnóstico tardio pode condicionar estados de desnutrição e distúrbios hidroelectrolíticos graves. Uma história clínica detalhada, com enfoque no *timing* de início dos sintomas e na sua associação com a diversificação alimentar, em conjugação com achados radiológicos específicos, constitui a chave para um diagnóstico e correção precoces, prevenindo complicações futuras.

### Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

### Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

### Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

### Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

### Correspondência

Marta Loureiro  
 martafloureiro@gmail.com

**Recebido:** 19/01/2015

**Aceite:** 24/04/2015

### Referências

1. Aguayo P, Ostlie DJ. Duodenal and intestinal atresia and stenosis. In: Holcomb GW, Murphy JP, editors. Ashcraft's pediatric surgery. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2010.p.400-5.
2. Applebaum H, Lee SL, Puapong DP. Duodenal atresia and stenosis – annular pancreas. In: Grosfeld JL, O'Neill JA Jr, Coran AG, Fonkalsurd EW, editors. Pediatric surgery. 6th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006.p.1260-8.
3. Bailey PV, Tracy TF, Connors RH, Mooney DP, Lewis JE, Weber TR. Congenital duodenal obstruction: A 32-year review. *J Pediatr Surg* 1993;28:92-5.
4. Mustafawi AR, Hassan ME. Congenital duodenal obstruction in children: A decade's experience. *Eur J Pediatr Surg* 2008;18:93-7.
5. Ladd AP, Madura JA. Congenital duodenal anomalies in the adult. *Arch Surg* 2001;136:576-84.
6. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, et al. Duodenal atresia and stenosis: Long-term follow-up over 30 years. *J Pediatr Surg* 2004;39:867-71.
7. Kshirsagar AY, Sulhyan SR, Vasisth G, Nikam YP. Duodenal stenosis in a child. *Afr J Paediatr Surg* 2011;8:92-4.
8. Eksarko P, Nazir S, Kessler E, LeBlanc P, Zeidman M, Asarian AP, et al. Duodenal web associated with malrotation and review of literature. *J Surg Case Rep* 2013;pii:rjt110.
9. Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal atresia and stenosis: A 25-year experience with 277 cases. *Arch Surg* 1998;133:490-6.
10. Chen QJ, Gao ZG, Tou JF, Qian YZ, Li MJ, Xiong QX, et al. Congenital duodenal obstruction in neonates: A decade's experience from one center. *World J Pediatr* 2014;10:238-44.
11. Solomon AB, Sockolow RE. Acute onset vomiting in a toddler: An uncommon presentation of duodenal stenosis. *Clin Pediatr* 2013;52:568-9.
12. Patel RV, Kumar H, More B. Preampullary duodenal web simulating gastric outlet obstruction. *J Neonat Surg* 2013;2:13.
13. Materne R. The duodenal wind sock sign. *Radiology* 2001;218:749-50.
14. Sarkar S, Apte A, Sarkar N, Sarkar D, Longia S. Vomiting and food refusal causing failure to thrive in a 2 year old: An unusual and late manifestation of congenital duodenal web. *BMJ Case Rep* 2011;pii:bcr0120113779.
15. Alizai NK, Puntis JW, Stringer MD. Duodenal web presenting with acute pancreatitis. *J Pediatr Surg* 1997;32:1255-6.
16. Klein P, Anetsberger R, Stangl R, Hümmer HP. Kongenitale duodenalstenose im erwachsenenalter. *Langenbecks Arch Chir* 1994;379:54-7.
17. Park SY, Jung JH, Lee JH, Jo JD. A case of double duodenal web associated with peptic ulcer. *J Korean Pediatr Soc* 1997;40:1319-24.
18. Karnsakul W, Gillespie S, Cannon ML, Kumar T. Food refusal as an unusual presentation in a toddler with duodenal web. *Clin Pediatr* 2009;48:81-3.
19. Correia-Pinto J, Ribeiro A. Images in clinical medicine. Congenital duodenal obstruction and double-bubble sign. *N Engl J Med* 2014;371:e16.
20. Sheorain VK, Cohen HL, Boudlen TF. Classical wind sock sign of duodenal web on upper gastrointestinal contrast study. *J Paediatr Child Health* 2013;49:416-7.
21. Lee SS, Hwang ST, Jang NG, Tchah H, Choi DY, Kim HY. A case of congenital duodenal web causing duodenal stenosis in a Down syndrome child: Endoscopic resection with an insulated-tip knife. *Gut Liver* 2011;5:105-9.
22. Torroni F, De Angelis P, Caldaro T, di Abriola GF, Ponticelli A, Bergami G, et al. Endoscopic membranectomy of duodenal diaphragm: Pediatric experience. *Gastrointest Endosc* 2006;63:530-1.