



---

## RELATO DE CASO

---

# *Duplicação de cólon: relato de caso e revisão da literatura*

## *Tubular duplication of the colon: a case report and review of the literature*

Ivânia Itália Salvador<sup>1</sup>, Manoel E.S. Modelli<sup>2</sup>, Célio Rodrigues Pereira<sup>3</sup>

### Resumo

Entre as duplicações do trato gastrointestinal, as duplicações de cólon são menos freqüentes. O caso discutido é o de uma duplicação de cólon transverso, de diagnóstico difícil, cujo principal sintoma era distensão abdominal.

Com 4 anos de idade, a criança foi encaminhada à Unidade de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF) devido a distensão abdominal progressiva. O R-X simples de abdomen mostrava uma imagem compatível com um grande fecaloma. Durante a investigação foi realizado clister opaco, que sugeria megacólon congênito. Após a realização de biópsia retal, que mostrou células ganglionares normais, foi instituído tratamento clínico para constipação funcional. A criança retornou 3 meses depois com o mesmo quadro clínico. Foi repetida a biópsia retal (normal), sendo que os pais não retornaram ao serviço para dar continuidade ao tratamento.

Quatro anos mais tarde, a criança deu entrada no Pronto Socorro, com um quadro de obstrução intestinal baixa. Durante a laparotomia, constatou-se a presença de um volvo de intestino grosso, provocado por uma duplicação de cólon que se iniciava em cólon transverso e se estendia distalmente por mais ou menos 50 cm. Foi realizada ressecção da duplicação e anastomose primária. A criança evoluiu bem no período pós-operatório.

*J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(4):254-257: duplicação de cólon, obstrução intestinal, Doença de Hirschsprung.*

### Introdução

As duplicações do trato gastrointestinal ocorrem desde a boca até o ânus. Podem ser esféricas ou tubulares e são mais freqüentes no intestino delgado (íleo terminal)<sup>1,2</sup>. As

### Abstract

Among Gastrointestinal Duplications, colonic duplications are the less common. The case presented here consist of a duplication of the transverse colon, difficult to diagnose, wich had abdominal distension as the main symptom.

A 4-year-old child was referred to the Unity of Pediatric Surgery, Hospital de Base, Brasilia, DF with a history of progressive abdominal distension. Plain X-Rays of the abdomen demonstrated a large fecaloma, which demanded removal. A Barium Enema was done suggesting Congenital Megacolon. A rectal biopsy was performed under general anesthesia, demonstrating normal ganglion cells.

Medical treatment was instituted for chronic constipation in the Pediatric Gastroenterology clinic. The patient returned three months later with the same complaints. A new rectal biopsy was done; normal ganglion cells were described, ruling out Hirschsprung's disease.

The parents were told to insist on the medical treatment diets. Four years later the patient was seen in the Emergency Room with signs and symptoms of low intestinal obstruction. Exploratory Laparotomy was undertaken as an emergency and the findings were complete volvulus of the large bowel involving the transverse colon up to the splenic flexure, demonstrating a large duplication of the transverse colon. A resection of the duplication and end-to-end colonic anastomosis was performed with an uneventful postoperative care. Discharged on excellent conditions.

*J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(4):254-257: colonic duplication, intestinal obstruction, Hirschsprung's Disease.*

duplicações de cólon, por sua vez, são mais raras, sendo o sexo masculino o mais afetado. Cerca de 30% dos casos se apresentam durante o período neonatal. As duplicações são estruturas individualizadas, com parede muscular bem formada e revestimento mucoso. O diagnóstico depende de exames complementares como exames contrastados do trato gastrointestinal, ecografia e tomografia computadorizada. O tratamento na maioria das vezes é cirúrgico e deve ser adequado ao tipo de anormalidade presente e à sintomatologia que ela produz<sup>3</sup>.

---

1. Staff da Unidade de Cirurgia Pediátrica - HBDF.

2. Preceptor da Unidade de Cirurgia Pediátrica - HBDF.

3. Chefe da Unidade de Cirurgia Pediátrica HBDF.

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

## Relato de Caso

Nosso caso trata-se de uma menina de nove anos de idade que começou a apresentar quadro de distensão abdominal e constipação durante sua fase de lactente. Com o crescimento, passou a evacuar diariamente, porém persistia a distensão abdominal. Com 4 anos de idade procurou a Unidade de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), onde foi realizado Clister Opaco, que sugeriu o diagnóstico de Megacólon Congênito (alças intestinais colônicas dilatadas com grande quantidade de fezes). A criança retornou 6 meses após com relato de evacuações diárias e de consistência normal. Foi solicitado outro clister que mostrou distensão de todo o cólon. Devido à persistência de distensão abdominal, foi realizada a primeira biópsia retal (normal, com presença de células ganglionares). A paciente recebeu orientação dietética e 3 meses depois retornou com o mesmo quadro clínico. Repetiu-se a biópsia retal (normal). Durante este período não foi valorizada a informação da acompanhante de que a criança tinha um ritmo intestinal normal. Perdeu-se o contato com a criança por quatro anos, até que a mesma deu entrada no Serviço de Emergência do HBDF com história clínica de dor abdominal difusa, tipo cólica, há cerca de 8 h, sem irradiação, seguida de vômitos não biliosos e distensão abdominal progressiva. Não apresentava hipertermia ou outras alterações.

Ao exame físico, apresentava-se com facies de sofrimento, hipocorada +/4, desidratada +/4, afebril, anictérica e com grande distensão abdominal, que comprometia a expansibilidade pulmonar. O abdomen era doloroso à palpação superficial e profunda, com massa ocupando todo o hemiabdomen direito, irregular, pouco móvel e endurecida. Durante o toque retal notava-se um esfíncter normal e pequena quantidade de fezes no reto. O R-X de abdomen mostrava grande distensão de delgado e cólon com acentuado acúmulo de resíduos fecais. O aspecto sugeria volvo de intestino grosso.

Após hidratação e correção eletrolítica, a criança foi levada a cirurgia onde constatou-se um volvo de cólon transversal, provocado por uma duplicação intestinal tubular de cerca de 50 cm, que iniciava-se em ângulo hepático e terminava em fundo cego, em nível de cólon descendente. Nos 10 cm proximais havia uma comunicação entre a duplicação e o cólon normal. Foi realizada então a ressecção da duplicação com um segmento de cólon normal adjacente (10 cm) e o trânsito foi reconstituído através de uma anastomose colônica primária. A criança evoluiu bem recebendo alta no sétimo dia pós-operatório.

## Discussão

A duplicação intestinal foi primeiramente descrita por Calder em 1733<sup>1</sup>. As duplicações são conhecidas na literatura por uma série de sinônimos: enterocistoma, cisto enterógeno, cisto entérico, divertículo gigante, etc. Essa variedade de termos levou Ladd e Gross<sup>2</sup>, em 1937, a

definirem três critérios pelos quais a lesão deveria ser corretamente denominada de duplicação intestinal:

1. ser ligada a alguma parte do trato gastrointestinal;
2. conter musculatura lisa na sua parede;
3. ter um revestimento interno de epitélio alimentar.

Embriologicamente, várias teorias tentam explicar a duplicação intestinal. Bremer (1949)<sup>4</sup> defendia que as duplicações se dariam através do supercrescimento de um divertículo, o que explicaria as formas esféricas, mas não as tubulares. Em 1907, Lewis e Thyng<sup>5</sup> propuseram uma teoria na qual pequenos botões de células epiteliais formariam protusões ao redor do mesênquima, o que resultaria na formação de cistos ou divertículos, que seriam a origem das duplicações. Contra esta teoria existe o fato de que as duplicações ocorrem na borda mesentérica, enquanto os botões epiteliais situam-se em toda a circunferência do intestino. Sua teoria também não explica a possibilidade de existir um septo entre a duplicação e o intestino normal, além de possuir total cobertura muscular. Da mesma forma, não explica as duplicações longas com mais de 60 cm e o fato de a mucosa, em nível da duplicação, ser diferente daquela da origem<sup>6</sup>.

Johnson (1910)<sup>7</sup> tentou explicar a origem embriológica através da secreção de substâncias pelas células epiteliais, com vacuolização posterior e agrupamento em correntes ou fitas que se coalesciam. Posteriormente, Gray e Sandalakis<sup>8</sup> resumiram as teorias mais prováveis:

1. Pequenas duplicações intramurais se originariam de um divertículo embriogênico persistente ou devido a recanalização incompleta.
2. As duplicações tubulares resultariam da formação de um septo que divide o intestino, permanecendo uma parede comum.
3. Estruturas separadas poderiam ser remanescentes de adesões precoces entre o intestino e estruturas mais dorsais.
4. Duplicações císticas antimesentéricas seriam remanescentes dos ductos vitelinos.
5. Cistos entéricos pré-sacrais seriam remanescentes de intestino caudal e embriogênico.

As duplicações do trato gastrointestinal podem ser esféricas ou tubulares e podem ou não se comunicar com um segmento adjacente do trato intestinal. As duplicações esféricas ocorrem mais em esôfago e porção superior do trato intestinal. Normalmente são não comunicantes. Essas lesões, principalmente em nível de íleo terminal, se expandem e podem causar dor abdominal recorrente ou sintomas de obstrução intestinal parcial como resultado de compressão do segmento intestinal adjacente.

As duplicações tubulares (menos freqüentes) ocorrem em 1/3 dos casos<sup>9</sup> e freqüentemente se comunicam com o trato intestinal. Os sintomas variam grandemente de acordo com o local de comunicação. As duplicações que possuem comunicação proximal e distal, ou somente dis-

tal, podem ser assintomáticas. Quando as duplicações só se comunicam proximalmente (caso relatado), cria-se um fluxo de direção única, o que leva a aumento progressivo de tamanho, com massa abdominal palpável ou grande distensão abdominal.

O suprimento sanguíneo das duplicações é individualizado, e elas sempre localizam-se na borda mesentérica. O revestimento mucoso da duplicação é muito variável. Pode ser idêntica à mucosa do segmento intestinal adjacente, particularmente quando uma comunicação existe, ou pode ser semelhante à qualquer outro segmento do trato alimentar ou respiratório. A heterotopia é mais freqüente nas grandes duplicações tubulares. Podem apresentar mucosa ectópica (gástrica ou pancreática)<sup>1,6,10</sup>, sendo a mucosa gástrica a mais freqüente, principalmente na parte final de uma duplicação tubular que termina em fundo cego.

As duplicações de cólon apresentam características específicas: são ligadas a, no mínimo, um ponto do trato alimentar, possuem revestimento muscular liso bem definido e revestimento epitelial semelhante ao do cólon<sup>1,3,11-13</sup>.

No adulto, ocasionalmente, a mucosa da duplicação poderá desenvolver uma neoplasia. Edwards<sup>9</sup> relatou 8 casos de duplicação associados a adenocarcinoma, sendo 2 pré-sacrais e 3 no cólon. A idade de aparecimento variou entre 37 e 64 anos<sup>9</sup>, existindo alguns casos de carcinóide em crianças com duplicação<sup>14</sup>.

Anomalias congênitas associadas às duplicações podem estar presentes e incluem doença cardíaca congênita, má rotação intestinal, divertículo de Meckel, atresia ileal e duplicação vesical. Também podem ser encontradas alterações esqueléticas como hemivértebras, espinha bífida (principalmente de T-4 e T-6), duplicação de coluna vertebral, escoliose congênita, fusão de vértebras e diastematomielia<sup>9-11,13,15</sup>, tendo sido relatado na literatura 1 caso de triplicação, por Allard<sup>15</sup>, em 1949.

A sintomatologia dependerá da localização, do tamanho, da forma e do tipo de duplicação. Os sinais e sintomas mais comuns são vômitos, massa abdominal palpável, dor abdominal, constipação intestinal, sangramento gastrintestinal e sinais de obstrução intestinal. A gravidade dos sintomas dependerá da presença de complicações como volvo, sangramento, perfuração ou oclusão intestinal<sup>1,3,9-12</sup>.

No exame físico, podem ser encontrados desde uma pequena distensão abdominal com uma massa palpável até sinais de abdomen agudo, com dor abdominal intensa, distensão acentuada e sinais de irritação peritonial seguidos ou não de toxemia<sup>12,13</sup>. Entre os exames complementares, o raio X simples e os exames contrastados são pouco específicos. A ultra-sonografia e a tomografia computadorizada são mais específicas, permitindo o diagnóstico diferencial com outras lesões. A cintilografia poderá determinar a presença de mucosa gástrica ectópica e sangramento ativo.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com constipação psicogênica e megacólon congênito. Nos quadros agudos a apresentação pode ser semelhante a volvo intestinal e, nos casos de sangramento intestinal, deve-se pesquisar pólipos ou divertículo com mucosa gástrica.

Devido à grande variedade de tipos, tamanhos e problemas apresentados pelas duplicações, uma série de técnicas cirúrgicas podem ser utilizadas. É importante lembrar que essas lesões são benignas e, portanto, o procedimento cirúrgico deve ser suficiente para eliminar as queixas e prevenir problemas futuros. Entre as principais alternativas cirúrgicas, temos as seguintes:

1. excisão simples da duplicação: realizada nas lesões esféricas não comunicantes;

2. excisão da duplicação e segmento intestinal adjacente: desde que o segmento não seja muito longo;

3. ressecção parcial da duplicação com drenagem interna: nos casos de grandes segmentos ou impossibilidade de ressecção total;

4. marsupialização: com remoção subsequente de seu revestimento mucoso. Alta morbidade. Usada somente quando todas as outras alternativas cirúrgicas são impossíveis;

5. remoção parcial da duplicação e remoção da mucosa remanescente: em caso de duplicações císticas não comunicantes, onde esta não pode ser removida completamente. Preserva-se a parede comum muscular, ressecando-se a mucosa, para evitar os riscos de neoplasia<sup>1,3,10,13</sup>.

O pós-operatório depende do tamanho da duplicação e do tipo de cirurgia. Nas ressecções simples com anastomoses primárias, há um baixo índice de complicações descrito na literatura.

## Conclusão

A duplicação de cólon é uma patologia rara, que pode se apresentar de várias formas e que deve entrar sempre no diagnóstico diferencial dos quadros de distensão abdominal crônica, sangramento intestinal, constipação e abdomen agudo obstrutivo.

O diagnóstico pode ser difícil e um alto índice de suspeição deve estar sempre presente. As duplicações podem ou não se comunicar com o intestino adjacente. Na maioria dos casos existe um segmento de parede comum entre a duplicação e o intestino normal. Podem estar associadas a outras anomalias e levar a complicações secundárias. O tratamento cirúrgico adequado requer uma compreensão das variedades anatômicas e das implicações fisiológicas que as várias alternativas poderão ocasionar. O prognóstico geralmente é bom.

## Referências bibliográficas

1. Swenson, O. Duplication of the alimentary tract. *Swenson's Pediatric Surgery* 1990: 579-595.

2. Ladd, WE. Duplications of the alimentary tract. *South Med J* 1937; 30:363.
3. Ravitch, M. Duplications of the gastrointestinal tract. In: Welch K, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA, Rowe M. *Pediatric Surgery* 1986: 911-920.
4. Bremer, JI. Diverticular duplications of the intestinal tract. *Arch Path* 1944, 38:132-140.
5. Lewis FT, Thyng FW. The regular occurrence of intestinal diverticula in embryos of the pig, rabbit and man. *Am J Anat* 1907-1908; 7:505.
6. Earle L, Wrenn Jr. Tubular duplication of the small intestine. *Surgery* 1962, 52: 494-498.
7. Johnson FT. The development of the mucous membrane of the esophagus, stomach and small intestine in the human embryo. *Am J Anat* 1910; 10:521.
8. Gray SW, Skandalakis JE. Duplications of the gastrointestinal tract. In: Gray SW, Skandalakis JE *Embriology for Surgeons*. Philadelphia: Saunders, 1972: 174.
9. Orr MM, Edwards AJ. Neoplastic Change in Duplications of the alimentary tract. *Br J Surg* 1975; 62:265-274.
10. Sieber WK. Alimentary Tract Duplications. *AMA Archives of Surgery* 1956: 203-352.
11. Soper RT. Tubular duplication of the colon and distal ileum - Case report and discussion - *Surgery* 1968; 63:998-1004.
12. Grosfeld JD, O'Neill AA, Clatworthy HW.Jr. - Enteric duplications in infancy and childhood -an 18 year review - *Ann Surgery* 1970; 172: 83-90.
13. Bishop HC, Koop EC. Philadelphia - Surgical management of duplications of the alimentary tract - *Amer J Surg* 1964; 107:434.
14. Horie H, Iwasaki I, Takawashi H. Carcinoid in a gastrointestinal duplication. *J Pediatr Surg* 1986; 21:902-904.
15. Allard CA, Ross DE, Hopkirk JF. Complete duplication of the large bowel treated by subtotal colectomy- *Annals of Surgery* 1949; 130:249:252.

Endereço para correspondência

Dr. Manoel E.S. Modelli

SQS-209 Bl. D - apto. 506

70.272-040 - Brasilia - Distrito Federal

Telefone: (061) 243-5548 - Fax: (061) 346-5321