

DISPLASIA NEURONAL DE CÓLON: *um relato de caso*

NEURONAL DYSPLASIA OF THE COLON: *a case report*

SOUSA, Matheus Silva Sousa^a; PAULA, Marina Méscolin Reis de^a;
PAULA, Pedro Hermann Braun de^a



^a Discentes do curso de Bacharelado em Medicina de Barbacena -MG

matheussbrasil@gmail.com

RESUMO

Introdução: A Displasia Neuronal Intestinal (DNI) é uma condição que afeta os plexos nervosos submucosos do sistema nervoso entérico e pode ser subdividida em DNI-A e DNI-B. Este último, considerado o mais comum, é responsável por quadros graves de constipação intestinal refratários ao tratamento clínico, acompanhados ou não por incontinência fecal retentiva e sangramento digestivo baixo, obstrução intestinal aguda ou episódios de enterocolite. **Objetivo:** O artigo possui como objetivo preencher as lacunas da literatura científica acerca do diagnóstico e tratamento da DNI, em razão do crescente número de casos e a pouca compreensão da patologia. **Metodologia:** Foi analisado o prontuário médico de um paciente em ambulatório de especialista em coloproctologia, assim como a revisão de literatura sobre a patologia. **Resultados:** Afirma-se que o diagnóstico da DNI é realizado a partir da análise histopatológica das biópsias de reto de pacientes que apresentam constipação intestinal grave. As duas modalidades terapêuticas são representadas pelo tratamento clínico conservador que é realizado a partir de modificações na dieta, uso de laxativos e lavagens intestinais e pelo tratamento cirúrgico que pode ser realizado através de esfínterectomia, ressecção cirúrgica ampla ou colostomia temporária. **Conclusão:** O caso apresentado se mostrou relevante para a comunidade científica acerca da confirmação de diagnóstico e tratamento efetivo da doença, com bom desfecho para o paciente.

Palavras-chave: Constipação intestinal. Cólon. Cirurgia Colorretal. Enema Opaco.

ABSTRACT

Introduction: Intestinal Neuronal Dysplasia (IND) is a pathology that affects the submucosal nerve plexuses of the enteric nervous system. Type B is responsible for severe cases of intestinal constipation refractory to clinical treatment, accompanied or not by retentive fecal incontinence and lower digestive bleeding, acute intestinal obstruction or episodes of enterocolitis. **Objective:** The article aims to fill the gaps in the scientific literature regarding the diagnosis and treatment of DNI. **Methodology:** The medical record of a patient in a coloproctology specialist outpatient clinic was analyzed, as well as the literature review on the pathology. **Results:** It is stated that the diagnosis of DNI is made based on histopathological analysis of rectal biopsies from patients who have severe intestinal constipation. The two therapeutic modalities are represented by conservative clinical treatment, which is carried out through dietary modifications, use of laxatives and intestinal lavages, and surgical treatment, which can be carried out through sphincterotomy, wide surgical resection or temporary colostomy. **Conclusion:** The case presented proved to be relevant to the scientific community in terms of confirming the diagnosis and effective treatment of the disease, with a good outcome for the patient.

Keywords: Constipation. Colon. Colorectal Surgery, Bare Enema.

INTRODUÇÃO

A Displasia Neuronal Intestinal (DNI) é uma patologia que afeta os plexos nervosos submucosos do sistema nervoso entérico, isoladamente ou em associação com outras neuropatias congênitas, como a Doença de Hirschsprung (DH). A DNI está associada a sintomas clínicos de constipação intestinal crônica que afetam crianças nos primeiros anos de vida, semelhantes aos da DH, mas o DNI têm características histopatológicas próprias caracterizadas por hiperplasia do plexo nervoso submucoso (Terra, 2016). São descritas em duas apresentações: a DNI-A e a DNI-B.

A DNI-A representa uma forma extremamente rara e ocorre majoritariamente no período neonatal; possui como sintomas principais desde obstrução intestinal aguda até quadro de diarreia e sangramento digestivo baixo; é caracterizada por hipoplasia ou aplasia do sistema nervoso entérico adrenérgico. A justificativa para que se denominasse DNI é o aumento moderado na atividade da acetilcolinesterase dos nervos parassimpáticos. Já a DNI-B representa mais de 95% dos casos e caracteriza-se por hiperplasia dos plexos submucosos do sistema nervoso entérico parassimpático colinérgico (Terra, 2016). O tipo B acomete preferencialmente o cólon distal, podendo acometer qualquer segmento do sistema nervoso entérico e ocorre em diferentes faixas etárias. Essa forma da doença é responsável por quadros graves de constipação intestinal refratários ao tratamento clínico, acompanhados ou não por incontinência fecal retentiva e sangramento digestivo baixo, obstrução intestinal aguda ou episódios de enterocolite (Puri, 2012).

Há duas linhas de pensamento que explicam as alterações histopatológicas dessa doença. A primeira conclui que podem ser provenientes de uma alteração geneticamente primária que influencia diretamente o desenvolvimento embriológico dos tecidos derivados da crista neural, sendo apoiada pela associação com outras anomalias congênitas intestinais e extraintestinais. Já a segunda linha concebe o DNI-B como uma resposta adaptativa do sistema nervoso entérico e é considerada secundária a fenômenos adquiridos causados por obstruções congênitas ou inflamação ocorrida durante os períodos pré, peri ou pós-natal em humanos (Puri, 2012). Achados morfológicos que sugerem o diagnóstico da DNI-B foram observados em segmentos intestinais proximais a áreas de atresia intestinal, prolapso da mucosa retal e ileostomia, intussuscepção intestinal, ânus imperfurado e enterocolite necrosante (Lourenção, 2021).

A associação de DNI com DH é explicada pelo fato de que os segmentos proximais ao segmento obstruído aganglionar possuem características histológicas de DNI-B. Essas alterações morfológicas dos plexos nervosos do segmento da submucosa proximal são explicadas tanto por uma modificação embrionária primária do sistema nervoso entérico que poderia ser considerada uma neurocristopatia que compartilha uma origem comum com a DH, quanto por uma pequena alteração em resposta a uma obstrução intestinal distal (Puri, 2012).

A busca diagnóstica utilizada em pacientes com DNI-B deve ser a mesma realizada durante a investigação de causas orgânicas de constipação intestinal, particularmente focada para excluir DH, que é a disganglionose intestinal mais prevalente (Terra, 2016). No entanto, a manometria anorretal e o enema opaco, que são testes consagrados para triagem de DH, não possuem resultados específicos para DNI-B. Portanto, o foco da investigação dessa patologia se dá pela realização de biópsias de

reto, cuja análise histopatológica permite a diferenciação das neuropatias intestinais (Oliveira, 2023). Pacientes com DNI têm sido submetidos a diferentes tratamentos, que podem variar desde manejo clínico até procedimentos cirúrgicos. O manejo clínico inclui mudanças na dieta, laxantes e enemas, enquanto o manejo cirúrgico pode ser realizado através de diferentes técnicas, sendo observados resultados favoráveis com esfínteromiotomia posterior (Puri, 2012). O presente relato se trata de uma paciente com constipação crônica e com dor em cólica recorrente intensa, onde foi optado por tratamento cirúrgico tendo como diagnóstico a DNI-B.

DESCRIÇÃO DO CASO

Figura 1 - Enema opaco demonstrando cólon esquerdo com perda de haustrações



Paciente, sexo feminino, 43 anos, comparece a ambulatório de coloproctologia com relato de constipação crônica, com piora no último ano. Nega desejo evacuatório e evacua em média uma vez por semana, com o uso de laxante irritativo, acompanhado de dor abdominal intensa. Realizou colonoscopia com sigmoide angulado com identificação de grande quantidade de líquido ao passar pela angulação. Realizado enema opaco, foi identificado cólon esquerdo com perda de haustração. Já fez uso de laxante osmótico e amitiza sem sucesso. Optado por retossigmoidectomia com anastomose colorretal primária. Evoluiu sem intercorrências no pós-operatório e com evacuações diárias e fezes Bristol 3. Enviada a peça cirúrgica para anatomia patológica e imuno-histoquímica, corroborou-se o diagnóstico de displasia neuronal. O relato de caso foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos pelo CEP-FAME, parecer número 5.203.442, CAAE: 55053722.7.0000.8307.

DISCUSSÃO

Os principais achados histopatológicos da DNI-B são hiperganglionose, gânglios gigantes, células ganglionares ectópicas e aumento de atividade da enzima acetilcolinesterase na lâmina própria e ao redor dos vasos sanguíneos da submucosa, que podem ter origem a partir de uma alteração primária, determinada geneticamente (Lourenção, 2016). Essa hipótese é sustentada pela associação dessa displasia do tipo

B a outras doenças congênitas intestinais e extra-intestinais; já outro ponto de vista entende essa forma como uma resposta adaptativa do sistema nervoso entérico. Nesse sentido, a DNI-B foi encontrada como alteração histopatológica secundária a fenômenos intestinais obstrutivos ou inflamatórios (Lourenção, 2021). No caso em questão, os achados na biópsia reta e imunohistoquímica foram: hiperganglionose e hiperplasia do plexo nervoso submucoso, mais de 20% de gânglios nervosos gigantes na submucosa, com mais de 8 neurônios cada, em 25 gânglios examinados. Na maioria dos casos, o diagnóstico desse formato é realizado a partir da análise histopatológica das biópsias de reto de pacientes que apresentam constipação intestinal grave. As duas modalidades terapêuticas são representadas pelo tratamento clínico conservador, que é realizado a partir de modificações na dieta, uso de laxativos e lavagens intestinais e pelo tratamento cirúrgico que pode ser realizado através de esfínterectomia, ressecção cirúrgica ampla ou colostomia temporária (Oliveira, 2023).

CONCLUSÃO

Pode-se afirmar que o diagnóstico assertivo por meio da clínica e da biópsia de reto da paciente, assim como o tratamento cirúrgico devido à extensão da patologia, foram imprescindíveis para o bom desfecho clínico do caso.

REFERÊNCIAS

LOURENÇÃO, P. L. T. de A. *et al.* Intestinal neuronal dysplasia type B: a still little-known diagnosis for organic causes of intestinal chronic constipation. **World Journal of Gastrointestinal Pharmacology and Therapeutics**, v. 7, n. 3, p. 397, 2016.

LOURENÇÃO, Simone Terra. **Análise imuno-histoquímica do sistema nervoso entérico na Displasia neuronal intestinal.** (2021). Disponível em: <https://repositorio.unesp.br/items/38886a73-a218-4148-884e-eeed7737cd6b>. Acesso em: 6 mar. 2024.

OLIVEIRA, Bruna Camargo de. **Avaliação clínica a longo prazo após tratamento cirúrgico de pacientes com Doença de Hirschsprung:** a associação de Displasia Neuronal Intestinal do tipo B piora os resultados? Tese Doutorado em Cirurgia e Medicina Translacional, Faculdade de Medicina, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, Câmpus de Botucatu, 2023. Disponível em: <https://repositorio.unesp.br/server/api/core/bitstreams/a91e66a5-9c92-401a-a3b5-c00177e92c83/content>. Acesso em: 6 mar. 2024.

PURI, Prem. *Pediatric surgery*. 6. ed., cap. 10. **Intestinal Neuronal Dysplasia**, 2006. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9780323028424501030>. Acesso em: 6 mar. 2024.

TERRA, Simone Antunes. **Displasia neuronal intestinal:** análise de critérios morfológicos e comparação de métodos diagnósticos, 2016. Disponível em: <https://repositorio.unesp.br/server/api/core/bitstreams/30f2bbb4-fc2a-4f19-8c46-f9e7f0683fa8/content>. Acesso em: 6 mar. 2024.