

Duplicações do tubo digestivo no adulto: apresentação de três casos clínicos e revisão da literatura

Intestinal duplication cysts in the adult: presentation of three clinical cases and review of the literature

J. Teixeira¹, R. Simão², L. F. Pinheiro³

¹ Interno Complementar de Cirurgia Geral; ² Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral; ³ Director de Serviço de Cirurgia Geral

Serviço de Cirurgia 1, Centro Hospitalar Tondela-Viseu

RESUMO

As duplicações do tubo digestivo são malformações congénitas raras que podem ocorrer em qualquer porção do tubo digestivo e que se apresentam habitualmente na primeira década de vida. Um número limitado de casos só é diagnosticado na idade adulta. O íleum é a localização mais frequente e o cólon a menos frequente. A apresentação clínica no adulto é bastante variável e inespecífica. Os autores apresentam três casos de duplicações intestinais em doentes adultas do sexo feminino, correspondendo a duplicação gástrica, do cego e do cólon descendente. Os exames imagiológicos pré-operatórios identificaram a presença de lesões quísticas. A laparotomia fez o diagnóstico de duplicação intestinal e a opção cirúrgica consistiu em ressecção das lesões. A raridade destas malformações e em particular a sua apresentação na idade adulta levam-nos à apresentação destes casos juntamente com uma revisão da literatura publicada sobre o tema.

Palavras chave: *quisto, duplicação, gástrica, cólica, cirurgia.*

ABSTRACT

Alimentary tract duplications are uncommon congenital anomalies. They can occur anywhere in the gastrointestinal tract and usually present during the first decade of life. However, a smaller number of cases may remain unsuspected until adulthood. They are most common in the ileum and least common in the colon. Clinical presentation in adults is variable and nonspecific. The authors report three cases of alimentary tract duplication in three adult females, affecting the stomach, the caecum and the descending colon. Pre-operative imagiologic workout revealed cystic lesions. All patients were submitted to exploratory laparotomy in which the diagnosis of duplication was confirmed and the surgical strategy consisted in excision of the lesions. The rarity of this entity and particularly its presentation in the adulthood made us to present this cases along with a review of the published literature on this subject.

Key words: *cyst, duplication, gastric, colonic, surgery.*

INTRODUÇÃO

Em 1733, Calder descreveu o primeiro caso clínico de duplicação intestinal.⁽¹⁾ No entanto, foi Reginal Fitz o primeiro a utilizar o termo *duplicação* para des-

crever o que ele pensou que seria um remanescente do canal onfalomesentérico.^(2,3)

Em 1941, Ladd e Gross definiram as duplicações do tubo digestivo como “estruturas ocas esféricas ou alongadas, com parede de músculo liso, revestidas por



mucosa, intimamente ligadas a alguma porção do tubo digestivo”.^(3,4,5)

São malformações congénitas raras, com uma incidência estimada de aproximadamente 1:5000 nados-vivos⁽⁶⁾, sendo mais frequentes no sexo masculino, com excepção para as duplicações gástricas.^(4,10,11)

Podem encontrar-se em qualquer ponto do tubo digestivo, desde a base da língua até ao ânus, sendo mais frequentes no íleum e relativamente raras no estômago e no colon.^(3,4) Geralmente são lesões únicas, podendo em 10 a 20% dos casos haver lesões síncronas.⁽⁷⁾

As duplicações podem ser de tipo quístico ou tubular. As quísticas, correspondendo a 75% dos casos, não comunicam com o lúmen do intestino adjacente, sendo que as tubulares podem ter ou não uma ou mais comunicações através do septo comum.⁽⁷⁾ Em 20 a 30% dos casos as duplicações contêm mucosa ectópica, sendo a gástrica a mais frequente, o que sugere uma origem num estadio precoce em células pluripotenciais.^(3,6,8)

As duplicações quísticas possuem características anatómicas comuns às da parede da estrutura-mãe, contendo todas as camadas, excepto na zona de contacto, onde não há serosa e a muscular é comum às duas estruturas.⁽³⁾

Em casos isolados, as duplicações podem perder a conexão com o tubo digestivo e ocupar uma posição entre folhetos do mesentério, situação que é rara. A regra é a existência de uma camada muscular comum entre a duplicação e a estrutura-mãe.^(3,4)

Mais de 80% dos casos são diagnosticados nos primeiros 2 anos de vida e um terço destas no período neonatal.^(7,9) A apresentação clínica no adulto é rara.⁽⁴⁾

As duplicações intestinais associam-se frequentemente com outras malformações congénitas, tais como: anomalias vertebrais, pancreáticas, baços acessórios, atresias, outras duplicações digestivas, má rotação intestinal, divertículo de Meckel, hérnias diafragmáticas, malformações cardíacas, genitourinárias e extrofias.^(3,10,11)

Apesar de serem lesões benignas, quando não tratadas, podem desenvolver complicações responsáveis por uma morbimortalidade significativa.

APRESENTAÇÃO DE CASOS CLÍNICOS

Caso Clínico 1

Doente do sexo feminino, de 32 anos, sem antecedentes relevantes, que notou a presença de uma massa abdominal, associado a náuseas e discreta perda ponderal.

Ao exame objectivo apresentava massa palpável no flanco direito com cerca de 15x20cm, consistência duro-elástica, móvel lateralmente, de limites inferior e medial mal definidos e indolor à palpação. Apresentava cicatriz infra-umbilical de cesareana prévia. Sem outras alterações no exame objectivo.

Analiticamente sem alterações dignas de registo. A ecografia abdominal revelou formação quística na transição da região umbilical para o flanco direito, unilocular, de paredes espessadas e conteúdo líquido homogéneo.

A TC abdominal (fig. 1) evidenciou massa na região paraumbilical e flanco direitos, hipodensa, homogénea, de densidade hídrica, redonda, bem delimitada, de parede espessa regular e com realce ligeiro após administração de contraste endovenoso, sugerindo tratar-se de duplicação intestinal.

No trânsito gastroduodenal constatou-se compressão extrínseca regular na grande curvatura gástrica,



FIGURA 1 – TC abdominal evidenciando quisto de duplicação gástrica.



sem opacificação da lesão, evidenciando a ausência de comunicação com o lúmen gástrico.

A doente foi submetida a laparotomia exploradora, onde se encontrou uma lesão quística na dependência da grande curvatura gástrica. Procedeu-se à ressecção da lesão com gastrectomia em cunha associada. O pós-operatório decorreu sem intercorrências.

O exame histológico da peça operatória confirmou o diagnóstico de duplicação gástrica, com revestimento por epitélio cilíndrico glandular e porção de parede muscular comum à parede gástrica.

Caso Clínico 2

Doente do sexo feminino, de 44 anos, sem antecedentes relevantes, que recorreu ao Serviço de Urgência por quadro de dor no flanco e fossa ilíaca direitos com 8 dias de evolução, associado a anorexia. Ao exame objectivo apresentava-se apirética, com dor e defesa à palpação do flanco e fossa ilíaca direitos, sem massa palpável. Sem outras alterações no exame objectivo.

Analicamente não apresentava alterações dos parâmetros de inflamação.

A ecografia abdominal revelou a presença de uma formação quística septada no flanco e fossa ilíaca direitos, com 11x9cm, com conteúdo líquido, sugerindo tratar-se de ansa intestinal distendida ou formação anexial.

A TC abdomino-pélvica (fig. 2) evidenciou uma formação ovalada no flanco e fossa ilíaca direitos, com 120x105x78mm, hipodensa, septada na sua porção superior, em relação com área anexial direita, sugerindo tratar-se de torção de quisto do ovário direito.

A doente foi submetida a laparotomia exploradora urgente, tendo-se encontrado intra-operatoriamente lesão quística do cego, com duplicação da ténia anterior, compatível com duplicação do cego. Procedeu-se a hemicolectomia direita. O pós-operatório decorreu sem intercorrências.

O exame histológico da peça operatória confirmou o diagnóstico de duplicação do cego, tendo evidenciado também uma malformação da parede do apêndice cecal (fundo de saco lateral).

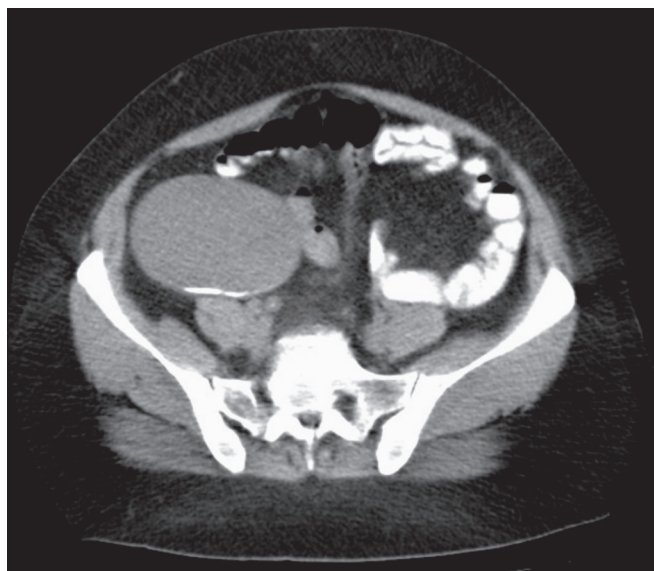


FIGURA 2 – TC abdominal evidenciando quisto de duplicação do cego.

Caso Clínico 3

Doente do sexo feminino, de 39 anos de idade, sem antecedentes relevantes, admitida no Serviço de Urgência por quadro clínico de dor abdominal localizada no flanco e fossa ilíaca esquerdos, com irradiação lombar e associada a sensação de massa abdominal nos quadrantes esquerdos.

Analicamente não apresentava alterações dignas de registo.

A ecografia abdominal revelou formação ovalada com cerca de 25cm de diâmetro, predominantemente ecogénica, não sendo possível identificar o órgão de origem.

A TC abdomino-pélvica (fig. 3) mostrou lesão quística cilíndrica com 75x69x181mm, que se estende deste a pélvis até ao polo inferior do rim esquerdo, de características benignas, capsulada, bem delimitada e de localização exclusivamente peritoneal, cujo conteúdo é homogéneo e não apresenta captação de contraste.

A doente foi submetida a laparotomia exploradora onde se identificou a presença de volumosa lesão quística, intimamente aderente ao cólon descendente. Procedeu-se à excisão da lesão. O pós-operatório decorreu sem intercorrências significativas.





FIGURA 3 – TC abdominal evidenciando quisto de duplicação do cólon descendente.

O exame histológico confirmou tratar-se de quisto de duplicação intestinal revestido por epitélio de tipo intestino delgado, com áreas de ulceração.

DISCUSSÃO

A etiologia das duplicações intestinais ainda não está completamente esclarecida, havendo várias teorias que tentam explicar a sua origem.

A teoria mais aceita é a de Bremer que em 1944 propôs que a duplicação intestinal resultaria de erros de recanalização do tubo digestivo e da fusão de pregas longitudinais do estômago. No embrião de 6 semanas, devido à rápida proliferação das células epiteliais, o lúmen intestinal desapareceria. A secreção das células formaria vacúolos, que coalesceriam em tubos longitudinais, paralelos ao eixo maior do intestino, dando lugar ao seu lúmen normal. A falência desta coalescência estaria na origem das atresias ou da formação

de septos completos ou incompletos, separando o intestino da sua duplicação. No caso do estômago, que não passa por um estádio sólido, a duplicação explicar-se-ia pela fusão de pregas ao longo do seu eixo longitudinal, com a formação de uma ponte de submucosa e músculo, desenvolvendo-se dois tubos separados que partilham uma parede comum e com revestimento epitelial próprio.^(3,4,13,14,15)

Em 1954 McLetchie, após verificar a associação frequente das duplicações às anomalias vertebrais, sugeriu que estas produzir-se-iam por adesões da endoderme à neuroectoderme, originando um divertículo de tração durante a migração normal do intestino primitivo.^(3,13,14,15)

Mellish e Koop sugeriram ainda, em 1964, a origem das duplicações no trauma ou hipóxia fetais.⁽²⁾ Nenhuma das teorias propostas explica completamente a origem das duplicações em todas as localizações.

As duplicações do tubo digestivo dividem-se habitualmente, quanto à sua localização anatómica, em: intra-abdominais, que correspondem a 75%; torácicas, que correspondem a 20% e finalmente toraco-abdominais, que correspondem a 5%.^(2,7,12)

As torácicas localizam-se geralmente no mediastino posterior, mais frequentemente à direita, atingindo a maioria das lesões a metade inferior do esófago. Associam-se a anomalias vertebrais, hérnia diafragmática e atresia esofágica.⁽⁷⁾ Os doentes apresentam-se com dispneia ou então com massa torácica assintomática detectada em exames imagiológicos. Na criança deve fazer-se o diagnóstico diferencial com os tumores neurogênicos. O exame imagiológico de eleição para o diagnóstico é a TC, devendo a mielografia ser considerada em lesões suspeitas de comunicarem com a coluna vertebral.⁽²⁾

As gástricas e duodenais são na sua maioria quísticas e sem comunicação com o lúmen, excepto quando complicam de ulceração péptica. Podem ou não dar sintomas obstrutivos. Por vezes há comunicação com os canais pancreáticos, podendo ocasionar pancreatites de repetição. O diagnóstico é estabelecido pela ecografia e pelo trânsito gastroduodenal.^(2,3,13,14) Em



35% dos casos, as duplicações gástricas associam-se a outras malformações congénitas, sendo que destas, 21% são anomalias vertebrais.⁽¹¹⁾

As jejunais e ileais são as mais frequentes. Geralmente são do tipo quístico, localizadas no bordo anti-mesentérico. A maioria dos casos apresenta-se com oclusão intestinal, invaginação ou hemorragia digestiva, visto ser frequente a presença de mucosa gástrica ectópica. O diagnóstico é feito por ecografia e pelo trânsito de intestino delgado.^(2,7)

As cólicas e rectais podem ser de tipo quístico ou tubular. Apresentam-se por quadros oclusivos, muitas vezes com volvos. Associam-se muitas vezes a malformações genitourinárias. O diagnóstico é feito por clister opaco.

As do canal anal localizam-se posteriormente ao canal anal, com um orifício perineal independente, posterior ao ânus. Associam-se frequentemente a tumores pré-sagrados, nomeadamente teratomas e a malformações anorectais. São geralmente assintomáticas. O diagnóstico é feito pela inspecção do períneo, podendo a fistulografia ser útil na confirmação.⁽¹²⁾

As toraco-abdominais são por norma as mais graves. Podem ser contínuas ou não. Associam-se muitas vezes a anomalias vertebrais, pelo que se deve fazer mielografia. O diagnóstico é estabelecido por ecografia e por TC.⁽²⁾

A apresentação clínica depende da sua localização, volume, existência ou não de comunicação com o lúmen da estrutura-mãe e presença ou não de mucosa gástrica ou tecido pancreático heterotópicos.⁽⁴⁾

Os doentes podem ser assintomáticos. Quando sintomáticos apresentam-se geralmente com dor ou desconforto abdominal, náuseas, vômitos, emagrecimento, hemorragia digestiva, quadro de oclusão intestinal, massa abdominal palpável ou anemia.^(3,14,17)

Raramente, podem apresentar-se com episódios de pancreatite aguda recorrente por comunicação com os canais pancreáticos, com hiperamilasémia (pela presença de tecido pancreático ectópico).^(10,15,18)

Embora as complicações das duplicações sejam raras estão descritas infecções crónicas; perfuração com pneumoperitoneu ou hemorragia intra-peri-

toneal; torsão de quistos pedunculados; hemorragia intraquística ou para o lúmen intestinal; ulceração e formação de trajectos fistulosos com drenagem percutânea; fistulização para as vias biliares, cavidade pleural ou pâncreas (com formação posterior de pseudoquisto); meningite por comunicação com o canal medular e, muito raramente o desenvolvimento de tumores malignos.^(4,10,12,14,17,19)

As duplicações podem passar despercebidas durante anos porque, para além de serem situações raras, a apresentação clínica é bastante inespecífica.^(4,18)

Para o diagnóstico das duplicações são de grande utilidade os exames imagiológicos, sendo o diagnóstico definitivo dado pelo exame histológico da peça operatória.^(7,20)

A ecografia abdominal possibilita a detecção da lesão, mas não determina com precisão a sua localização e relação com estruturas vizinhas. Apresenta-se geralmente como uma formação quística anecogénica, bem delimitada, uniloculada, de parede regular.

A TC abdominal permite uma melhor caracterização da lesão, no que diz respeito à sua extensão e localização. Apresenta-se como uma lesão hipodensa homogénea, de densidade hídrica, bem delimitada, de parede espessada e regular, adjacente à estrutura que lhe deu origem. Após administração de contraste endovenoso há um discreto realce somente da parede.

À RM a lesão apresenta-se hipointensa em T1 e hiperintensa em T2.

O trânsito gastroduodenal nas duplicações gástricas e o clister opaco nas duplicações cólicas mostram uma imagem de compressão extrínseca regular.

O cintigrama pode ser útil na detecção de mucosa gástrica heterotópica.^(9,14)

Nos casos que se apresentam por pancreatites de repetição, a CPRE pode diagnosticar a comunicação de quistos de duplicação gástrica com o ducto pancreático.^(5,15)

Algumas publicações recentes sobre a utilização da eco-endoscopia no diagnóstico de lesões quísticas intra-abdominais apontam para que este possa ser um exame útil particularmente nos casos de duplicação gástrica.^(22,23)



As duplicações do tubo digestivo obrigam ao diagnóstico diferencial com lesões quísticas do pâncreas, com os quistos mesentéricos (de origem linfática), com os quistos do colédoco, com divertículos gigantes e com outras lesões quísticas intra-abdominais: renais, suprarrenais ou ováricas.^(3,8,10)

O tratamento destas lesões é cirúrgico.^(3,4,8) Apesar de estarem descritos, em raríssimos casos, a presença de carcinoma em duplicações do adulto (situação mais frequente nas duplicações do cólon), as duplicações na infância são lesões benignas, pelo que a cirurgia não deve ser mais radical do que o necessário para eliminar as queixas e prevenir a ocorrência de complicações.^(2,6)

O tratamento de escolha será a ressecção apenas da lesão. No entanto, em muitos casos, a duplicação e a estrutura-mãe adjacente partilham a camada muscular e a vascularização o que impossibilita a excisão da lesão sem recorrer a ressecção segmentar, ou mesmo excisão da estrutura-mãe.^(3,8)

Em quistos de grande dimensão ou localizados junto à transição gastro-esofágica, pode optar-se pela excisão parcial da lesão e stripping da mucosa restante, por forma a prevenir a ulceração ou malignização.^(10,21)

Em duplicações muito volumosas que ocupam todo o comprimento da estrutura-mãe, pode optar-se pela drenagem interna, através da exérese da parede comum entre a duplicação e a estrutura que lhe deu origem,

como alternativa à ressecção total da lesão, quando esta não é possível.^(3,8,11) Esta solução é particularmente válida nas duplicações cólicas em que a presença de mucosa gástrica ectópica é uma raridade.^(2,7)

O prognóstico destas lesões quando tratadas atempadamente é, regra geral, favorável.

CONCLUSÕES

As duplicações intestinais são malformações congénitas raras.^(11,20)

A apresentação clínica é variável, podendo ser evidente na infância ou manter-se assintomática durante muitos anos.⁽³⁾ O diagnóstico na idade adulta é bastante raro. As queixas de dor abdominal recorrente são consideradas geralmente como psicossomáticas e o absentismo laboral é muitas vezes um problema acrescentado a estes doentes, sendo por isso uma entidade a ser considerada no diagnóstico diferencial em doentes com clínica inespecífica.^(4,5,10)

O diagnóstico pode ser suspeitado pela imagiologia, sendo confirmado pela laparotomia e exame histológico da peça operatória. A ecografia, a TC e os exames contrastados são os métodos imagiológicos mais utilizados no diagnóstico.⁽⁴⁾

O tratamento é cirúrgico, sendo o ideal a remoção total da lesão com restauração imediata da continuidade do tubo digestivo.⁽³⁾

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Singh D et al, "Gastric duplication cyst – a rare cause of gastric outlet obstruction", *Bombay Hospital Journal*, 2002, 44(3): 478-80
2. Holcomb GW et al, "Surgical management of alimentary tract duplications", *Ann Surg*, 1989, 209: 167-74
3. Lewis PL et al, "Duplication of the stomach", *Arch Surg*, 1961, 82: 180-6
4. Glaser C et al, "A large duplication cyst of the stomach in an adult presenting as pancreatic pseudocyst", *Dig Surg*, 1998, 15:703-6
5. Black PR et al, "Juxtapancreatic intestinal duplications with pancreatic ductal communication: A cause of pancreatitis and recurrent abdominal pain in childhood", *J Pediatr Surg*, 1986, 21:257-61
6. Fillmann LS et al, "Duplicação do cólon: Relato de um caso e revisão da literatura", *Rev Bras Coloproct*, 2001, 21:26-20
7. Bresner G et al, "Alimentary tract duplications" *eMedicine Journal*, disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/933427-overview>
8. Rowling JT, "Some observations on gastric Cysts", *Br J Surg*, 1959, 199:441-5
9. Jimenez SG et al, "Colonic duplication: a rare cause of obstruction", *Journ Gastr Hepatol*, 1999, 14:889-92
10. Luks FI et al, "Adult foregut duplication", *Surgery*, 1990, 108:101-4
11. Stringer MD et al, "Management of alimentary tract duplication in children" *Br J Surg*, 1995, 82:74-8
12. Jacquier C et al, "Anal canal duplication in infants and children – a series of 6 cases", *Eur J Pediatr Surg*, 2001, 11:186-91



13. Ravitch MM et al, "Duplications of the gastrointestinal tract.", Embriology, Chap 94:911-14
14. Wiczorek RL et al, "Congenital duplication of the stomach: case report and review of the English literature", Am J Gastroenterol, 1984, 79:597-602
15. Whiddon DR et al, "Recurrent acute pancreatitis caused by gastric duplication communicating with aberrant pancreas", The American Surgeon, 1999, 65:121-4
16. Houissa-Vuong S et al, "Sténoses étagées du jéjunum par hétérotopie gastrique", Ann Chir, 2011, 126:70-4
17. Kleinhauss S et al, "Occult bleeding from a perforated gastric duplication in an infant" Arch Surg, 1981, 116(1):122
18. Luoma R et al, "Duodenal duplication with pancreas bifidum – a case report", Eur J Pediatr Surg, 2001, 11:55-7
19. Cloutier R, "Pseudocyst of the pâncreas secondary to gastric duplication", J Pediatric Surg, 1973, 8: 67
20. Danzer E et al, "Congenital diaphragmatic hernia associatied with a gastroesophageal duplication cyst: a case report", J Pediatric Surg, 2001, 36:626-28
21. Nissan S, "Duplication of the stomach", Am J Surg, 1960, 100:59-63
22. Ríos S et al, "Adult gastric duplication cyst: diagnosis by endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration (EUS-FNA)", Revista Española de Enfermedades Digestivas, 2008, 100(9): 586-90
23. Woolfolk GM et al, "Use of endoscopic ultrasound to guide the diagnosis and endoscopic management of a large gastric duplication cyst", Gastrointest Endosc, 1998, 47:76-9

Correspondência:
JOSÉ NUNO RODRIGUES TEIXEIRA
dr.jnteixeira@gmail.com

Data de recepção do artigo:
02-10-2014

Data de aceitação do artigo:
26-11-2014

