

LESÃO DE DIEULAFOY ASSOCIADA A DIVERTÍCULO DE MECKEL COMO CAUSA DE HEMORRAGIA DIGESTIVA BAIXA EM UM PACIENTE PEDIÁTRICO

DIEULAFOY LESION ASSOCIATED WITH MECKEL'S DIVERTICULUM AS A CAUSE OF LOWER GASTROINTESTINAL BLEEDING IN A PEDIATRIC PATIENT

Priscila Martins¹

Carolina Talini²

Maria Lúcia Pedrosa Roenick Giolo³

Ivan Roberto Bonotto Orso⁴

RESUMO: Trata-se do primeiro relato na literatura de lesão de Dieulafoy em região do ceco na população pediátrica associado a divertículo de Meckel em íleo distal. A lesão de Dieulafoy no trato gastrointestinal é uma causa rara, mas importante de sangramento digestivo maciço na criança, já o divertículo de Meckel é uma malformação intestinal que pode apresentar sangramento indolor do trato gastrointestinal. Relata-se neste artigo o caso de um paciente do sexo masculino com 5 anos que foi hospitalizado para investigação de hemorragia digestiva baixa intensa, com necessidade de transfusão sanguínea. Foi diagnosticada, lesão de Dieulafoy em ceco, um local de apresentação incomum, assim como presença de divertículo de Meckel associado a um quadro de abdome agudo inflamatório. Ambas as patologias são de difícil diagnóstico na população pediátrica devendo sempre permanecer na mente do médico assistente em frente de uma hemorragia do trato gastrointestinal.

1798

Palavras chave: Lesão de Dieulafoy. Divertículo de Meckel. Hemorragia digestiva baixa. Pediatria.

ABSTRACT: This is the first report in the literature of Dieulafoy's lesion in the cecum region in the pediatric population associated with Meckel's diverticulum in the distal ileum. Dieulafoy's lesion in the gastrointestinal tract is a rare but important cause of massive digestive bleeding in children, whereas Meckel's diverticulum is an intestinal malformation that can present painless bleeding from the gastrointestinal tract. In this article, we report the case of a 5-year-old male patient who was hospitalized for investigation of severe low digestive hemorrhage, requiring blood transfusion. Dieulafoy's lesion in the cecum was diagnosed, an unusual presentation site, as well as the presence of Meckel's diverticulum associated with an acute inflammatory abdomen. Both pathologies are difficult to diagnose in the pediatric population and should always remain in the mind of the attending physician in the face of a gastrointestinal tract hemorrhage.

Keywords: Dieulafoy's lesion. Meckel's diverticulum. Lower gastrointestinal bleeding. Pediatrics.

¹Fundação Hospitalar São Lucas – Serviço de Cirurgia Geral, Cascavel, PR, Brasil.

²Fundação Hospitalar São Lucas – Serviço de Cirurgia Pediátrica, Cascavel, PR, Brasil.

³Fundação Hospitalar São Lucas – Serviço de Cirurgia Pediátrica, Cascavel, PR, Brasil.

⁴Fundação Hospitalar São Lucas – Serviço de Cirurgia Aparelho Digestivo, Cascavel, PR, Brasil.

INTRODUÇÃO

A lesão de Dieulafoy (LD) no trato gastrointestinal é uma causa rara, mas importante de sangramento digestivo maciço na criança. Pode estar localizada em qualquer parte do trato intestinal, no entanto é predominantemente encontrada no terço superior do estômago ou ao longo da curvatura menor perto da junção gastroesofágica e o diagnóstico geralmente é feito por endoscopia. Este relato demonstra um local de apresentação incomum deste tipo de lesão.

Já o divertículo de Meckel (DM) é uma malformação intestinal comum em crianças. A maioria dos pacientes é assintomático, no entanto podem apresentar complicações, incluindo dor abdominal aguda, obstrução intestinal e sangramento. Neste caso a complicação do divertículo de Meckel foi sangramento doloroso devido ao quadro de abdome agudo inflamatório associado, uma apresentação incomum desta patologia. O objetivo deste estudo é divulgar esta associação incomum entre duas diferentes patologias, quase concomitantes, resultando em hemorragia digestiva baixa na criança.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente V. V., sexo masculino, 5 anos e 11 meses, previamente hígido, trazido pela mãe ao pronto socorro por hematoquezia volumosa, tontura e febre (38°C). Ao exame físico apresentava taquicardia, palidez, sudorese e queda do estado geral. Optado pelo internamento hospitalar para investigação do quadro e estabilização clínica. Foram solicitados exames laboratoriais, com resultado de hemoglobina (Hb) de 6,4 g/dL e optou-se por transfusão de um concentrado de hemácias (10ml/Kg). Foi submetido a procedimento de endoscopia digestiva alta, que não evidenciou alterações e a colonoscopia, que observou no ceco presença de vaso superficial com pequeno sangramento ativo e pequeno coágulo aderido adjacente, compatível com lesão de Dieulafoy. Realizada aplicação de 2 cliques com hemostasia do vaso, conforme demonstrado na figura 1. Após o procedimento paciente apresentou melhora dos sintomas clínicos, do sangramento e da anemia, recebendo alta hospitalar.

Após 3 semanas retornou ao pronto socorro com quadro de dor abdominal difusa, de forte intensidade, em posição antálgica para caminhar e um novo episódio de hematoquezia associado, em grande quantidade. Ao exame físico o paciente apresentava-se prostrado, pálido, taquicardico, com abdome distendido, doloroso à palpação difusa, porém mais importante em fossa ilíaca direita, com sinais propedêuticos de Blumberg e Rovsing positivos. Suspeitou-

se inicialmente de abdome agudo inflamatório por apendicite aguda, optou-se pelo internamento hospitalar e foram solicitados exames laboratoriais, sendo que o hemograma demonstrou Hb de 6,7 g/dL e houve necessidade de nova transfusão sanguínea. A ultrassonografia de abdome evidenciou apêndice em posição sub-cecal, de calibre limítrofe, medindo entre 6 e 7 mm de diâmetro, associado a mínima quantidade de líquido livre na pelve, inespecífico. Discutido caso com equipe de cirurgia pediátrica que optou com tratamento cirúrgico com laparotomia exploradora. No intra-operatório observou-se o apêndice cecal sem sinais inflamatórios e a presença de Divertículo de Meckel em borda antimesentérica do íleo distal, com sinais inflamatórios, conforme demonstrado na figura 2. Foi realizada enterectomia segmentar com anastomose primária, assim como apendicectomia. A análise histopatológica da peça cirúrgica evidenciou a presença de mucosa gástrica ectópica dentro do divertículo. O paciente evoluiu bem no pós-operatório, com sinais vitais estáveis, recebendo alta hospitalar após 5 dias de internamento. Atualmente está assintomático, sem intercorrências, com 9 meses de seguimento pós-operatório.

DISCUSSÃO

A LD no trato gastrointestinal (TGI) é uma causa rara, mas importante de sangramento.¹ É responsável por 0,5% a 14% dos sangramentos do TGI superior em adultos e é extremamente raro em crianças.² A lesão é caracterizada por uma artéria intestinal anormalmente grande e persistente, que corre tortuosamente na membrana submucosa, se projeta através de um pequeno defeito na mucosa que tem tipicamente 2 a 5 mm de comprimento e não mostra qualquer outra anormalidade da parede arterial.^{3,4}

A lesão pode estar localizada em qualquer parte do trato intestinal, mas é predominantemente encontrada no terço superior do estômago ou ao longo da curvatura menor perto da junção gastroesofágica.¹ O primeiro caso pediátrico de LD foi relatado em 1968 e desde então foram publicados alguns relatos de casos pediátricos isolados.³

A incidência de LD em crianças permanece indefinida, tem predomínio do sexo masculino (1,5: 1) e pode ocorrer em qualquer idade.² Sua apresentação clínica varia de acordo com a localização da lesão. Lesões gástricas e duodenais apresentam-se com hemorragia digestiva alta maciça, lesões do intestino delgado com sangramento gastrointestinal superior e/ou hematoquezia, enquanto lesões colônicas apresentam hematoquezia.⁴ Em crianças, o estômago foi o local mais comumente acometido relatado na literatura, seguido pelo jejuno e o

cólon.¹ O caso relatado neste trabalho trata-se de um paciente do sexo masculino com queixa principal de hematoquezia, corroborando com os dados encontrados na literatura. No entanto, a localização da lesão – em ceco – não é a mais comumente encontrada nos casos previamente descritos.

O diagnóstico de LD como causa de hemorragia gastrointestinal costuma ser feito por endoscopia. No entanto, o diagnóstico endoscópico pode ser difícil, devido ao pequeno tamanho da lesão, aparência normal da mucosa circundante e natureza intermitente da hemorragia.⁵ Com os avanços nas técnicas endoscópicas, a terapia endoscópica gradualmente substituiu a cirurgia e surgiu como a primeira opção no diagnóstico e tratamento da LD. A hemostasia inicial é alcançada em aproximadamente 95% dos casos em adultos³ conforme demonstrado no caso aqui relatado.

A hemostasia endoscópica inclui uma variedade de métodos hemostáticos, como hemoclipagem, termocoagulação, injeção hipertônica de solução salina-epinefrina e/ou injeção de etanol puro ou esclerose.^{3,4} Essas intervenções foram relatadas em crianças desde 1995 para o tratamento de lesões gastroduodenais e retossigmóide.² Recentemente, técnicas diagnósticas e terapêuticas minimamente invasivas, como endoscopia por cápsula assistida por ressecções laparoscópicas, endoscopia bidirecional convencional, enteroscopia push e imagens de radionuclídeos com técnicas como a tomografia computadorizada de multidetectores (TCMD), abriram novos caminhos no tratamento de sangramento gastrointestinal oculto em crianças.⁵

1801

O divertículo de Meckel (DM) é uma das malformações gastrointestinais congênitas mais comuns em crianças, ocorrendo em 2% a 4% da população e é mais prevalente em homens do que em mulheres (2:1).^{6,7} O nome é derivado do anatomista alemão Johann Friedrich Meckel, que descreveu essa entidade no início do século XIX.⁷ O DM é um remanescente do ducto onfalomesentérico (vitelino) e é composto pelas quatro camadas do intestino delgado (mucosa, submucosa, muscular e serosa).⁹ Esta protusão no bordo antimesentérico do íleo pode variar em tamanho de 1 a 26 cm de comprimento, com média entre 1 e 5 cm.⁶

A maioria dos pacientes é clinicamente silencioso, no entanto podem apresentar diversos processos clínicos, incluindo sangramento retal, dor abdominal aguda e obstrução do intestino delgado.⁸ Estas complicações ocorrem mais comumente em crianças do que em adultos. O divertículo de Meckel, em indivíduos sintomáticos, geralmente contém tecido pancreático ectópico que produz secreções alcalinas ou, mais comumente, mucosa gástrica

ectópica, que libera secreções ácidas que produzem úlceras no tecido intestinal adjacente⁹ nesses casos cursando com maior incidência de sangramento, conforme encontrado na avaliação histopatológica do paciente aqui descrito.

Tecidos heterotópicos mais raros incluem epitélio colônico e hepatobiliar. Raramente neoplasias podem surgir do divertículo de Meckel em crianças, como tumores carcinoides, adenocarcinoma, tumor desmoplásico de células redondas pequenas e tumores mesenquimais benignos (lipoma, hemanigoma e hamartoma).^{6,8}

Normalmente nos pacientes pediátricos com DM a hemorragia é um sintoma indolor. O sangramento gastrointestinal costuma se apresentar com fezes com sangue vivo ou escurecidas e é causado por ulceração do intestino delgado devido à secreção de ácido pela mucosa ectópica dentro do divertículo.¹⁰ O sangramento é relatado clinicamente como hemorragia maciça aguda, anemia devido a sangramento crônico ou episódios recorrentes autolimitados. Transfusões são raramente relatadas para sangramento associado a Meckel.⁸ A clínica de sangramento encontrada no paciente do caso relatado foi muito semelhante ao descrito pela literatura, no entanto, o sangramento foi tão importante, que foi necessária transfusão sanguínea após os dois episódios de sangramento.

O diagnóstico pré-operatório de um DM sintomático é difícil porque pode mimetizar muitas doenças mais comuns que causam um abdome agudo, mas é preciso manter um alto índice de suspeita na faixa etária pediátrica. A maioria dos autores descreve a cintilografia com pertecnato de tecnésio-99 como uma ferramenta de diagnóstico, além da utilização da radiografia abdominal convencional, ultrassonografia abdominal, tomografia computadorizada.¹¹ O ultrassom tem se tornado cada vez mais valioso no diagnóstico da DM, por ser uma ferramenta não invasiva, oferecer informações dinâmicas e a falta de radiação ionizante é especialmente importante na população pediátrica nos esforços para minimizar a exposição à radiação no início da vida.¹² A laparoscopia deve ser uma ferramenta diagnóstica e terapêutica útil, especialmente em casos complicados com sangramento.¹⁰

O tratamento geral de um DM sintomático envolve remoção cirúrgica. No manejo cirúrgico de crianças que apresentam sangramento, apenas a diverticulectomia, quando viável, remove completamente a heterotopia gástrica e provavelmente qualquer ulceração adjacente.⁹ Muito se debate sobre se um Meckel silencioso (assintomático) deve ser ressecado quando descoberto acidentalmente durante a cirurgia.¹¹ A maioria dos autores concorda que mesmo que a maioria dos divertículos de Meckel nunca se tornem sintomáticos, seu potencial para

apresentar complicações graves justifica a remoção cirúrgica quando encontrados como incidentalomas.¹²

CONCLUSÃO

Não há relatos na literatura de hemorragia digestiva baixa por divertículo de Meckel associado à lesão de Dieulafoy em topografias diferentes acometendo quase simultaneamente o mesmo paciente. Ambas as patologias são de difícil diagnóstico na população pediátrica, sendo que o divertículo de Meckel permanece um desafio para o cirurgião pediátrico, pois dificilmente é diagnosticado no pré-operatório. O ponto principal da diverticulectomia é a remoção completa da mucosa ectópica, pois o tecido heterotópico é a causa da maioria das complicações, e quaisquer métodos operatórios selecionados devem seguir este princípio. As lesões de Dieulafoy permanecem uma forma rara e perigosa de sangramento gastrointestinal que pode resultar em hemorragias com risco de vida em crianças, também com diagnóstico desafiador, mas que deve sempre permanecer na mente do médico assistente em frente de uma hemorragia do trato gastrointestinal, inclusive na população pediátrica.

IMAGENS

1803



Imagem 01: Lesão de Dieulafoy em região do ceco antes e após a clipagem hemostática endoscópica.

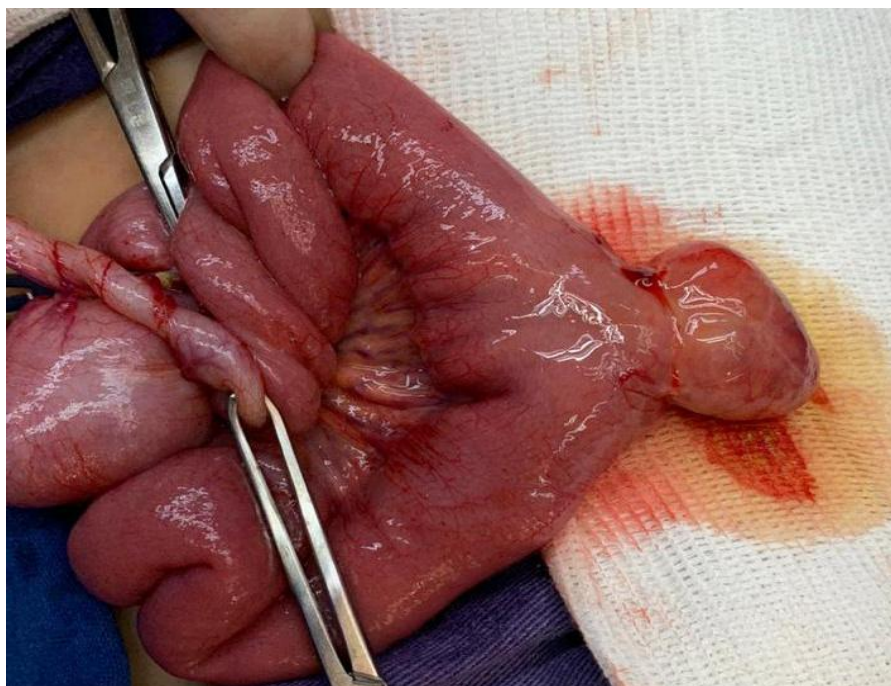


Imagem 02: Divertículo de Meckel em borda antimesentérica de íleo distal, encontrado durante a laparotomia exploradora.

REFERÊNCIAS

- 1 LILJE C, Greiner P, Riede U, et al. Dieulafoy Lesion in a One-Year-Old Child. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(1):133-134.
- 2 SENGHER J, Kanthan R. The Evolution of Dieulafoy's Lesion Since 1897: Then and Now - A Journey through the Lens of a Pediatric Lesion with Literature Review. *Gastroenterol Res Pract.* 2012;2012:432517.
- 3 ITANI M, Alsaied T, Charafeddine L, et al. Dieulafoy's Lesion in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010;51(5):672-674.
- 4 EMURA T, Hosoda K, Harai S, et al. Dieulafoy lesion in a two-year-old boy: a case report. *J Med Case Rep.* 2016;10(1):293.
- 5 DI NARDO G, Esposito G, Mauro A, et al. Dieulafoy lesion: two pediatric case reports. *Ital J Pediatr.* 2020;46(1):48
- 6 CHEN Q, Gao Z, Zhang L, et al. Multifaceted behavior of Meckel's diverticulum in children. *J Pediatr Surg.* 2018;53(4):676-681

- 7 FRANCIS A, Kantarovich D, Khoshnam N, et al. Pediatric Meckel's Diverticulum: Report of 208 Cases and Review of the Literature. *Fetal Pediatr Pathol*. 2016;35(3):199-206.
- 8 HANSEN C, Soreide K. Systematic review of epidemiology, presentation, and anagement of Meckel's diverticulum in the 21st century. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(35):e12154.
- 9 KEESE D, Rolle U, Gfroerer S, et al. Symptomatic Meckel's Diverticulum in Pediatric Patients-Case Reports and Systematic Review of the Literature. *Front Pediatr*. 2019;26(7):267.
- 10 ROBINSON J, Correa H, Brinkman A, et al. Optimizing surgical resection of the bleeding Meckel diverticulum in children. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017; 52: 1610–1615.
- 11 JAYESH Sagar J, Kumar V, Shah D. Meckel's diverticulum: a systematic review. *J R Soc Med*. 2006;99(10):501-5.
- 12 CHAN K, Lee K, Wong H, et al. Laparoscopic excision of Meckel's diverticulum in children: What is the current evidence? *World J Gastroenterol*. 2014;20(41):15158-62.