

APENDICITE NEONATAL COMO ALERTA NA DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG

NEONATAL APPENDICITIS AS A WARNING IN HIRSCHSPRUNG DISEASE

Anna Luisa Oliveira Garcia

(Autor de Correspondência)

E-mail: annaluisa-garcia@hotmail.com

Afiliação(ões): [1] - Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Disciplina de Pediatria - Uberaba - Minas Gerais - Brasil

Vinícius Henrique Almeida Guimarães

E-mail: viniciushag@gmail.com

Afiliação(ões): [2] - Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Curso de Medicina - Uberaba - Minas Gerais - Brasil

Kellen Cristina Kamimura Barbosa Silva

E-mail: kellenkb@terra.com.br

Afiliação(ões): [1] - Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Disciplina de Pediatria - Uberaba - Minas Gerais - Brasil

Danielle Paula de Oliveira Gonçalves

E-mail: dani_harpyia@hotmail.com

Afiliação(ões): [3] - Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Disciplina de Cirurgia Pediátrica - Uberaba - Minas Gerais - Brasil

Juliana Barbosa Soares

E-mail: jjubsoares@gmail.com

Afiliação(ões): [3] - Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Disciplina de Cirurgia Pediátrica - Uberaba - Minas Gerais - Brasil

Lucinda Calheiros Guimarães

E-mail: lucinda.guimaraes@uftm.edu.br

Afiliação(ões): [4] - Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Disciplina de Patologia - Uberaba - Minas Gerais -

Brasil

Vírgina Resende Silva Weffort

E-mail: virginiaweffort@gmail.com

Afiliação(ões): [1] - Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Disciplina de Pediatria - Uberaba - Minas Gerais - Brasil

Adriana Cartafina Perez-Bóscollo

E-mail: acperezboscollo@gmail.com

Afiliação(ões): [3] - Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Disciplina de Cirurgia Pediátrica - Uberaba - Minas Gerais - Brasil

Total: 8 Autores

RESUMO

A Doença de Hirschsprung (DH) é uma anomalia congênita caracterizada pela não migração de células neurais para segmentos intestinais, principalmente do cólon distal. Dessa forma, esses segmentos ficam continuamente contraídos, causando obstrução intestinal. O diagnóstico é feito por biópsia retal e a ressecção cirúrgica é resolutiva. O objetivo deste trabalho é relatar um raro caso de DH com acometimento do cólon transversal e presença concomitante de apendicite neonatal. Nesse caso, houve intensa deterioração clínica do recém-nascido, levando à preocupação da mais temida complicação da DH: a enterocolite. Entretanto, com o suporte em terapia intensiva e manejo cirúrgico, foi possível observar que essa complicação estava ausente, enquanto a apendicite neonatal havia ocorrido. Desse modo, o caso clínico apresentado exemplifica a cooperação clínica-cirúrgica pediátrica no manejo do paciente com quadros graves da DH. Nesse sentido, entretanto, é preciso destacar que nem sempre as formas graves da DH se manifestam como enterocolite, devendo a apendicite neonatal permanecer como diagnóstico diferencial.

DESCRIPTORES: Apendicite. Doença de Hirschsprung. Unidades de Terapia Intensiva Neonatal

ABSTRACT

Hirschsprungs Disease (HD) is a congenital anomaly characterized by the non-migration of neural cells to intestinal segments, mainly the distal colon. In this way, these segments are continually contracted, causing intestinal obstruction. The diagnosis is made by rectal biopsy and surgical resection is effective. The aim of this study is to report a rare case of HD with involvement of the transverse colon and concomitant presence of neonatal appendicitis. In this case, there was an intense clinical deterioration of the newborn, leading to the concern of the most feared complication of HD: enterocolitis. However, with intensive care support and surgical management, it was possible to observe that this complication was absent, while neonatal appendicitis had occurred. Thus, the clinical case presented exemplifies pediatric clinical-surgical cooperation in the management of patients with severe HD. In this way, however, it should be highlighted that severe forms of HD do not always manifest as enterocolitis, and neonatal appendicitis should remain a differential diagnosis.

HEADINGS: Appendicitis. Hirschsprung Disease. Intensive Care Units, Neonatal

Fonte de financiamento: Não

Conflito de interesses: Não

É Ensaio Clínico? Não

Data de Submissão: Tuesday, May 3, 2022

Decisão final: Friday, July 22, 2022

APENDICITE NEONATAL COMO ALERTA NA DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG

NEONATAL APPENDICITIS AS A WARNING IN HIRSCHSPRUNG DISEASE

RESUMO

A Doença de Hirschsprung (DH) é uma anomalia congênita caracterizada pela não migração de células neurais para segmentos intestinais, principalmente do cólon distal. Dessa forma, esses segmentos ficam continuamente contraídos, causando obstrução intestinal. O diagnóstico é feito por biópsia retal e a ressecção cirúrgica é resolutiva. O objetivo deste trabalho é relatar um raro caso de DH com acometimento do cólon transverso e presença concomitante de apendicite neonatal. Nesse caso, houve intensa deterioração clínica do recém-nascido, levando à preocupação da mais temida complicação da DH: a enterocolite. Entretanto, com o suporte em terapia intensiva e manejo cirúrgico, foi possível observar que essa complicação estava ausente, enquanto a apendicite neonatal havia ocorrido. Desse modo, o caso clínico apresentado exemplifica a cooperação clínica-cirúrgica pediátrica no manejo do paciente com quadros graves da DH. Nesse sentido, entretanto, é preciso destacar que nem sempre as formas graves da DH se manifestam como enterocolite, devendo a apendicite neonatal permanecer como diagnóstico diferencial.

Descritores: Apendicite; Doença de Hirschsprung; Unidade de Terapia Intensiva Neonatal.

ABSTRACT

Hirschsprung's Disease (HD) is a congenital anomaly characterized by the non-migration of neural cells to intestinal segments, mainly the distal colon. In this way, these segments are continually contracted, causing intestinal obstruction. The diagnosis is made by rectal biopsy and surgical resection is effective. The aim of this study is to report a rare case of HD with involvement of the transverse colon and concomitant presence of neonatal appendicitis. In this case, there was an intense clinical deterioration of the newborn, leading to the concern of the most feared complication of HD: enterocolitis. However, with intensive care support and surgical management, it was possible to observe that this complication was absent, while neonatal appendicitis had occurred. Thus, the clinical case presented exemplifies pediatric clinical-surgical cooperation in the management of patients with severe HD. In this way, however, it should be highlighted that severe forms of HD do not always manifest as enterocolitis, and neonatal appendicitis should remain a differential diagnosis.

Descriptors: Appendicitis; Hirschsprung Disease; Intensive Care Units, Neonatal.

INTRODUÇÃO

A Doença de Hirschsprung (DH) é uma anomalia congênita caracterizada pela falha na migração de células da crista neural que deveriam compor a inervação intrínseca do cólon¹, principalmente do reto e sigmóide. Desse modo, sem esses neurônios intrínsecos, a inervação extrínseca se hipertrofia e libera acetilcolina excessivamente, mantendo o segmento colônico acometido sustentadamente contraído². O resultado é a obstrução intestinal, que clinicamente se manifesta pela falha na eliminação de mecônio nas primeiras 24 a 48 horas de vida, vômitos, constipação, distensão abdominal e até fezes explosivas ao toque retal^{1,3}.

Na perspectiva epidemiológica, a importância da DH reside no fato de ser a causa mais frequente de obstrução intestinal em crianças, ocorrendo em 1 a cada 5000 nascimentos^{1,4}. Além disso, existe correlação da DH com fatores genéticos, inclusive associando-se a outros distúrbios congênitos como a síndrome de hipoventilação central congênita⁵.

Nesse sentido, para a efetivação diagnóstica, exames de imagem como radiografia e enema aumentam a suspeição ao mostrarem a obstrução colônica, evidenciando achados como a zona ou cone de transição. Entretanto, o padrão-ouro no diagnóstico é a biópsia retal, que evidencia a aganglionose colônica e a elevação de fibras nervosas acetilcolinesterase positivas^{1,2,3}. O tratamento é cirúrgico, frequentemente realizado pela técnica de Duhamel^{4,6,7}.

Manifestações raras e potencialmente graves da DH podem ocorrer, como o comprometimento de outros segmentos intestinais além do cólon distal - podendo chegar até mesmo ao estômago – ou ainda cursar com apendicite neonatal associada^{8,9}. Considerando esse espectro de achados raros na DH, o objetivo deste trabalho é relatar um caso de DH com acometimento do cólon transverso e presença concomitante de apendicite neonatal.

RELATO DE CASO

Recém-nascido (RN), sexo masculino, nasceu por parto vaginal em casa com pré-natal incompleto. Após o parto, mãe procurou hospital onde a avaliação pediátrica evidenciou peso de 3,230kg e Capurro de 41 semanas. Sorologias maternas e testes de triagem neonatal não apresentaram alterações e houve eliminação de mecônio nas primeiras 48h de vida. Porém, aos 19 dias de vida, o RN já pesando 3,020Kg, é levado ao serviço de pediatria pela mãe com queixa de vômitos de aspecto fecalóide, irritabilidade e distensão abdominal há um dia. Mãe relatava aleitamento materno exclusivo e negava febre ou uso de medicações.

Ao exame físico, a criança apresentava choro inconsolável e significativa distensão abdominal com circunferência de 33,1cm (Figura 1). Não havia visceromegalias. Radiografia de abdome evidenciou distensão difusa de alças colônicas, com suspeita de enterocolite, sendo iniciado Ampicilina, Gentamicina e Metronidazol. A Tomografia Computadorizada (TC) não evidenciou pneumatose intestinal, pneumoperitônio ou pontos de obstrução ou má perfusão. Encontrou-se distensão difusa de alças do estômago até o transverso e diminuição de calibre em alça colônica da esquerda (Figura 2).

Progressivamente, o RN evoluiu com piora da distensão abdominal, aumento da drenagem fecaloide em sonda orogástrica, pulsos periféricos finos, cianose de extremidades, lentificação de perfusão periférica, livedo reticular e extremidades frias. Palpação abdominal tornou-se dolorosa e ruídos hidroaéreos tornaram-se ausentes. Desse modo, foi levado à UTI onde foi intubado e medicado com drogas vasoativas e antibioticoterapia com Cefepime, Vancomicina e Metronidazol.

Após estabilização clínica, foi realizada laparotomia, na qual foi visualizado cone de transição em cólon transversal para descendente, apendicite e divertículo de Meckel em íleo terminal (Figura 3). Foi realizada apendicectomia e enterectomia segmentar de 3 cm em região de divertículo de Meckel. Coletou-se biópsia de cólon transversal e sigmóide e foi realizada ileostomia com fechamento de coto distal.

No pós-operatório, a criança evoluiu com íleo paralítico, sem eliminação de resíduos pela ileostomia, sendo necessária reabordagem na qual se visualizou distensão de alças e aderências. Realizada ressecção de aderências em íleo distal e nova ileostomia. Houve evolução satisfatória após reabordagem, com eliminação espontânea dos resíduos entéricos e recuperação do quadro clínico. Criança recebeu alta hospitalar para acompanhamento ambulatorial. Anatomopatológico confirmou aganglionose de plexos submucosos e mioentérico de sigmóide, cólon transversal e cone de transição. Confirmou-se divertículo de Meckel em íleo distal e apendicite aguda úlcero-flegmonosa com peritonite aguda fibrino leucocitária ao seu redor (Figura 4).

DISCUSSÃO

A DH é a causa mais frequente de obstrução intestinal em crianças^{1,4}. Entretanto, o espectro de apresentação clínica da doença é complexo, dificultando o diagnóstico. Algumas crianças acometidas com a doença apresentam manifestações graves logo ao nascimento, enquanto outras podem apresentar sinais e sintomas inespecíficos após anos de vida¹⁰. Porém, estima-se que 50% dos pacientes com DH são diagnosticados no primeiro ano de vida e cerca de 80% até os 7 anos¹¹. No caso apresentado, apesar da eliminação meconial nas primeiras 48h, a criança iniciou sinais e sintomas da DH com menos de um mês de vida.

Durante a internação, suspeitou-se de uma das mais temidas complicações da DH: a enterocolite necrosante. Assim como a própria DH, a enterocolite associada a ela também é de difícil diagnóstico devido ao complexo espectro de manifestações clínicas que podem incluir apenas febre a até um quadro de febre, diarreia, hematoquezia, distensão abdominal e letargia¹². Como nem sempre a DH é previamente diagnosticada, as manifestações podem direcionar o diagnóstico para uma simples gastroenterite¹². Entretanto, durante análise histopatológica, não foram encontradas evidências de enterocolite. Desse modo, é possível que outros mecanismos como translocação bacteriana, apendicite e a própria distensão abdominal possam ter contribuído para a piora clínica da criança.

Devido à necessidade de uma cirurgia de urgência, optou-se pela desobstrução intestinal com ileostomia para posteriormente programar uma reconstrução intestinal. A realização de uma cirurgia definitiva com ressecção do segmento aganglionico e anastomose das alças intestinais é possível, mas nem sempre é preferível a depender do estado do RN¹⁰. Entre as abordagens possíveis para reconstrução de trânsito há técnicas como a de Duhamel, Soave, Swenson, Georgenson¹³. Com a desobstrução intestinal, é frequente a melhora clínica da criança, com retorno do apetite, resolução do quadro infeccioso e ganho de peso^{10,12}. No quadro apresentado, a cirurgia foi, de fato, um importante instrumento para recuperação do paciente.

Durante a exploração cirúrgica, foi constatado a presença de inflamação do apêndice, chamando a atenção para possível apendicite. A inflamação do apêndice em neonatos é rara e pode se associar à DH por mecanismos ainda não compreendidos e com escassos casos descritos na literatura mundial¹⁴. As duas hipóteses mais utilizadas para explicar a apendicite na DH incluem: (1) a apendicite neonatal é uma forma localizada de enterocolite necrosante e (2) a distensão cecal obstrutiva é devido à DH subjacente^{9,14}. Aparentemente, a concomitância de apendicite com a DH impõe maior mortalidade, especialmente quando ocorre perfuração nos estágios iniciais da doença¹⁵. No caso apresentado, o diagnóstico de apendicite foi pouco claro antes da laparotomia, pela concomitância da DH, sendo diagnosticada somente no intraoperatório, assim como o divertículo de Meckel que foi também ressecado. Destaca-se, ainda, que o apêndice é naturalmente agangliônico e não é útil para identificar a DH¹⁴.

CONCLUSÃO

A DH permanece como um diagnóstico desafiador. Apesar da enterocolite ser um dos principais temores, a deterioração clínica do RN com DH pode ocorrer por outros mecanismos que também devem ser considerados, como a apendicite neonatal. Nesse contexto de gravidade, caso seja realizada a abordagem cirúrgica, é importante executar uma avaliação minuciosa de toda cavidade abdominal, já que, na falta de tratamento, a apendicite na DH pode ser letal. Conforme observado, quando esforços clínicos pediátricos intensivos e adequado manejo cirúrgico são instituídos, mesmo quadros graves da DH podem ser resolvidos.

FIGURAS



Figura 1. Ao exame físico da chegada do RN de 19 dias ao PS de Pediatria, observa-se significativa distensão abdominal com circunferência de 33,1cm, aumentando a 34,5 no pré-operatório.



Figura 2. Tomografia evidenciou ausência de pneumatose intestinal ou pneumoperitônio, pontos de obstrução ou má perfusão. Encontrou-se distensão difusa de alças do estômago até o transverso e diminuição de calibre em cólon descendente.



Figura 3. À laparotomia, foi visualizada cone de transição em cólon transverso para descendente, que foram biopsiados para pesquisa da presença de gânglios

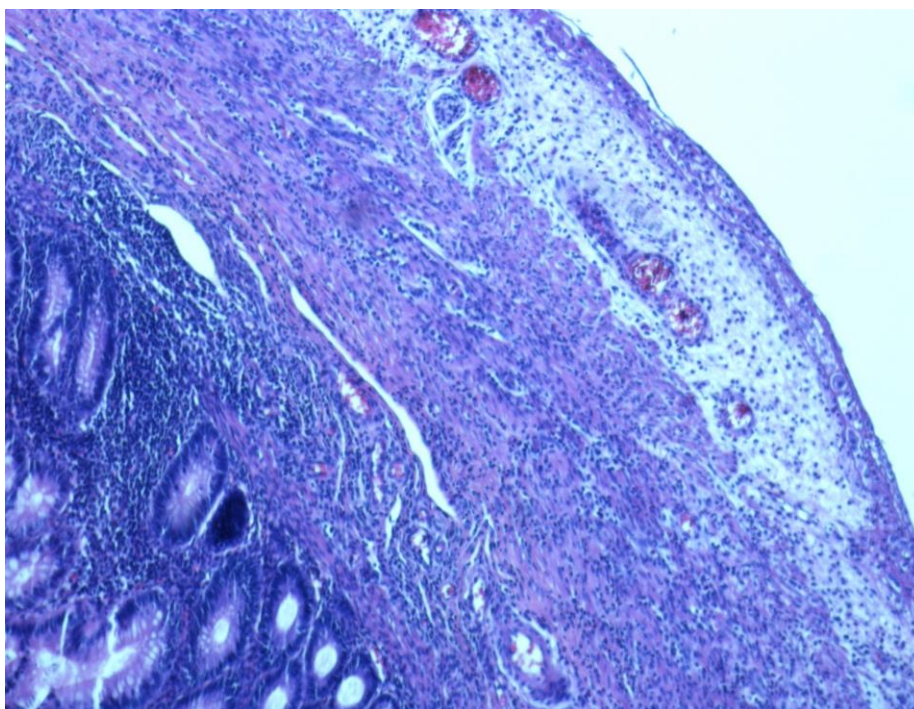


Figura 4. Confirmação de apendicite aguda úlcero-flegmonosa com peritonite aguda fibrino leucocitária ao seu redor.

REFERÊNCIAS

1. ROMANELI, Mariana Tresoldi das Neves et al. Doença de Hirschsprung-Dismotilidade intestinal pós-cirúrgica. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 34, p. 388-392, 2016.
2. YOSHIMARU, Koichiro et al. Acetylcholinesterase staining for the pathological diagnosis of Hirschsprung's disease. **Surgery today**, v. 51, n. 2, p. 181-186, 2021.
3. RIBEIRO, Juliana Oliveira et al. Redução numérica das células de Cajal em pacientes com doença de Hirschsprung não se relaciona com sintomas encontrados no pós-operatório. **Residência Pediátrica**. 2021;11(3):1-6.
4. MATHIAS, Arthur Loguetti et al. Validation of questionnaires to assess quality of life related to fecal incontinence in children with anorectal malformations and Hirschsprung's disease. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 34, p. 99-105, 2016.
5. ANTUNES, Rafaela Caroline et al. Congenital central hypoventilation syndrome associated with Hirschsprung disease: the importance of differential and early diagnosis. **Residência Pediátrica**, 2020;0(0).

6. STANESCU, A. Luana et al. Neonatal gastrointestinal emergencies: step-by-step approach. **Radiologic Clinics**, v. 55, n. 4, p. 717-739, 2017.
7. LANGER, J. C. et al. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. **Pediatric surgery international**, v. 33, n. 5, p. 523-526, 2017.
8. HWANG, Samuel; KAPUR, Raj P. Advances and Pitfalls in the Diagnosis of Hirschsprung Disease. **Surgical Pathology Clinics**, 2020.
9. SAHNOUN, Lassaad et al. Hirschsprung's disease presenting as neonatal appendicitis. **Journal of neonatal surgery**, v. 2, n. 2, p. 25, 2013.
10. HEUCKEROTH, Robert O. Hirschsprung disease—integrating basic science and clinical medicine to improve outcomes. **Nature Reviews Gastroenterology & Hepatology**, v. 15, n. 3, p. 152-167, 2018.
11. ABOAGYE, Jonathan et al. Age at presentation of common pediatric surgical conditions: reexamining dogma. **Journal of pediatric surgery**. 49, 995–999, 2014.
12. GOSAIN, Ankush et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. **Pediatric surgery international**, v. 33, n. 5, p. 517-521, 2017.
13. SMITH, Caitlin; AMBARTSUMYAN, Lusine; KAPUR, Raj P. Surgery, surgical pathology, and postoperative management of patients with Hirschsprung disease. **Pediatric and Developmental Pathology**, v. 23, n. 1, p. 23-39, 2020.
14. BENICE, Christina M.; DENSMORE, John C. Neonatal and infant appendicitis. **Clinics in perinatology**, v. 47, n. 1, p. 183-196, 2020.
15. SARIOĞLU, Akile et al. Appendiceal perforation: a potentially lethal initial mode of presentation of Hirschsprung's disease. **Journal of pediatric surgery**, v. 32, n. 1, p. 123-124, 1997.

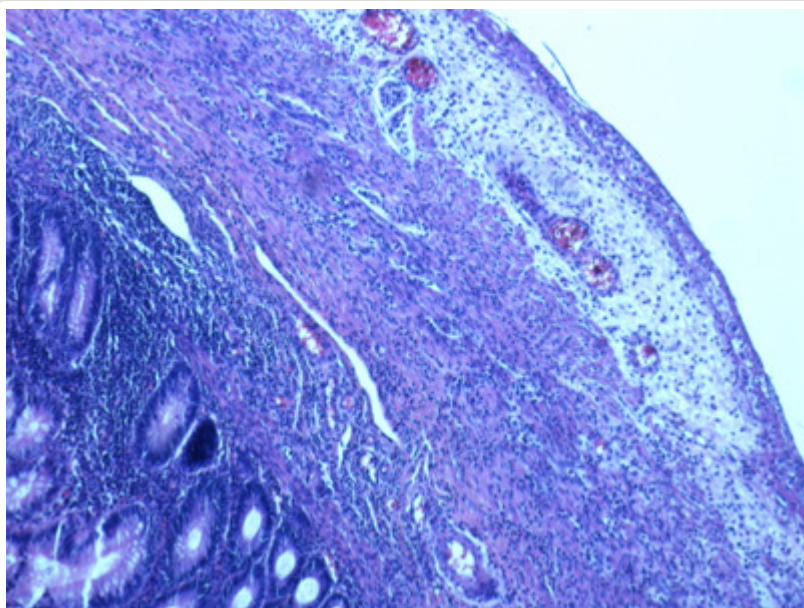


Figura 4

Confirmação de apendicite aguda úlcero-flegmonosa com peritonite aguda fibrino leucocitária ao seu redor.



Figura 3

À laparotomia, foi visualizada cone de transição em cólon transverso para descendente, que foram biopsiados

para pesquisa da presença de gânglios



Figura 2

Tomografia evidenciou ausência de pneumatose intestinal ou pneumoperitônio, pontos de obstrução ou má perfusão. Encontrou-se distensão difusa de alças do estômago até o transverso e diminuição de calibre em cólon descendente.



Figura 1

Ao exame físico da chegada do RN de 19 dias ao PS de Pediatria, observa-se significativa distensão abdominal com circunferência de 33,1cm, aumentando a 34,5 no pré-operatório.