



RELATO DE CASO

Síndrome de hipoperistaler intestinal com microcólon e megacistis

Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. A case report

Saulo R. Júnior¹, Marco Aurélio F. Moreira², Manoel E. S. Modelli³, Célio R. Pereira⁴

Resumo

Os autores relatam um caso raro de dismotilidade intestinal conhecido como Síndrome de Hipoperistalse Intestinal com Microcólon e Megacistis (SHIMM). Esta se manifesta no período neonatal com sinais de pseudo-obstrução intestinal.

Recém-nascido com 3.110 g, do sexo feminino, portando pequena onfalocele, com clínica de vômitos biliosos e raios-X mostrando velamento abdominal total. Durante correção cirúrgica da onfalocele, constatou-se um intestino curto, hipodesenvolvido e mal-rodado, associado a grande distensão vesical. Foi realizada gastrostomia, vesicostomia e colostomia, além de biópsias seriadas que demonstraram presença normal de gânglios e filetes nervosos preservados. A hipotonia intestinal difusa impossibilitou a aceitação de dieta enteral, permanecendo, deste modo, sob nutrição parenteral exclusiva. Evoluiu para óbito no 51º dia, com a autópsia comprovando o diagnóstico. A SHIMM caracteriza-se por um quadro de obstrução intestinal crônica, decorrente da falta de contratilidade intestinal, acompanhado de grande distensão vesical. Não existe tratamento estabelecido e o prognóstico é bem reservado.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(2):109-112: pseudo-obstrução intestinal, displasia neuronal intestinal, síndrome de hipoperistalse intestinal com microcólon e megacistis.

Introdução

A Síndrome de Hipoperistalse Intestinal com Microcólon e Megacistis (SHIMM), também conhecida como Síndrome de Sieber ou Síndrome de Pseudo-obstrução Intestinal Crônica Idiopática, é uma variante bastante incomum de dismotilidade intestinal. Trata-se de uma

Abstract

A case of intestinal pseudo-obstruction in the neonatal period is presented. It is known as Megacystis-microcolon-intestinal Hypoperistalsis Syndrome and is a rare cause of intestinal dysmotility.

A white female newborn weighing 3,110 g was admitted to the Neonatal Surgical Unit of the Hospital de Base with a small omphalocele and a history of biliary vomit. Abdominal X-rays revealed complete absence of intestinal gas. Exploratory laparotomy was carried out, and the findings were great distension of the bladder, a short poorly developed and malrotated bowel with a non-fixed cecum. Surgical treatment consisted of gastrostomy, sigmoid colostomy, vesicostomy and repair of the omphalocele. Multiple biopsies were done in the small and large bowel. Ganglion cells were present in all specimens. The patient did not tolerate enteral feeding, and total parenteral nutrition was readily initiated. Nonetheless, death occurred on the 51st postoperative day. This is a rare syndrome which presents itself at birth as chronic intestinal obstruction. A postmortem examination confirmed the diagnosis.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(2):109-112: megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome, neuronal intestinal dysplasia, intestinal pseudo-obstruction.

doença autossômica recessiva, caracterizada por um quadro de estagnação do trânsito intestinal e dilatação vesical. Os neonatos apresentam-se com intestino curto, microcólon e bexiga bastante dilatada. Tem predileção pelo sexo feminino¹.

O quadro clínico é de obstrução intestinal funcional em neonatos, a despeito da patência de todo o trato gastrointestinal. Anomalias associadas são relatadas, principalmente a malrotação intestinal, dilatação segmentar do intestino delgado e dilatação do trato urinário. O exame histopatológico confirma a presença de células ganglionares em todo o trato gastrointestinal.

1. Residente do terceiro ano da UCP - HBDF.

2. Staff da Unidade de Cirurgia Pediátrica - HBDF.

3. Preceptor da Unidade de Cirurgia Pediátrica - HBDF.

4. Chefe da Unidade de Cirurgia Pediátrica - HBDF.

Unidade de Cirurgia Pediátrica - Hospital de Base do DF, Brasília.

Relato de Caso

Recém-nascido do sexo feminino, com peso de 3.110g, nascido de parto cesariano com 36 semanas de gestação, fruto de união consanguínea. Foi admitido no berçário do Hospital de Base do Distrito Federal com nove horas de vida, com diagnóstico de Onfalocele e suposta "Síndrome de Prune-belly". Havia relato de vômitos biliosos sem qualquer eliminação de mecônio. À admissão, apresentava-se com abdômen flácido e "em batráquio" (sugerindo inicialmente Síndrome de Prune-belly), com onfalocele íntegra de cerca de 04 cm de diâmetro.

A sonda naso-gástrica drenava grande quantidade de secreção biliosa. Raio-X simples de abdômen mostrava velamento difuso. No segundo dia de vida, a criança foi submetida à correção da onfalocele, quando somente então foi observada grande dilatação vesical (atingindo cicatriz umbilical), intestino curto e hipodesenvolvido e malrotação associada. Além da plástica de parede abdominal, nenhum procedimento adicional foi realizado.

A ultra-sonografia pós-operatória revelou megabexiga com hidroureteronefrose. A uretrocistografia miccional confirmou a dilatação vesical, sem válvula de uretra posterior e sem refluxo vésico-ureteral.

Evoluiu com sonda naso-gástrica sempre produtiva, sem qualquer eliminação intestinal. A persistência de tal quadro forçou a indicação de uma relaparotomia aos cinco dias de vida, mas agora com suspeita diagnóstica de SHIMM. Encontrou-se pequena dilatação gástrica, moderada distensão duodeno-jejunal proximal, hipodesenvolvimento do jejuno distal e íleo, microcólon, assim como intestino curto e malrotação intestinal. Observou-se também dilatação ureteral bilateral (1,5 cm) com volumosa bexiga. Foram realizadas gastrostomia, vesicostomia e colostomia em cólon ascendente, além de biópsias gástrica, colônica e vesical.

O exame histopatológico revelou estômago com dissociação da camada muscular por exacerbção de tecido conectivo frouxo; cólon com gânglios e filetes nervosos preservados e bexiga com proliferação de tecido fibroso na camada muscular.

Evolução

Durante todo o período de internação no berçário, manteve-se sob nutrição parenteral exclusiva. Apresentou drenagem contínua de secreção esverdeada pela gastrostomia (60-100 ml/dia), enquanto a colostomia permaneceu sempre não funcionante. Apesar das alterações ultra-sonográficas do sistema urinário, a diurese mantinha-se normal. Controles radiológicos de abdômen continuavam a mostrar velamento abdominal. Devido às complicações inerentes ao uso prolongado de NPT, a criança foi a óbito no 51º dia de vida. A autópsia revelou atrofia difusa do sistema intestinal, com intestino delgado curto e microcólon, hidronefrose bilateral, megaureter, megabexiga e hepatomegalia discreta.

Figura 1 - Raios-x simples mostrando velamento de todo o abdômen

Discussão

A SHIMM é uma forma rara de dismotilidade intestinal, apresentando-se como causa de pseudo-obstrução intestinal no período neonatal. Caracteriza-se pela presença de hipoperistalse intestinal, microcólon e dilatação vesical. Tem predileção pelo sexo feminino e é uma doença autossômica recessiva¹. Várias etiologias têm sido propostas e, entre elas, temos a teoria miogênica, a neurogênica, hormonal e de defeito na junção neuro-muscular^{2,3}.

A SHIMM foi inicialmente descrita por Berdon e cols.⁴ em 1976, que relataram cinco casos, sem nenhum sobrevivente. Estudos manométricos recentes mostram que a amplitude de contração no estômago e duodeno é menor que em crianças normais⁵. A eletromicroscopia mostrou degeneração vacuolar nos músculos lisos da bexiga e íleo com uma grande quantidade de tecido conectivo.

As biópsias intestinais mostraram presença de células ganglionares. Entretanto, existem discrepâncias nos achados histológicos nos diversos grupos pesquisados. Young e cols.⁶ encontraram um aumento no número de células

mia). Deve-se planejar também a instalação de Nutrição Parenteral Total por tempo prolongado⁸, prevenindo-se o desequilíbrio metabólico precoce, pela completa impossibilidade de aceitação de dieta oral.

A investigação radiológica básica deve ser feita com raios-X simples de abdômen e uretrocistografia miccional. Nos raios-X simples de abdômen é característico o velamento abdominal e a grande sombra vesical. A uretrocistografia miccional comprova o achado de megabexiga e a ausência de refluxo vésico-ureteral, assim como permite descartar Válvula de Uretra Posterior.

A ultra-sonografia complementa a avaliação do trato urinário. Carlsson e cols.⁹ destacam a importância da ultra-sonografia pré-natal como auxiliar no diagnóstico presuntivo da SHIMM, já que a imagem de dilatação vesical deve ser considerada como sinal relevante, principalmente quando associada a polidramnio.

Ressaltamos, em nosso caso, a associação curiosa da SHIMM com defeito da parede abdominal (onfalocele), com flacidez exacerbada que lembrava a Síndrome de Prune-belly. Tal achado suscita a associação da patologia a defeitos de parede abdominal, corroborando o achado descrito por Oliveira e cols¹⁰.

A SHIMM quase que invariavelmente leva ao êxito letal, a despeito das derivações cirúrgicas e da utilização de nutrição parenteral total prolongada⁸. Srikanth e cols.¹¹ relataram um caso de melhora clínica parcial, com sobrevida prolongada sob regime de nutrição parenteral adjuvante e cateterismo vesical intermitente. Gillis e Grantmyre¹² descreveram um caso em que houve melhora significativa, sendo o paciente mantido apenas com alimentação por via oral. Jona e Werlin¹³, a partir da administração do betanecol, abriram uma nova perspectiva de tratamento no campo farmacológico. Relataram um caso de melhora parcial da função intestinal, sugerindo, deste

Figura 2 - Abdômen mostrando pequena onfalocele e flacidez

ganglionares, assim como no número de fibras nervosas; em dois casos encontraram disganglionose. Puri e cols.² encontraram número normal de fibras nervosas e células ganglionares. Em um trabalho experimental, Tagushi e cols.⁷ estabeleceram íntima relação entre a quantidade de peptídeos intestinais (polipeptídeo vasoativo intestinal, metionina-histidina peptídeo, substância P e encefalina-leucina) e a SHIMM, tentando estabelecer assim as bases bioquímicas para a patologia. Kubota e cols.^{5,7} descreveram diferenças no padrão eletrofisiológico de vários espécimes de bexiga, estômago e intestino, tentando correlacioná-las com a SHIMM.

O quadro clínico de obstrução intestinal funcional persistente, associado à velamento abdominal difuso e grande dilatação vesical, é bastante característico desta patologia. Na prática, o diagnóstico só pode ser confirmado através de laparotomia exploradora, momento no qual se detecta intestino delgado curto, microcólon e grande dilatação vesical. As biópsias de parede intestinal no ato cirúrgico confirmam o diagnóstico.

A indicação cirúrgica é feita visando à confecção de derivações digestivo-urinárias (gastrostomia, vesicostomia).

Figura 3 - Onfalocele corrigida e grande distensão de abdômen inferior, que corresponde à megabexiga, comprovada por uretrocistografia miccional

modo, que o defeito estaria nas terminações nervosas autonômicas intestinais.

Concluindo, a SHIMM é uma patologia rara que compromete neonatos e que se manifesta com quadro de pseudo-obstrução intestinal. O diagnóstico é difícil, exigindo exame histológico da parede intestinal. Não existe tratamento definido e as principais complicações dizem respeito ao uso obrigatório de nutrição parenteral prolongada¹⁴.

Referências bibliográficas

1. Penman DG, Lilford RJ. The Megacystis-microcolon-intestinal Hypoperistalsis Syndrome: a Fatal Autosomal Recessive Condition. *J Med Genet* 1989;26:66-7.
2. Puri P, Lake BD, Gorman Freda et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. A visceral myopathy. *J Pediatr Surg* 1983; 18:64-69.
3. Dogruoyol H. Do Certain Drugs Cause the Megacysts-microcolon-intestinal Hypoperistalsis Syndrome? *Turk J Pediatr* 1989; 31: 253-6.
4. Berdon WE, Baker Dh, Blanc WA et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: A new case of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiological findings in five newborn girls. *AJR Radium Ther Nucl Med* 1976; 126:957-964.
5. Kubota M, Ikeda K, Ito Y. Autonomic Innervation of the Intestine From a Baby With Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome: II. Electrophysiological Study. *J Pediatr Surg* 1989; 24:1267-70.
6. Young LW, Yunis EJ, Girdany BR et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: Additional clinical, radiologic, surgical and histopathologic aspects. *AJR Am J Roentgenol* 1981; 137:749-755.
7. Taguchi T, Ikeda K, Shono T, Goto et al. Autonomic Innervation of the Intestine From a Baby With Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome: I. Immunohistochemical Study. *J Pediatr Surg* 1989; 24:1264-6.
8. Yokoyama S, Fujimoto T, Tokuda Y, Mitomi T. Successful Nutrition Management of Megacystis-microcolon-intestinal Hypoperistalsis Syndrome - a case report. *Nutrition* 1989; 5:423-6.
9. Carlsson SA, Hokegard KH, Mattsson LA. Megacystis-microcolon-intestinal Hypoperistalsis Syndrome - Antenatal Appearance in Two Cases. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1992; 71: 645-648.
10. Oliveira G, Boechat MI, Ferreira MA. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in a newborn girl whose brother had prune belly syndrome: Common pathogenesis ? *Pediatr Radiol* 1983; 13:294-296.
11. Srikanth MS, Ford EG, Hart I Jr, Mahour GH. Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome: Late Sequelae and Possible Pathogenesis. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 957-959.
12. Gillis DA, Grantmyre EB. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: Survival of a male infant. *J Pediatr Surg* 1985; 20:279-281.
13. Jona JZ, Werlin SL. The megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: Report of a case. *J Pediatr Surg* 1981; 16:749-751.
14. Schuffler MD. Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction: Progress and Problems. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 1990; 10:157-163.

Endereço para correspondência:

Dr. Manoel E. S. Modelli

SQS - 209, Bloco D, apto. 506

CEP 70.272-040 - Brasília/DF

Fone: (061) 243.5548 - Fax: (061) 346.5321