

Pseudo-obstrução Intestinal – Caso Clínico

Carla Teixeira¹, Rosa Lima¹, Helena Ferreira¹, Monica Recamen²,
Esmeralda Martins¹, Ana Ramos¹, Luísa Oliveira², Herculano Rocha¹

RESUMO

A Pseudo-obstrução intestinal é uma doença rara, causadora de grande morbidade, definida pela presença de sinais e sintomas de oclusão intestinal, na ausência de obstrução mecânica. O prognóstico é muito variável, estando em parte relacionado com a doença subjacente.

Os autores apresentam um caso de um lactente com pseudo-obstrução intestinal crónica de etiologia não esclarecida, com melhoria lenta mas progressiva da sintomatologia após realização de ileostomia e instituição de medicação procinética intestinal, tendo necessitado de nutrição parentérica total.

Salienta-se deste caso a raridade da patologia, a dificuldade do seu diagnóstico, e a não existência de terapêuticas definidas como curativas, usando-se muitas vezes apenas tratamento conservador, com o intuito de diminuir a sintomatologia e promover o trânsito intestinal.

Nascer e Crescer 2006; 15(2): 91-96

INTRODUÇÃO

A Pseudo-obstrução Intestinal Crónica (POIC) é uma doença rara e debilitante, caracterizada por episódios repetidos ou sinais e sintomas contínuos de obstrução intestinal, na ausência de uma lesão anatómica causadora de obstrução mecânica^(1,2,3).

O intestino delgado está sempre envolvido, podendo também estar afectados o esófago, estômago e cólon^(1,2).

Os sintomas dependem do local de envolvimento do tracto gastrointestinal e incluem náuseas, anorexia, disfagia, vômitos, distensão, dor abdominal, e obstipação. Podem surgir outros sintomas relacionados com complicações secundárias tais como diarreia e/ou sepsis por crescimento bacteriano, ou por envolvimento de outros sistemas do organismo, como por exemplo o tracto urinário^(1,2,3).

A POIC representa um amplo espectro de condições patológicas, que são consideradas como primárias e secundárias. Dentro das primárias há a realçar as miopatias viscerais e neuropatias viscerais (incluindo a doença de Hirschsprung). As causas secundárias são inúmeras e incluem, entre outras, atingimento do sistema nervoso após infecções víricas, nomeadamente por Citomegalovírus (CMV), vírus de Epstein-Barr (EBV), *Herpes Zoster* ou Rotavírus; doenças endócrinas, como o hipotireoidismo, hipoparatiroidismo ou feocromocitoma; doenças metabólicas (uremia, citopatia mitocondrial ou alterações hidroelectrolíticas graves – K⁺, Ca²⁺, Mg²⁺) ou outras doenças como a doença de Kawasaki, gastroenterite eosinofílica, peritonite tuberculosa, doença de Crohn, e vários fármacos incluindo antidepressivos, ansiolíticos ou opiáceos. Quando a doença não está incluída num síndrome genético conhecido, se foram excluídas as causas secundárias e o exame anatomo-patológico do intestino é normal, considera-se que a POIC é idiopática^(1,4).

É considerada crónica quando é congénita e persiste durante os dois primeiros meses de vida, ou é adquirida e persiste por um período superior a seis meses^(1,3).

O diagnóstico é baseado na presença de sintomas compatíveis com oclusão

intestinal na ausência de obstrução mecânica^(1,2,3,4,5). Radiografias (Rx) abdominais simples demonstram a presença de distensão de ansas muito marcada e níveis hidroaéreos no delgado. Estudos contrastados demonstram passagem lenta do produto. Outros estudos (nomeadamente hemograma, electrólitos, pesquisa de drogas, entre outros) são efectuados para excluir causas secundárias.

Deve ser sempre efectuado o tratamento das doenças associadas, caso existam. O tratamento passa em primeiro lugar pela optimização da nutrição, podendo eventualmente ser necessária nutrição parentérica. Neste caso devem ser administradas pelo menos pequenas quantidades de alimentação entérica para acção trófica intestinal e para prevenção de colestase hepática. A proliferação bacteriana é uma complicação frequente, pelo que está indicado o tratamento intermitente com antibióticos para evitar complicações hepatobiliares e sépticas. Pode ser efectuado um teste com terapêutica farmacológica com procinéticos intestinais (cisapride, eritromicina, metoclopramida e domperidona) e octeotrídeo. Para alívio sintomático deverá ser efectuada sondagem nasogástrica e aspiração. Quando a distensão é crónica ou as exacerbações muito frequentes pode ser ponderada uma enterostomia. A enterectomia subtotal está indicada para os casos em que ocorrem episódios sépticos. Por último, o transplante intestinal pode ser ponderado em caso de doença grave com dilatação intestinal proeminente e episódios sépticos recorrentes, ou em caso de complicações da nutrição parentérica como a falência hepática ou impossibilidade de obter acesso venoso central^(1,2,6-11).

O prognóstico é variável e depende da etiologia da POIC. Nos casos em

¹ Serviço de Pediatria Médica do HCMP

² Serviço de Cirurgia Pediátrica do HCMP

que a doença é congénita, verifica-se que existe melhoria ao longo do tempo. Quando a doença se apresenta na infância tardia ou na idade adulta, o curso é mais difícil de estabelecer, podendo existir tanto a melhoria como o agravamento dos sintomas^(1,4,9).

CASO CLÍNICO

Os autores descrevem um caso de um lactente do sexo masculino, com POI congénita idiopática.

Trata-se de um lactente do sexo masculino transferido aos 16 dias de vida do Hospital da área de residência para o Hospital Maria Pia por quadro de suboclusão intestinal.

Os pais não consanguíneos e os antecedentes familiares eram irrelevantes. Primeira gestação de termo, vigiada, sem alterações serológicas e sem intercorrências. O parto foi distócico (ocorreu por cesariana por incompatibilidade feto-placentária), com Índice de Apgar 9/10 (1º e 5º minutos, respectivamente), somatometria ao nascimento adequada à idade gestacional. Eliminou mecónio nas primeiras 24h de vida. Iniciou alimentação com aleitamento materno exclusivo, com recuperação do peso neonatal nas primeiras duas semanas.

Aos 15 dias de vida foi avaliado por Pediatra Assistente tendo sido constatada a presença de distensão abdominal marcada já observada pela mãe nos dias precedentes. Não existiam alterações dos hábitos alimentares. O trânsito intestinal era normal com uma dejeção após cada refeição. A mãe referia ter havido um vómito alimentar por dia nos três dias precedentes. Face ao quadro apresentado foi enviado para o Hospital da área de residência onde foi colocado em pausa alimentar com sonda nasogástrica (SNG) em drenagem livre durante cerca de 24 horas. No entanto, mantinha distensão abdominal marcada, pelo que foi transferido para o Serviço de Cirurgia Pediátrica do nosso hospital.

À entrada apresentava bom estado geral e vitalidade normal. Estava apirético e sem sinais de dificuldade respiratória. O abdómen era marcadamente distendido e timpanizado. O restante exame era irrelevante.

Manteve pausa alimentar, tendo reiniciado alimentação com leite materno no segundo dia (D2) de internamento, com boa tolerância. Continuava com distensão abdominal embora mantivesse trânsito intestinal diário. Em D6 foi observado um rash cutâneo que apareceu um dia após uma primeira refeição isolada com leite adaptado, tendo sido colocada a hipótese de existir uma intolerância às proteínas do leite de vaca.

Dado manter a distensão abdominal marcada foram efectuados exames na tentativa de esclarecer a etiologia. O hemograma, ionograma, K⁺, Ca²⁺, Mg²⁺, ureia, creatinina, sedimento urinário e urina tipo 2 eram normais, e a PCR negativa. O Rx abdominal simples de pé (Fig.1) mostrou distensão marcada das ansas do delgado e cólon, sem edema da parede, sem áreas de pneumatose, com ar homoganeamente distribuído até ao recto, sem níveis hidroaéreos. Foi efectuado um clister opaco, que apresentava um cólon rodado normalmente, salientando-se apenas a distensão aérea do delgado. O trânsito do delgado (Fig.2) evidenciou

a presença de dilatação de todas as ansas intestinais e atraso na progressão do contraste, pelo que foi colocada a hipótese de se tratar de uma forma rara de malrotação intestinal.

Na sequência desse achado foi efectuada uma laparotomia exploradora em D7, que não revelou malformações anatómicas ou zonas de estreitamento, mas dilatação global de todo o tubo digestivo. Reiniciou alimentação entérica em D3 pós-operatório, apresentando vômitos frequentes e diminuição do trânsito intestinal, mantendo a distensão abdominal marcada, pelo que foi repetido no dia seguinte o trânsito do delgado (Fig.3). Observou-se novamente distensão do duodeno e outras ansas intestinais e atraso na progressão do contraste, mas sem imagens compatíveis com obstáculo.

Entretanto fez quadro clínico de sepsis com rastreio analítico sugestivo e alterações electrolíticas (hipocalcemia e hipocaliemia) que foram corrigidas, tendo iniciado antibioterapia com flucloxacilina e gentamicina, com melhoria posterior. Foi isolado *S. aureus* em hemocultura.

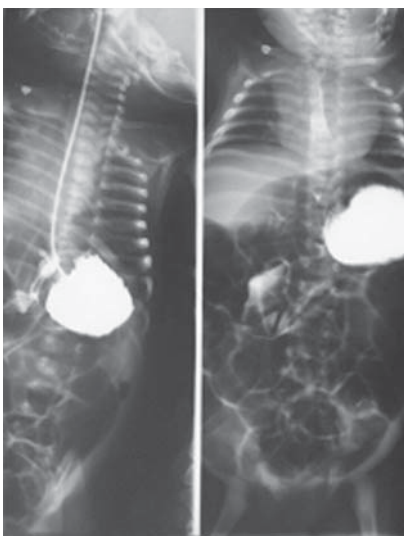


Figura 1 – Rx abdominal simples de pé

Por manter o quadro de vômitos, diminuição do trânsito e distensão abdominal foi repetido Rx abdominal simples de pé (efectuado 5 dias após o trânsito do delgado), que evidenciava a distensão marcada de várias ansas intestinais, com níveis hidroaéreos, apresentando retenção de contraste (Fig.4). Face ao quadro aparente de oclusão intestinal, foi submetido a nova laparotomia 11 dias após a primeira, com realização de ileostomia, tendo sido observada distensão marca-

da de todo o intestino delgado e cólon. As biopsias de íleon, cólon ascendente, transverso e sigmóide, colhidas durante a cirurgia para microscopia convencional e electrónica bem como doseamentos enzimáticos, permitiram excluir a doença neuronal intestinal. Iniciou nutrição parentérica desde D2 pós-operatório, que manteve durante 2 meses, e alimentação entérica semi-elementar desde D3, inicialmente contínua, tendo sido aumentada progressivamente de acordo

com a tolerância. Em D5 iniciou eritromicina como pró-cinético intestinal. Embora mantendo a distensão abdominal não apresentava vômitos e manteve trânsito intestinal regular até D12, altura em que fez novo quadro séptico (febre, gemido, vômitos e rastreio positivo) por *Enterobacter aerogenes*, tendo melhorado após início da antibioterapia instituída (amicacina, metronidazol, imipenem). Em D15 iniciou octreotídeo. Em D28 fez novo episódio séptico tendo iniciado ceftazidima



0h

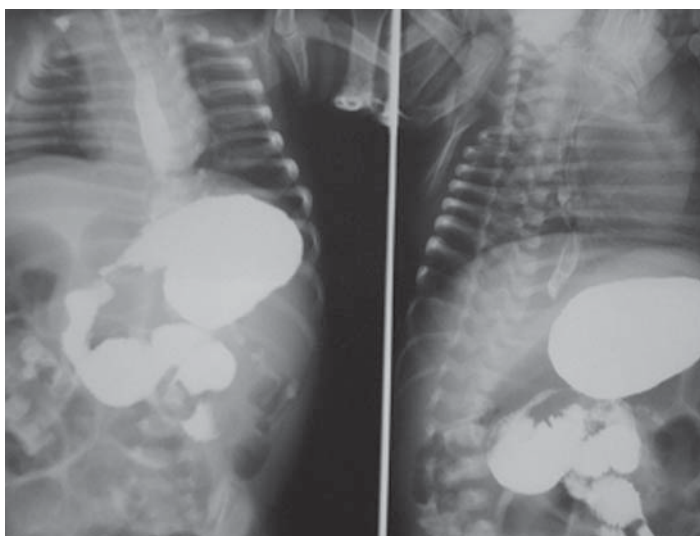


1:45h



4:45h

Figura 2 – Trânsito do delgado



0:03h



0:30h

Figura 3 – Trânsito do delgado

e amicacina. Foi isolada *K. pneumoniae*. Observou-se aumento progressivo da tolerância alimentar posteriormente.

Todos os exames entretanto efectuados na tentativa de esclarecer a etiologia, nomeadamente doseamento da tripsina imuno-reactiva (TIR), função tiroideia, estudo metabólico, ecografia abdominal e renopélvica e imunoglobulinas, foram normais. A serologia para CMV e o RAST para proteínas do leite de vaca foram negativos.

Face ao quadro prolongado apresentado pelo lactente foi colocado o diagnóstico de Pseudo-obstrução intestinal crónica.

Teve alta hospitalar aos 3 meses e meio, a alimentar-se exclusivamente por via oral com boa tolerância, mantendo trânsito intestinal regular através da ileostomia. O abdómen mantinha distensão ligeira. Apresentava evolução ponderal favorável. Foi medicado para ambulatorio com eritromicina suspensão oral (3 mg/kg/dose 6/6h) e octreotídeo subcutâneo (6 mcg/kg/dose 12/12h).

Suspendeu octreotídeo aos 4 meses e eritromicina aos 5 meses e meio, não apresentando alterações gastrointestinais.

Aos 6 meses foram efectuadas biópsias em cunha da ileostomia (topo distal) e biópsia rectal. O exame histológico com estudo histoquímico enzimático e microscopia electrónica foram normais. Face à cronologia e ausência de etiologia conhecida da pseudo-obstrução, esta foi considerada como crónica idiopática.

Manteve boa evolução estaturo-ponderal.

Foi programado novo internamento aos 7 meses para encerramento da ileostomia. O pós-operatório imediato decorreu sem intercorrências, tendo reiniciado alimentação entérica em D5 pós-operatório. Em D10 desenvolveu episódio de sepsis sendo acompanhado por paragem de emissão de fezes e distensão abdominal progressiva, que melhorou após início de antibioterapia de largo espectro (vancomicina, metronidazol e ceftazidima). Reiniciou eritromicina por via oral em D15

e octreotídeo em D17 como coadjuvantes da motilidade intestinal. O internamento foi complicado por novo episódio de sepsis (D38 de internamento), não tendo tido outras intercorrências. Teve alta clinicamente bem, a alimentar-se por via oral na totalidade e medicado com eritromicina (3 mg/kg/dose).

DISCUSSÃO

A Pseudo-obstrução intestinal crónica é uma doença rara e causadora de grande morbidade, na qual a motilidade intestinal está afectada.

É muito importante ter um elevado índice de suspeição para estabelecer o diagnóstico, de modo a evitar laparotomias repetidas, embora inevitáveis, à procura de uma possível causa anatómica da obstrução intestinal^[6,9,10,11].

O tratamento da pseudo-obstrução intestinal crónica é normalmente paliativo. O objectivo é controlar os sintomas, promovendo o suporte nutricional para um adequado crescimento e desenvolvimento, aumentar a motilidade intestinal e prevenir as complicações.

Em relação ao tratamento farmacológico existem várias opções terapêuticas possíveis, todas tendo em vista a promoção da motilidade intestinal.

Demonstrou-se que o uso sequencial de eritromicina e octreotídeo para promoção da motilidade intestinal foi eficaz em adultos com POIC secundária a esclerodermia na diminuição das náuseas e dor abdominal. Um estudo posterior em crianças demonstrou a sua eficácia neste grupo etário⁽⁸⁾.

A eritromicina é um agonista da motilina que induz a fase 3 do complexo motor migratório com origem no antro^(4,6,8).

O octreotídeo, um análogo da somatostatina de semi-vida prolongada, inibe a motilidade do antro e induz fase 3 no duodeno. Este efeito inibitório sobre o antro desaparece quando é administrado após a eritromicina^(4,7,8).

Assim, a terapêutica combinada com eritromicina e octreotídeo, estimula a contracção em locais diferentes do tracto gastrointestinal, respectivamente do antro e do duodeno, sendo esta a base para o seu uso no tratamento agudo e crónico de doenças da motilidade intestinal^(1,8).

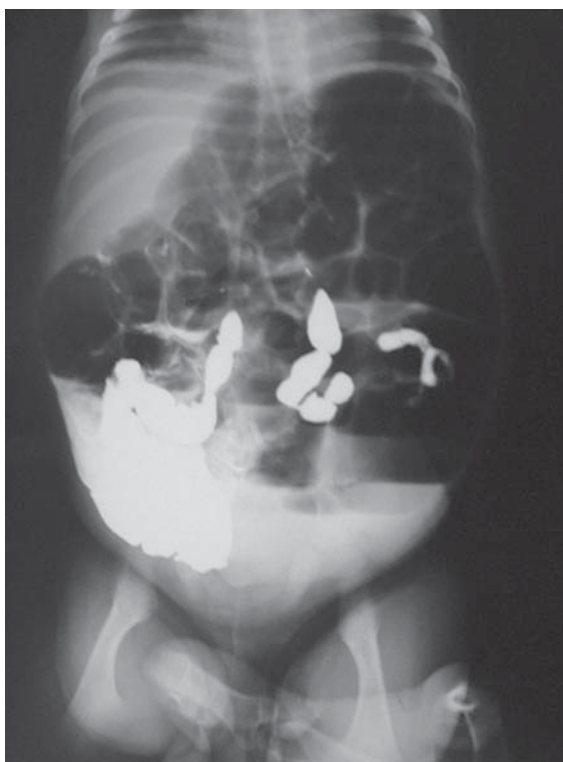


Figura 4 – Rx abdominal simples de pé

Os quadros sépticos que o lactente descrito apresentou durante o internamento, estiveram relacionados com um agravamento em termos de normal funcionamento do tracto gastrointestinal, acompanhando-se de reaparecimento/ agravamento dos sinais apresentados, como a distensão abdominal, trânsito intestinal diminuído e diminuição da tolerância alimentar. Com o início de antibioterapia observou-se o desaparecimento do quadro séptico e simultaneamente melhoria progressiva das anomalias gastrointestinais descritas acima.

Há autores que defendem a instituição de antibioterapia intermitente para prevenir a translocação bacteriana e as complicações sépticas que daí possam advir^(1,3).

O prognóstico em relação ao caso de Pseudo-obstrução intestinal congénita idiopática apresentado está longe de estar definido. A doença apesar de ter um curso imprevisível é relatada por vários autores como sendo mais grave no período mais precoce da vida, diminuindo de gravidade desde essa altura ou atingindo um planalto nos primeiros meses de vida. De qualquer modo é necessário um acompanhamento estreito por um período de tempo que se prevê prolongado^(1,4,9).

Em conclusão, a Pseudo-obstrução intestinal é um diagnóstico colocado por exclusão. Deve ser considerado na presença de uma criança com um quadro clínico de obstrução intestinal em que os meios radiológicos, incluindo exames com contraste, não identificaram obstrução mecânica. Promove-se assim uma melhor qualidade de vida, quer pela evicção de manobras invasivas inúteis e causadoras de sofrimento, quer pela instituição de um tratamento mais precoce, evitando assim futuras complicações.

CHRONIC INTESTINAL PSEUDO-OBSTRUCTION – REPORT OF ONE CASE

ABSTRACT

Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction is a rare, disabling disorder characterized by signs and symptoms resembling a physical obstruction to luminal flow, without a true mechanical obstruction. Prognosis is variable, in part related to the underlying disease, if identified.

The authors present a case of an infant with chronic intestinal pseudo-obstruction of unknown aetiology, who needed total parenteral nutrition, and showed slow but consistent improvement of symptoms after enterostomy and prokinetic medical treatment.

We emphasize the rarity of the disease, the difficulty of the diagnosis, and the absence of well defined and effective therapies. It is often used conservative treatment, to improve symptoms and promote intestinal motility.

Nascer e Crescer 2006; 15(2): 91-96

BIBLIOGRAFIA

1. Colin DR, Hyman PE, Altschuler SM, Christensen J, Colletti RB, Cucchiara S, et al. Diagnosis and Treatment of Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction in Children: Report of Consensus Workshop. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 24:102-112
2. Wyllie R. Chronic intestinal pseudo-obstruction. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17th Edition, Philadelphia: WB Saunders Company 2003; 1138-1139
3. Almeida PS, Penna FJ. Chronic Intestinal Pseudo-obstruction in Childhood. *International Pediatrics* 2000; 15(2):83-90
4. Connor FL, DiLorenzo C. Chronic intestinal Pseudo-obstruction: Assessment and Management. *Gastroenterology* 2006; 130:S29-S36
5. Dalgıç B, Sart S, Dogan I, Ünal S. Chronic intestinal Pseudoobstruction: Report of four pediatric patients. *Turk J Gastroenterol* 2005; 16(2):93-97
6. Emmanuel AV, Shand, Kamm, MA. Erythromycin for the Treatment of Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction: Description of Six Cases With a Positive Response. *Aliment Pharmacol & Ther* 2004; 19(6):687-694
7. DiLorenzo C, Lucanto C, Flores AF, Idries S, Hyman PE. Effect of Octreotide on Gastrointestinal Motility in Children with Funcional Gastrointestinal Symptoms. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998; 27(5):508-512
8. DiLorenzo C, Lucanto C, Flores AF, Idries S, Hyman PE. Effect of Sequential Erythromycin and Octreotide on Antroduodenal Manometry. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999; 29(3):293-296
9. Kim HY, Kim JH, Jung SE, Lee SC, Park KW, Kim WK. Surgical treatment and prognosis of chronic intestinal pseudo-obstruction in children. *J Pediatr Surg* 2005; 40:1753-1759
10. DiLorenzo C. Surgery in Intestinal Pseudo-Obstruction: Pro. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41:S64-S65
11. Goulet O, Sauvat F, Jan D. Surgery for Pediatric Patients With Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41:S66-S68