

Caso Clínico / Radiological Case Report

INVAGINAÇÃO INTESTINAL NA DOENÇA CELÍACA:
ASSOCIAÇÃO (IN)COMUMINTESTINAL INTUSSUSCEPTION IN CELIAC DISEASE: (UN)COMMON
ASSOCIATIONMaria Ana Serrado¹, Duarte Nascimento¹, Guida Castanha², Ana Filipa Capelinha³

1 - Interno do internato complementar de Radiologia
2 - Assistente hospitalar de Radiologia
3 - Assistente hospitalar de Anatomia Patológica
Serviço de Imagiologia do Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira
Diretora: Dra. Luísa Camacho

Correspondência

Maria Ana Serrado
Rua Vale da Ajuda, nº9, D-3º
9000-116, Funchal
e-mail: m_serrado@hotmail.com

Recebido a 17/09/2014
Aceite a 03/11/2014

Resumo

A invaginação intestinal é, na maioria das vezes, idiopática. Em alguns casos, pode ser, contudo, a primeira manifestação de doença celíaca. A associação entre a invaginação intestinal e doença celíaca é considerada rara em idade pediátrica, ao contrário do que sucede nos adultos. No entanto, a invaginação intestinal parece ocorrer com maior frequência em crianças celíacas do que na população pediátrica geral.

A sua patogénese parece estar relacionada com inflamação mucosa difusa e dos plexos mioentéricos que causam espessamento parietal, distúrbios na motilidade intestinal e alterações anatómicas de base.

Apresentamos um caso clínico típico desta patologia em que o doente foi estudado por radiografia simples do abdómen, ecografia, tomografia computadorizada (TC), endoscopia digestiva alta (EDA) e biópsia, com estudo anátomo-patológico.

Palavras-chave

Invaginação Intestinal; Doença Celíaca; Intestino Delgado; Glúten; Criança

Abstract

Intussusception is most often idiopathic, but in some cases can be the initial manifestation of celiac disease. The association between intussusception and celiac disease is considered rare in children, unlike what happens in adults. However, intussusception seems to occur more frequently in children with celiac disease than in the general pediatric population.

The pathogenesis appears to involve diffuse mucosal and myenteric plexus inflammation which cause parietal thickening, disturbances in intestinal motility and anatomical changes. We present a typical clinical case of this disease where the patient was studied by plain radiograph of the abdomen, ultrasound, computed tomography (CT), endoscopy (EGD) and biopsy with pathological study.

Key-words

Intestinal Intussusception; Celiac Disease; Small Bowel; Gluten; Child

Objetivos:

- Descrever os achados clínicos e imagiológicos típicos da invaginação intestinal
- Ilustrar o papel do médico radiologista no diagnóstico e terapêutica da invaginação intestinal
- Fazer uma breve revisão da literatura sobre associação entre invaginação intestinal e doença celíaca

Introdução

A invaginação intestinal é a 2ª causa mais frequente de oclusão intestinal em crianças, sendo a causa mais comum entre os 3 meses e os 5 anos, com uma incidência estimada em 22 a 56/100000 por ano. Em idade pediátrica, cerca de 90 a 95% dos casos de invaginações intestinais são idiopáticos e apenas esporadicamente se encontra um *lead point*, como linfoma ou divertículo de Meckel [1].

Apesar da invaginação intestinal ser rara para além da idade pediátrica, nos adultos reconhece-se uma associação entre doença celíaca e invaginação intestinal, em particular, a não oclusiva e transitória. Esta relação é descrita há mais de 40 anos, com alguns

estudos calculando a sua prevalência em 18% a 20% [1,2,3]. Também em idade pediátrica têm sido descritos casos pontuais de invaginações intestinais transitórias em doentes celíacos, no entanto, esta associação não é devidamente reconhecida [1,2,3,4,5,6,]. Na revisão bibliográfica efetuada encontramos apenas um estudo que demonstra uma maior frequência de invaginações intestinais nas crianças com doença celíaca do que na população pediátrica em geral [1].

Caso clínico

Doente de 5 anos, do sexo masculino, de raça caucasiana, natural e residente no Funchal.

Seguido na Consulta de Pediatria por história de distensão abdominal, melhorada após introdução de dieta sem lactose. Nos 3 meses antes de recorrer ao Serviço de Urgência Pediátrica há referência a episódios de diarreia esporádica auto-limitada. Não apresentava outros antecedentes pessoais ou familiares de relevo.

Recorreu ao Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) por quadro de dor abdominal, em cólica, com 3/4 dias de evolução,

acompanhada por dejeções diarreicas no primeiro dia e, desde então com obstipação.

O estudo dos marcadores de auto-imunidade, requisitado à admissão e cujo resultado foi concluído vários dias após as avaliações imagiológicas, revelou um aumento significativo dos anti-corpos anti-Gliadina IgG, anti-Gliadina IgA e anti-Transglutaminase IgA.

A radiografia simples do abdómen, realizada à entrada no SUP, mostrou alguns níveis hidro-aéreos a nível do delgado, no entanto, sem sinais radiográficos específicos de invaginação intestinal (Figura 1).

Por recorrência das queixas álgicas foi realizada ecografia abdominal, onde se identificou imagem em “alvo” e de pseudo-rim, a nível do hipocôndrio esquerdo (Figura 2), compatível com invaginação intestinal de delgado. Coexistiam distensão do segmento proximal com colapso do distal e intensa peristalse. Observavam-se ainda várias hipertrofias ganglionares, na raiz do mesentério (Figura 3).

Optou-se por fazer vigilância clínica. Por persistência com agravamento das queixas álgicas abdominais, foi efectuada nova avaliação ecográfica, 6 horas após a primeira, que demonstrou manutenção da mesma imagem, agora mais curta, com intensa peristalse.

No segundo dia de internamento, por novo episódio de dor abdominal, efectuou-se terceiro estudo ecográfico, que revelou imagem compatível com invaginação ileo-ileal, no hipocôndrio direito (Figura 4), com intensa peristalse ativa. Esta invaginação resolveu espontaneamente durante a realização do exame.

Perante o quadro de invaginações intestinais múltiplas e recorrentes, associadas a hipertrofias ganglionares, colocou-se a hipótese de estas terem como *lead point* um linfoma, tendo-se realizado TC, ainda nesse dia, que mostrou uma ansa ileal de calibre proeminente, no flanco direito (Figura 5), múltiplas adenomegalias mesentéricas e pequena quantidade de líquido livre no recesso vesical. Estas alterações foram interpretadas como achados secundários a invaginação recente. Não foram evidentes espessamentos da parede intestinal sugerindo linfoma.

Durante o internamento foi efectuada EDA, que demonstrou atrofia vilositária marcada na mucosa do bulbo, 2ª e 3ª porções do duodeno, sendo que a nível do bulbo se destacava ainda um aspeto em “empedrado” da mucosa.

A avaliação anátomo-patológica mostrou atrofia vilositária da mucosa duodenal, hiperplasia das criptas e linfocitose intra-epitelial (Figura 8), sugerindo o diagnóstico de doença celíaca.



Fig. 1 - Radiografia simples do abdómen, com alguns níveis hidro-aéreos a nível do delgado, no entanto, sem sinais radiográficos específicos de invaginação intestinal.

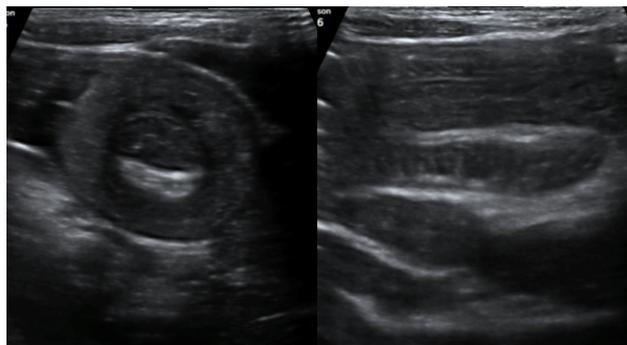


Fig. 2 - Ecografia abdominal, que apresenta imagem compatível com invaginação intestinal de delgado, a nível do hipocôndrio esquerdo. a) Imagem em “alvo”, no plano transversal; b) Imagem de pseudo-rim, no plano longitudinal.



Fig. 3 - Ecografia da raiz do mesentério, onde se identifica duas hipertrofias ganglionares reativas.

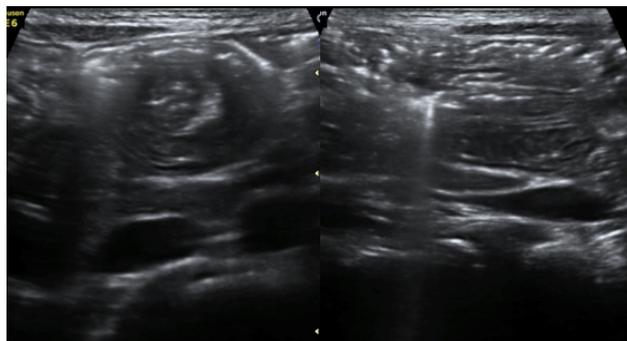


Fig. 4 - Ecografia abdominal, que documenta imagem compatível com invaginação ileo-ileal, a nível do hipocôndrio direito. a) Imagem em “alvo”, no plano transversal; b) Imagem de pseudo-rim, no plano longitudinal.



Fig. 5 - TC efectuada em aquisição única na fase portal após a administração de contraste iodado endovenoso e prévia opacificação intestinal, no plano axial, onde se observa uma ansa ileal no flanco direito, de calibre proeminente de cerca de 23mm.

O doente iniciou terapêutica para a doença de base, com introdução de dieta sem glúten. Até à data, não se verificou novo episódio de invaginação intestinal.

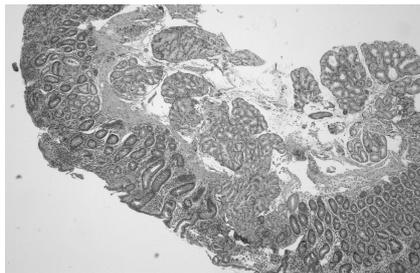


Fig. 6 - Avaliação histológica: atrofia vilositária da mucosa duodenal, hiperplasia das criptas e linfocitose intra-epitelial, aspectos compatíveis com doença celíaca, com classificação Marsh-Oberhuber 3C.

Discussão

A invaginação intestinal ocorre quando um segmento de intestino se insere, com efeito telescópico sobre um segmento mais distal e desliza progressivamente com a peristalse. O pico de incidência é dos 5 aos 9 meses. O sexo masculino é o mais afectado (3:2).

A invaginação é idiopática na grande maioria das vezes. O achado de um *lead point* é incomum (menos de 5%), e torna-se mais provável nos extremos da idade pediátrica. Cerca de 90% das invaginações são ileo-cólicas.

Os sintomas clínicos mais frequentes são a dor abdominal e os vômitos, podendo coexistir uma massa abdominal palpável e a emissão de fezes “em framboesa” [7].

Atualmente a ecografia é o exame de primeira linha na abordagem diagnóstica da invaginação intestinal, tendo uma sensibilidade de 98-100% e uma especificidade de 88-100% [8,9].

Os achados ecográficos típicos da invaginação intestinal consistem em camadas concêntricas de parede intestinal alternadas, hipocólicas e hiperecólicas, comumente conhecidas como sinal do “alvo” no plano transversal e de pseudo-rim no longitudinal. As invaginações de intestino delgado também têm esta aparência típica, contudo, são geralmente de menor diâmetro e localizadas na parte central do abdómen [9].

Nas invaginações ileo-cólicas ou cólico-cólicas cabe ao radiologista o diagnóstico e tratamento, já que a opção terapêutica inicial é a redução com enema de ar ou hidrostático, guiada por fluoroscopia ou por ecografia. Esta está, contudo, contraindicada em pacientes com sinais sugestivos de perfuração, com sinais clínicos de peritonite e choque refractário à ressuscitação volêmica [8]. Nas invaginações limitadas ao intestino delgado, o papel do radiologista prende-se sobretudo com o diagnóstico, uma vez que a redução não cirúrgica não está indicada [10].

A probabilidade de sucesso desta intervenção diminui na presença de vários factores tais como: longa duração dos sintomas (>48 horas), desidratação significativa, hematoquezias, evidência de oclusão intestinal, idade inferior a 3 meses e superior a 5 anos, presença de líquido no interior da ansa invaginada e ausência de fluxo na avaliação por Doppler [8,9].

A cirurgia está reservada para casos de insucesso ou contra-indicação da redução não cirúrgica, suspeita de *lead point* patológico e invaginações selecionadas com vários episódios de recorrência [9].

A doença celíaca é uma forma crónica de enteropatia de mecanismo imunológico que afeta o intestino delgado e é precipitada pela ingestão de alimentos com glúten. Aparece quase exclusivamente em indivíduos que expressam moléculas MHC de classe II HLA-DQ2 e HLA-DQ8. Estima-se que afete de 1/100 a 1/300 indivíduos em todo o Mundo, o que traduz uma prevalência de 0,3 a 1% a nível mundial, com incidência crescente

nos Estados Unidos da América e na Europa. Há um predomínio no sexo feminino (2:1) [11].

A sua apresentação clínica é muito variável e tem mudado ao longo do tempo. As manifestações clássicas como forma de apresentação são cada vez menos frequentes [12].

Apesar da invaginação intestinal só raramente ter sido documentada como forma de apresentação da doença celíaca, verificou-se que a frequência de invaginação intestinal em crianças com doença celíaca (1,2%) é maior do que na população pediátrica em geral (0,037% a 0,07%). Parece haver também uma relação temporal próxima já que o diagnóstico de doença celíaca surge, geralmente, semanas ou meses após o episódio da invaginação intestinal. Adicionalmente não se demonstra recorrência das invaginações intestinais após a introdução de dieta sem glúten [1].

A patogénese parece estar relacionada com inflamação mucosa difusa e dos plexos mioentéricos que causam espessamento parietal, distúrbios na motilidade intestinal e alterações anatómicas de base. [2,4,5,6,13].

Na infância, a associação entre a invaginação intestinal e a doença celíaca apresenta-se geralmente a partir do 1º ano de vida aquando da introdução da dieta com glúten. Contudo já foram descritos casos em adolescentes [4].

As manifestações clínicas das invaginações intestinais que complicam a doença celíaca são geralmente atípicas, frustradas, autolimitadas e recidivantes. Surgem habitualmente na forma de dores abdominais de intensidade moderada associada a distensão abdominal sem outros sintomas clássicos de invaginação intestinal [4].

As localizações mais comuns desta patologia são a ileo-ileal e a ileo-cólica, podendo envolver segmentos curtos ou longos e serem únicas ou múltiplas. Quanto ao seu curso podem ser únicas e breves ou repetir-se ao longo de dias ou semanas [4]. A invaginação intestinal no contexto de doença celíaca tem tradução ecográfica típica de invaginação, na forma do sinal do “alvo” e do pseudo-rim. Outros achados ecográficos foram também descritos em invaginações de etiologia celíaca, nomeadamente: hiperperistalse intensa, adenomegalias mesentéricas, espessamento difuso da parede intestinal com aumento da ecogenicidade, dilatação dos segmentos proximais com perda da mobilidade dos distais e presença de líquido intraluminal. [3,5,6,12].

A literatura recomenda que na associação entre invaginação intestinal e doença celíaca os achados ecográficos sirvam de orientação para a decisão terapêutica, particularmente em crianças que não demonstram alterações compatíveis com oclusão intestinal. A abordagem conservadora, com monitorização ecográfica, é aceite para as invaginações intestinais de delgado transitórias típicas, nomeadamente aquelas de pequeno diâmetro, sem espessamento parietal, de curta extensão, com peristalse conservada e na ausência de *lead point*. Perante achados atípicos, invaginação intestinal persistente ou deterioração clínica, a intervenção cirúrgica torna-se necessária [2,4,14].

Conclusão

A invaginação intestinal, particularmente se clinicamente atípica, transitória e recidivante, deve levantar a suspeita de doença celíaca tanto em crianças como em adultos. O conhecimento desta associação é importante pois pode permitir um diagnóstico precoce.

Referències

- 1 - Reilly, N. R.; Aguilar, K. M.; Green, P. H. - *Should Intussusception in Children Prompt Screening for Celiac Disease?*. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2013 Jan, 56(1):56-9.
- 2 - Celayir, A. C.; Celayir, S.; Kutlu, T. - *The Role of Surgery in the Treatment of Intussusception in Celiac Disease*. Turk J Gastroenterol, 2002, 13(1):63-65.
- 3 - Gheibi, S. - *Association Between Celiac Disease and Intussusceptions in Children: Two Case Reports and Literature Review*. Pediatr Gastroenterol, Hepatol Nutr, 2013 Dec, 16(4):269-272.
- 4 - Vásquez, G. J.; Casasola, J. L. L.; Fernández, J. G.; Aparicio, P. P.; Cuevas, M. V.; García, C. C. - *Invaginación Intestinal Recidivante y Enfermedad Celíaca*. Acta Pediatr Esp, 2007, 65(3):134-136.
- 5 - Germann, R.; Kuch, M.; Prinz, K.; Ebbing, A.; Schindera, F. - *Celiac Disease: an Uncommon Cause of Recurrent Intussusception*. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 1997 Oct, 25(4):415-6.
- 6 - González, J. A. C.; González, J. B.; Crespo, M. J. P.; Sancho, C. I. - *Acute Gallbladder Distension and Recurrent Small Bowel Intussusception in a Child With Celiac Disease*. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 1998, 27:444-5.
- 7 - Blickman, J.G.; Parker, B.R.; Barnes, P.D. - *Pediatric Radiology: The requisites*. Mosby Elsevier, Philadelphia, 2009.
- 8 - del-Pozo, G.; Albillos, J.C.; Tejedor, D.; Calero, R.; Rasero, M.; de-la-Calle, U.; López-Pacheco, U. - *Intussusception in Children*. RadioGraphics, 1999, 19:299-319.
- 9 - Cogley, J.R.; O'Connor, S.C.; Houshyar, R.; Dulaimy, K.A. - *Emergent Pediatric US: What Every Radiologist Should Know*, RadioGraphics, 2012, 32:651-665.
- 10 - Rumack, C.M., Wilson, S.R., Charboneau, J.W. & Levine, D. - *Diagnostic ultrasound*. Mosby Elsevier, Philadelphia, 2011
- 11 - World Gastroenterology Organisation: Bai, J. C.; Freid, M.; Corazza, G. R.; Schuppan, D.; Farthing, M.; Catassi, C. et al. - *Practice Guideline – Celiac Disease*, 2012. Available at: <http://www.worldgastroenterology.org>
- 12 - Hizal, G.; Gurakan, F.; Balamtekin, N.; Kizilkan, N. U. - *Celiac Disease Presenting With Intestinal Obstruction: Report of Two Cases*. Turk J Gastroenterol, 2012, 23:416-7.