

IDENTIFICAÇÃO SURPREENDENTE DE DIVERTÍCULO DE MECKEL DENTRO DE UMA ONFALOCELE FETAL DURANTE O CUIDADO PRÉ-NATAL

SURPRISING IDENTIFICATION OF MECKEL'S DIVERTICULUM WITHIN A FETAL OMPHALOCELE DURING PRENATAL CARE

ISADORA LUDWIG¹, PEDRO TIETZ¹, THIAGO RAMPELOTTI¹, LUCIANO TARGA², JORGE TELLES², RAFAEL ROSA¹

RESUMO

A onfalocele é um defeito congênito raro da parede abdominal que resulta em herniação dos intestinos, estômago e até fígado para dentro do cordão umbilical. Apresentamos aqui um caso de um divertículo de Meckel (MD) que foi identificado de forma inesperada dentro da onfalocele de um feto. A mãe era uma gestante de 25 anos encaminhada devido a uma onfalocele fetal, visualizada pela primeira vez com 16 semanas de gestação. Na ultrassonografia com 21 semanas e 6 dias, havia uma imagem aparentemente anormal, de formato circular, no interior do cordão umbilical, sugestiva de onfalocele. A ressonância magnética fetal confirmou esse diagnóstico e revelou que alguns segmentos do intestino delgado e porções do mesentério e do cólon transversal estavam em situação extra-abdominal. Além disso, no interior da onfalocele foi observada uma imagem hiperintensa nas sequências T1 e T2, medindo cerca de 3,9 x 3,8 x 3,6cm, compatível com um DM. A criança nasceu de parto cesáreo, com 40 semanas de gestação, pesando 4.030g. A onfalocele foi fechada cirurgicamente, com ressecção do DM seguida de anastomose terminoterminal do íleo, no segundo dia de vida. O exame anatomopatológico também foi compatível com o diagnóstico de DM. Este relato destaca a importância da determinação adequada do conteúdo da onfalocele ainda no período pré-natal, pois esta pode apresentar anormalidades inesperadas em seu interior, como um DM, e assim modificar o manejo da gravidez, bem como o planejamento do parto e a assistência pós-natal.

PALAVRAS-CHAVE: DIVERTÍCULO DE MECKEL; DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL; ONFALOCELE; ULTRASSOM; RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

ABSTRACT

Omphalocele is a rare congenital abdominal wall defect that results in herniation of bowels, stomach, and even liver for inside the umbilical cord. Herein we present a case of a Meckel's diverticulum (MD) which was unexpectedly identified inside an omphalocele of a fetus. The mother was a 25-year-old pregnant woman referred due to a fetal omphalocele, which was first visualized at 16 weeks of gestation. On ultrasonography at 21 weeks and 6 days, there was an apparently abnormal circular-shaped image inside the umbilical cord, suggestive of an omphalocele. Fetal MRI confirmed this diagnosis and revealed that some small intestine segments, and portions of mesentery and transverse colon were in an extra-abdominal situation. Moreover, a hyperintense image in T1 and T2 sequences, measuring about 3.9 x 3.8 x 3.6cm, was observed inside the omphalocele, which was compatible with a MD. The child was born by cesarean section, at 40 weeks gestation, weighing 4,030g. The omphalocele was surgically closed, with resection of the MD followed by a terminoterminal anastomosis of the ileum, on the second day of life. The pathology was also compatible with the diagnosis of MD. This report highlights the importance of the proper determination of the omphalocele content still during the prenatal period, since this may present unexpected abnormalities, such as a MD, and thus modify the gestational management as well as birth planning and postnatal care.

KEYWORDS: MECKEL'S DIVERTICULUM; PRENATAL DIAGNOSIS; OMPHALOCELE; ULTRASOUND; MAGNETIC RESONANCE IMAGING

INTRODUÇÃO

A onfalocele é um defeito congênito raro da parede abdominal que resulta em herniação dos intestinos, estômago

e até mesmo fígado, para dentro do cordão umbilical. Ela tem sido relatada em 3,38:10.000 gestações¹. Embora as onfaloceles possam ocorrer como anomalias isoladas, até 70%

1. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSA).
2. Hospital Materno Infantil Presidente Vargas (HMIPV), Porto Alegre.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:
RAFAEL FABIANO MACHADO ROSA
E-mail: rfmrosa@gmail.com

delas estão associadas a outras malformações ou síndromes². O seu diagnóstico pode ser realizado ainda no pré-natal, geralmente por meio da ultrassonografia¹. A presença de alças intestinais ou de protrusão do fígado e/ou estômago para dentro do cordão umbilical após as 11 semanas é algo não considerado fisiológico. Após a confirmação diagnóstica, deve-se avaliar o conteúdo herniado, sendo que a ressonância magnética (RM) pode ser utilizada para melhor visualização dos detalhes anatômicos².

Apresentamos aqui um caso de divertículo de Meckel (DM) identificado de forma inesperada dentro de uma onfalocele fetal.

RELATO DO CASO

Uma mulher de 25 anos, em sua primeira gravidez, foi encaminhada para avaliação devido a uma onfalocele fetal visualizada com 21 semanas. Ela relatava tabagismo (cerca de 5 cigarros/dia) e ingestão de bebidas alcoólicas no primeiro mês de gestação. Além disso, ocorreram sangramentos vaginais frequentes do 2º ao 4º mês, alguns deles em grande quantidade, juntamente com contrações no terceiro mês, necessitando de repouso. O marido era um homem de 33 anos, hígido e não consanguíneo. Não havia história familiar de defeitos congênitos ou de doenças genéticas.

A imagem da onfalocele foi visualizada pela primeira vez com 16 semanas de gestação. Exames ultrassonográficos realizados anteriormente, com 8 e 11 semanas, não haviam descrito este achado. Na ultrassonografia com 21 semanas e 6 dias, observou-se uma imagem aparentemente anormal, de formato circular, no interior do cordão umbilical (Figuras 1A e 1B). Porém, com 30 e 34 semanas, foram vistas apenas alças intestinais dentro da onfalocele. No último exame, com 37 semanas, a onfalocele media 5,4 x 5,3 x 4,6cm. A seguir, a RM fetal revelou o defeito de fechamento da parede abdominal anterior, localizado na região umbilical, aparentemente recoberto por uma membrana, medindo cerca de 1,7cm. Esses achados foram compatíveis com os de uma onfalocele. Além disso, havia alguns segmentos do intestino delgado, juntamente com uma pequena porção do mesentério e um segmento do cólon transverso, em situação extra-abdominal. Observou-se uma imagem assintomática e hiperintensa nas sequências T1 e T2, medindo cerca de 3,9 x 3,8 x 3,6cm, indicativa de um DM localizado no interior da onfalocele (figuras 1C e 1D). O cariótipo fetal (46, XY) e a ecocardiografia com Doppler foram normais.

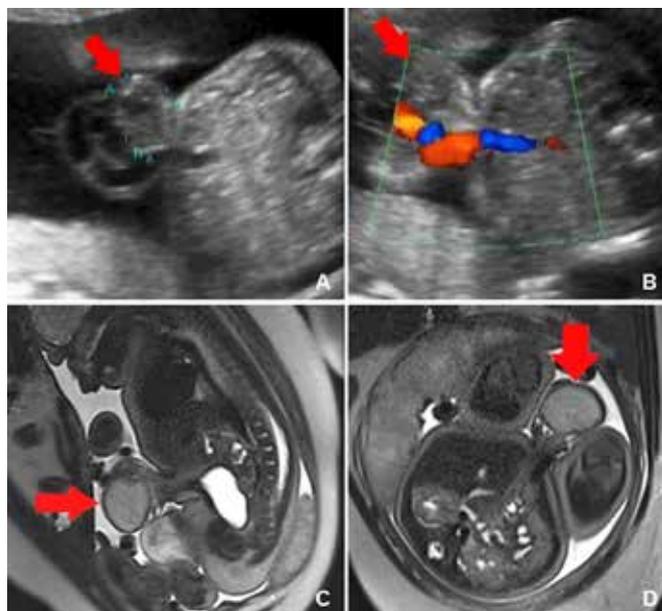


Figura 1. Ultrassonografia fetal com 21 semanas e 6 dias mostrando a onfalocele com uma imagem circular aparentemente anormal dentro do cordão umbilical (ver setas vermelhas) (Fig. 1A e 1B). Ressonância magnética fetal revelando a onfalocele. Havia uma imagem hiperintensa no seu interior, nas sequências T1 e T2, compatível com um DM (ver setas vermelhas) (Fig. 1C e 1D).

A criança nasceu de parto cesáreo, com 40 semanas de gestação, pesando 4.030 g e apresentando índices de Apgar de 10 no primeiro e no quinto minutos. A criança foi submetida à cirurgia de fechamento da onfalocele com ressecção do DM no segundo dia de vida (Figuras 2A e 2B). Realizou-se uma anastomose do íleo terminal a 18 cm da válvula ileocecal (Figura 2C). A avaliação anatomopatológica da lesão foi compatível com o diagnóstico de DM.

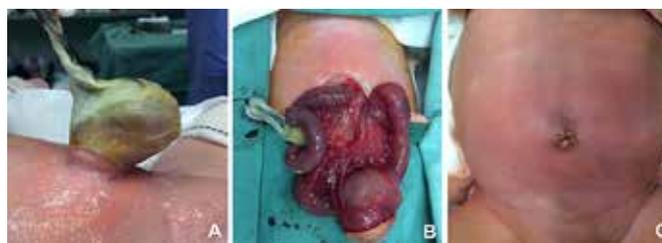


Figura 2. Aspecto pós-natal da onfalocele, observada logo após o nascimento e antes da cirurgia (Fig. 2A). Na Fig. 2B pode-se observar o conteúdo da onfalocele, com destaque para o MD. Na Fig 2C, é mostrado o aspecto final do abdômen do paciente após a cirurgia.

DISCUSSÃO

O DM é um divertículo verdadeiro que envolve todas as camadas intestinais e que faz parte do espectro de anomalias congênitas caracterizadas pelo fechamento incompleto do ducto onfalomésentérico, que se desenvolve durante a 6ª semana da embriogênese. Sua prevalência tem sido relatada na população geral entre 0,3-2,9%, havendo uma predomi-

nância de pacientes do sexo masculino sobre o feminino, numa proporção respectivamente de 1,5–4:1.

O DM pode estar localizado entre 7-200cm proximal à válvula ileocecal (média de 52,4cm) e apresentar comprimento que pode variar de 0,4-11cm, e diâmetro de 0,3-7cm. Tecidos gástricos e pancreáticos ectópicos têm sido descritos em pacientes com DM, sendo que esses achados apresentam relação com casos sintomáticos, principalmente pela ocorrência de hemorragia³. Além disso, o DM tem sido relatado em associação com a onfalocele⁴, como verificado em nosso paciente.

Apesar da frequência do DM na população em geral e de ser a anomalia congênita do trato gastrointestinal mais comum (2-3% da população), seu diagnóstico pré-natal, como relatado no presente caso, é considerado raro^{4,5}. Isso pode acontecer porque a ultrassonografia, embora amplamente utilizada para triagem durante a gravidez, pode não ser capaz de distinguir adequadamente as estruturas presentes no interior do cordão umbilical. Além disso, o DM pode estar associado a outras anomalias do cordão umbilical, incluindo a onfalocele⁴, como verificado em nosso caso.

Na avaliação ultrassonográfica fetal, o DM apresenta-se como uma estrutura ovoide e anecóica, contendo líquido no seu interior, com aparência de uma parede com múltiplas camadas. A imagem através do Doppler não mostrou fluxo em seu interior. A ecogenicidade da massa pode aumentar devido aos detritos, tornando-se hiperecóica no meio da gravidez e isocogênica no termo, devido à presença do mecônio no interior das alças intestinais. Isso pode dificultar sua visualização e, assim, impossibilitar o diagnóstico do DM^{4,6}.

Quanto ao diagnóstico diferencial do DM, deve-se considerar cistos e pseudocistos no interior do cordão umbilical, bem como duplicação intestinal, cisto mesentérico, cisto de colédoco e alterações do úraco, principalmente no início do segundo trimestre de gestação^{6,7}. Outras alterações também relevantes dentro do diagnóstico diferencial, consistem na obstrução intestinal e no cisto ovariano, principalmente após a vigésima semana de gravidez⁶.

A RM fetal pode ser um importante exame complementar à ultrassonografia nos casos de onfalocele, pois permite a melhor visualização do seu conteúdo⁸. Em nossa revisão de literatura, encontramos uma grande escassez de descrições de DM avaliadas por meio da RM fetal⁵. O trato gastrointestinal fetal normalmente apresenta os seguintes achados: após 24 semanas de gestação, o cólon e o reto mostram-se hiperintensos nas imagens ponderadas em T1 e hipointensos ou com intensidade de sinal intermediária naquelas em T2 (devido à presença de mecônio); o jejuno é hiperintenso em T2 e hipointenso em T1, principalmente devido ao conteúdo líquido, sendo geralmente visualizado através das imagens em T2, realizadas através de planos coronais. Normalmente, os cistos duplicados exibem um hipersinal, semelhante à de um fluido, em imagens ponderadas em T2 e um hipossinal em T1, quando visualizados através da RM fetal. O cisto meconial, a dilatação ileal segmentar e a bolsa colônica apresentam, no pré-natal, uma hipersinal (do tipo meconial) nas imagens

ponderadas feitas pela RM fetal em T1, associadas a um hipossinal em T2. Em nosso feto, observou-se uma imagem cística incomum no interior da onfalocele, que se mostrava hiperintensa em T1 e em T2, sendo indicativa de um DM.

Apesar da descrição de que fetos com DM diagnosticados no pré-natal nascem mais frequentemente prematuros e apresentam baixo peso ao nascer⁹, nosso paciente não apresentou tais achados. Porém, é importante estar atento a essas possíveis manifestações para melhor planejar o parto.

A maior parte das crianças que nascem com DM é assintomática¹⁰, como verificado em nosso paciente. Entretanto, alguns recém-nascidos podem apresentar sangramento gastrointestinal baixo, obstrução intestinal e inflamação local logo após o nascimento, o que pode causar perfuração e, conseqüentemente, aumento do risco de morbidade e de mortalidade.³

A hemorragia em pacientes com DM pode estar associada à presença de tecido gástrico ectópico, achado este relatado em 24,2-71% dos indivíduos sintomáticos, que geralmente são jovens. A principal complicação relatada, não só em pacientes pediátricos, mas também em adultos sintomáticos, é a obstrução intestinal (respectivamente, em 35,6-46,7% dos casos); hemorragia e inflamação também são complicações comuns em pacientes de ambas as idades³.

Este relato destaca a importância da determinação adequada do conteúdo da onfalocele, pois esta pode ser capaz de identificar anomalias, como o DM, e modificar o manejo gestacional. Por exemplo, nos casos de DM, os pacientes podem se beneficiar do planejamento do parto, não só pelo risco de prematuridade e de baixo peso ao nascer, mas também de hemorragia. Além disso, o diagnóstico pré-natal auxilia na elaboração do plano cirúrgico a ser realizado após o nascimento. Nos casos de DM, é também importante que o pinçamento do cordão umbilical após o nascimento seja feito afastado da base, para evitar uma possível atresia iatrogênica do íleo⁵. Exames complementares, como a RM fetal, também são capazes de complementar a avaliação ultrassonográfica e, conseqüentemente, ajudar a definir o correto diagnóstico, o que implica em um adequado manejo, acompanhamento e tratamento².

CONCLUSÃO

Assim, casos de onfalocele diagnosticados no período pré-natal devem ser cuidadosamente investigados, pois muitas vezes não consistem em anomalias isoladas. O conhecimento de malformações adicionais, como o DM, identificadas por meio da ultrassonografia associada ou não a exames complementares, como a RM, é de grande importância, porque afeta diretamente o manejo gestacional, o planejamento do parto, a abordagem cirúrgica e o cuidado pós-natal.

Os passos seguintes após o diagnóstico são cruciais para diminuir as taxas de morbidade e de mortalidade infantil, modificando desta forma o prognóstico.

AGRADECIMENTOS

Gostariamos de agradecer ao paciente e à sua família,

bem como aos demais colegas do Serviço de Medicina Fetal do Hospital Materno Infantil Presidente Vargas (HMIPV), pela contribuição para o desenvolvimento do estudo.

REFERÊNCIAS

1. Zahouani T, Mendez MD. Omphalocele. 2023 May 23. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519010/>, acessado dia 20-Set-2023.
2. Mann S, Blinman TA, Douglas Wilson R. Prenatal and postnatal management of omphalocele. *Prenat Diagn.* 2008; 28(7): 626-632.
3. Hansen CC, Søreide K. Systematic review of epidemiology, presentation, and management of Meckel's diverticulum in the 21st century. *Medicine (Baltimore).* 2018; 97(35): e12154.
4. Tourne G, Chauleur C, Varlet MN, Tardieu D, Varlet F, Seffert P. Prenatal discovery of an omphalocele associated with an inner umbilical cord Meckel's diverticulum. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2007; 20(5): 427-430.
5. Lesieur E, Boubnova J, Héry G, Lafouge A, Quarello E, Bretelle F, Sigaudy S, Gorincour G. Prenatal imaging presentation of Meckel diverticulum. *Diagn Interv Imaging.* 2017; 98(7-8): 569-570.
6. Delle Chiaie L, Neuberger P. Early prenatal sonographic detection of an uncomplicated Meckel diverticulum. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007; 30(5): 790-791.
7. Ratan SK, Rattan KN, Kalra R, Maheshwari J, Parihar D, Ratan J. Omphalomesenteric duct cyst as a content of omphalocele. *Indian J Pediatr.* 2007; 74(5): 500-502.
8. Nakagawa M, Hara M, Shibamoto Y. MRI findings in fetuses with an abdominal wall defect: gastroschisis, omphalocele, and cloacal exstrophy. *Jpn J Radiol.* 2013; 31(3): 153-159.
8. Cohen-Overbeek TE, Tong WH, Hatzmann TR, Wilms JF, Govaerts LC, Galjaard RJ, Steegers EA, Hop WC, Wladimiroff JW, Tibboel D. Omphalocele: comparison of outcome following prenatal or postnatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010; 36(6): 687-692.
10. Stallion A, Shuck JM. Meckel's diverticulum. In: Holzheimer RG, Manick JA, editors. *Surgical treatment: evidence-based and problem-oriented.* Munich: Zuckschwerdt; 2001. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK6918/>, acessado 20-Set-2023.