



RELATO DE CASO

**ATRESIA DUODENAL EM PORTADOR DE SITUS INVERSUS TOTALIS:
RELATO DE UMA CONDIÇÃO RARA****DUODENAL ATRESIA IN PATIENTS WITH SITUS INVERSUS TOTALIS:
REPORT OF A RARE CONDITION**

Caio Bechtold ¹
Samantha Cristiane Lopes ¹
Ivan Carlos Becker ^{1,2}

RESUMO

Situs inversus totalis (SIT) é uma anomalia congênita rara, em que ocorre uma transposição de imagem espelhada dos órgãos do tórax e abdômen. A incidência é de aproximadamente 1 em cada 5.000 a 20.000 nascidos vivos. Geralmente os portadores da anomalia são assintomáticos, porém, podem vir a apresentar malformações, que incluem malformações cardíacas e/ou gastrointestinais, como a atresia duodenal. Essa obstrução intestinal é caracterizada por um bloqueio completo do lúmen do intestino. A associação da atresia duodenal com o SIT é extremamente rara. Segundo a revisão mais recente, há menos de 30 casos dessa comorbidade relatados na literatura. O presente estudo trata-se de um relato de caso de uma paciente de 24 anos do sexo feminino, com SIT, que ao nascer apresentou vômitos biliosos e distensão abdominal, recebeu diagnóstico de atresia duodenal e foi submetida a uma cirurgia de emergência. Desde então, teve diversas internações devido a complicações como abscessos intra abdominais, sepse, insuficiência renal e desnutrição. Aos 23 anos, durante uma nova laparotomia para liberação de aderências, foi identificado a anastomose gastro-jejunal feita na cirurgia de emergência após o nascimento e descobriu-se uma atresia duodenal e subestenose. Optou-se por uma duodenojejunostomia. O relato poderá ampliar o conhecimento dos profissionais da saúde, a fim de informá-los sobre a existência do SIT, bem como a atresia duodenal associada. Assim, poderá melhorar a conduta para os pacientes portadores da anomalia, e garantir que esse distúrbio seja reconhecido.

Descritores: Situs inversus totalis. Atresia duodenal. Dupla bolha. Duodenojejunostomia. Relato de caso.

ABSTRACT

Situs inversus totalis (SIT) is a rare congenital anomaly in which there is a mirror-image transposition of the organs in the chest and abdomen. The incidence is approximately 1 in 5,000 to 20,000 live births. Individuals with this anomaly are usually asymptomatic, but they may present with malformations, including cardiac and/or gastrointestinal malformations such as duodenal atresia. This intestinal obstruction is characterized by a complete blockage of the intestinal lumen. The association of duodenal atresia with TSI is extremely rare. According to the most recent review, there are fewer than 30 reported cases of this comorbidity in the literature. This study presents a case report of a 24-year-old female patient with SIT who, at birth, presented with bilious vomiting and abdominal distension, leading to a

¹ Núcleo de Pesquisa em Ciências Médicas: investigações em saúde - NPCMed, Faculdade de Medicina, Centro Universitário para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí - UNIDAVI, Rio do Sul, Santa Catarina, Brasil

² Hospital Regional Alto Vale - HRAV, Rio do Sul, Santa Catarina, Brasil.



diagnosis of duodenal atresia and undergoing emergency surgery. Since then, she has had multiple hospitalizations due to complications such as intra-abdominal abscesses, sepsis, renal failure, and malnutrition. At the age of 23, during a new laparotomy for adhesion release, the previous gastro-jejunal anastomosis performed during the emergency surgery after birth was identified, and duodenal atresia and substenosis were discovered. Duodenojejunosomy was performed as treatment. This report aims to expand healthcare professionals knowledge about the existence of SIT and its association with duodenal atresia. It can improve the management of patients with this anomaly and ensure its recognition.

Keywords: Situs inversus totalis. Duodenal atresia. Double bubble. Duodenojejunosomy. Case report.

INTRODUÇÃO

Situs inversus totalis (SIT) é uma anomalia congênita rara, com a incidência aproximada de um a cada 5.000 a 20.000 nascidos vivos ⁽¹⁾. O distúrbio é caracterizado por uma transposição dos órgãos abdominais e torácicos, resultando em uma imagem espelhada desses órgãos, que normalmente não é acompanhada de repercussões clínicas e é descoberto por acaso ⁽²⁾.

Nesse distúrbio ocorre a reversão completa das câmaras cardíacas, a aorta gira para a direita, além disso, o pulmão esquerdo tem três lobos e o pulmão direito apenas dois. Sobre os órgãos do abdômen, o estômago, o baço e o pâncreas estão do lado direito do corpo, sendo que o fígado e a vesícula biliar estão do lado esquerdo e as flexuras do cólon estão invertidas ⁽³⁾.

Entretanto, o SIT pode estar acompanhado de alguma anomalia congênita associada, como a atresia duodenal. Esta é caracterizada por uma obstrução completa do lúmen do intestino, sendo esta uma anomalia congênita do desenvolvimento do duodeno e intestino delgado ^(2,4). A atresia duodenal relacionada ao SIT é extremamente rara, sendo que foi relatado menos de 30 casos em todo o mundo ⁽¹⁾.

Apresentamos o caso de uma mulher de 24 anos com atresia duodenal associado a SIT para destacar a evolução clínica da paciente, e os desafios do manejo desta condição de anomalia congênita, a fim de acrescentar conhecimento para possíveis casos semelhantes no futuro. Esse relato de caso seguiu os preceitos do CARE Guideline.

METODOLOGIA

Para a elaboração deste relato, foram utilizadas informações provenientes do prontuário médico de um hospital terciário localizado em Rio do Sul, Santa Catarina. Acesso ao prontuário foi concedido previamente pelo paciente, mediante assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), além da aprovação do guardião do prontuário e do Comitê de Ética em Pesquisas da Unidavi (sob número de parecer 5.778.005). Por se tratar de um estudo descritivo, as informações foram discutidas com base na literatura científica disponível.



Descrição do caso

Trata-se de uma paciente do sexo feminino, com 24 anos atualmente, que ao nascimento apresentou vômitos biliosos e distensão abdominal. Foi realizada uma radiografia que evidenciou sinal da dupla bolha gástrica. No dia seguinte foi submetida a uma laparotomia de emergência devido a obstrução intestinal alta, onde evidenciou-se SIT e realizou-se uma gastroenteroanastomose em Billroth II em uma unidade de saúde terciária.

Paciente apresentou estabilidade do quadro até aos 21 anos, quando foi internada decorrente de um quadro de abdômen agudo, houve uma laparotomia exploratória para drenagem de abscesso abdominal e liberação de aderências.

Uma semana após, ainda internada, a paciente foi submetida a uma nova laparotomia devido à conteúdo de aspecto biliar no dreno e abscesso subfrênico. Realizou-se uma duodenorrafia e uma jejunostomia para alimentação. Após duas semanas de internação a paciente evoluiu para sepse abdominal e pulmonar, associado a queda da função renal. Ocorreu uma fístula enteral com alto débito, sendo tratada com drenagem, dieta por via jejunostomia e nutrição parenteral. Nas três semanas seguintes a paciente apresentou estabilidade do quadro e recebeu alta hospitalar.

Após quatro dias de alta médica, a paciente foi internada devido a um abscesso intra-abdominal, associado a uma insuficiência renal e quadro de desnutrição. Na mesma internação foi sujeita a uma laparotomia exploradora para drenagem de coleção intra-abdominal, recebendo alta hospitalar em duas semanas.

Paciente permaneceu em acompanhamento ambulatorial e manteve-se assintomática. Aos 24 anos foi novamente internada pois apresentou dor em dorso com irradiação para hipocôndrio direito, associado a constipação. Solicitou-se exames laboratoriais, endoscopia digestiva alta (EDA) e tomografia computadorizada (TC) de abdômen (Figura 1). Os exames laboratoriais não identificaram nenhuma alteração. A EDA demonstrou que o paciente foi previamente submetido à gastrectomia parcial com anastomose em Billroth II, e foi observado estenose na alça aferente. Além disso, a TC de abdômen revelou uma falha de enchimento de contraste, distensão difusa de alças jejunais no hipocôndrio esquerdo e poliesplenia em hipocôndrio direito.

Optou-se por realizar uma laparotomia exploratória e efetuou-se a liberação de aderências intestinais. Durante a cirurgia, foi identificado a anastomose gastrojejunal feita logo após ao nascimento, e a atresia duodenal, onde a 3ª porção do duodeno não se comunica com a 4ª porção do mesmo, associado a uma subestenose na transição do estômago para o duodeno. Preferiu-se por uma anastomose duodeno-jejunal, a fim de evitar novos episódios de acúmulo e distensão duodenal. Paciente obteve uma boa evolução cirúrgica, recebendo alta hospitalar após sua recuperação.



DISCUSSÃO

SIT é uma anomalia congênita rara, caracterizada por um arranjo invertido dos órgãos abdominais e

torácicos. É causado por uma condição transmitida por genes recessivos autossômicos, levando ao distúrbio de lateralização. Os pacientes com essa anomalia costumam ser assintomáticos, porém, quando há repercussões clínicas, estas podem derivar de malformações cardíacas, intestinais e que podem estar associadas ou não à síndrome de Kartagener⁽⁵⁾. Os casos vistos de anomalia gastrointestinal variaram entre atresia de via biliar, atresia duodenal e má rotação intestinal^(2,4,6,7). Nós apresentamos um caso de uma paciente de 24 anos com histórico de atresia duodenal relacionado a SIT. A mesma apresentou complicações ao longo dos anos, incluindo obstrução intestinal, abscessos abdominais, sepse e fístula enteral. Foi submetida a múltiplas laparotomias e anastomoses, sendo a mais recente uma anastomose duodeno-jejunal para corrigir a obstrução.

O SIT é caracterizada por uma reversão completa das câmaras cardíacas, a aorta gira para a direita, além disso, o pulmão esquerdo tem três lobos e pulmão direito apenas dois. Sobre os órgãos do abdômen, o estômago, o baço e o pâncreas estão do lado direito do corpo, sendo que o fígado e a vesícula biliar estão do lado esquerdo e as flexuras do cólon estão invertidas⁽³⁾.

A incidência do SIT na população mundial é de aproximadamente um em cada 5.000 a 20.000 nascidos vivos, e tem como pessoas sintomáticas 5-10%. A associação de situs inversus abdominal com obstrução duodenal congênita é muito rara, com apenas cerca de 30 casos relatados até o momento na literatura^(1,2,6). A obstrução duodenal congênita é muitas vezes acompanhada de alguma anomalia hereditária, como a síndrome de Down em cerca de 30% dos casos e a cardiopatia congênita em 4 a 49% dos casos. Além disso, podem haver outras anomalias, como a má rotação (36% dos casos), malformação esplênica, atresia esofágica, pâncreas anular, ânus imperfurado, malformações renais, atresia biliar, duplicação jejunal, veia porta anteriorizada, fístula retovesical, obstrução da junção ureteropélvica, genitália ambígua, sindactilia, síndrome de Cornélia de Lange, anomalias vertebrais e a síndrome de Vacterl^(1,8). Em nosso paciente, a única outra anomalia congênita encontrada é a poliesplenia (Figura 2).

Pode-se suspeitar de uma atresia duodenal em recém nascidos apresentando vômitos biliosos, que ocorrem comumente após o nascimento. O diagnóstico de atresia duodenal pode ser confirmado por uma radiografia simples de abdômen, sendo que esta irá demonstrar o sinal clássico de dupla bolha. A operação de escolha é a duodenoduodenostomia término-lateral ou lateral, sendo a duodenojejunostomia também aceitável⁽⁹⁾. Neste caso, temos uma mulher que, ao nascimento, apresentou vômitos biliosos e distensão abdominal. A radiografia realizada confirmou o diagnóstico de atresia duodenal, evidenciando o sinal da dupla bolha gástrica. No segundo dia de vida, a paciente foi submetida a uma laparotomia de



emergência, onde foi constatada a presença de SIT, juntamente com a realização de uma gastroenteroanastomose em Billroth II.

Paciente passou anos assintomática. Posteriormente evoluiu com complicações pós-operatórias, incluindo abscessos intra-abdominais, sepse e fístula enteral. Passou por várias internações e cirurgias subsequentes. Apresentou quadro de dores abdominais após um período assintomático, sendo submetida a uma nova laparotomia exploratória. Durante a cirurgia, identificou-se a anastomose gastro-jejunal realizada previamente, uma atresia duodenal e uma subestenose na transição estômago-duodeno. Optou-se por uma anastomose duodeno-jejunal para prevenir futuras complicações. Paciente teve uma boa evolução cirúrgica e recebeu alta hospitalar.

Nosso caso de SIT se difere dos demais devido à complexidade e às complicações enfrentadas. Enquanto a atresia duodenal geralmente é resolvida com uma única cirurgia, esse caso específico destacou-se por uma série de eventos adversos e desafios clínicos. A paciente experimentou complicações significativas, como abscessos, sepse e fístula enteral, o que exigiu intervenções adicionais e um acompanhamento prolongado.

CONCLUSÃO

O SIT é uma condição rara e geralmente assintomática. Pode estar associado a malformações congênitas como a atresia duodenal. O caso apresentado demonstra as complicações que podem surgir nesses casos, incluindo obstrução intestinal, abscessos intra-abdominais, sepse e fístula enteral. Este caso é digno de nota devido a sua singularidade, a fim de ampliar o conhecimento e frisar sobre a importância do acompanhamento a longo prazo nesses casos mais desafiadores.

REFERÊNCIAS

1. Alshaikh MA, Al Ghadeer HA, Alabad H, Almohsin M, Al Ali RA. **Situs Inversus Totalis in Association With Duodenal Atresia.** Cureus. 2021 Sep 6;13(9):e17764. doi: 10.7759/cureus.17764. PMID: 34659975; PMCID: PMC8494151.
2. Eitler K, Bibok A, Telkes G. **Situs Inversus Totalis: A Clinical Review.** Int J Gen Med. 2022 Mar 3;15:2437-2449. doi: 10.2147/IJGM.S295444. PMID: 35264880; PMCID: PMC8901252.
3. Wu W, Lv Z, Xu W, Liu J, Jia W. **VACTER syndrome with situs inversus totalis: Case report and a new syndrome.** Medicine (Baltimore). 2017 Jun;96(25):e7260. doi: 10.1097/MD.0000000000007260. PMID: 28640129; PMCID: PMC5484237.
4. Estorillo ALA. **"Situs inversus: o revés da referência."** Trabalho de Conclusão de Curso-Curso de Biomedicina, Centro Universitário Católica de Santa Catarina, Joinville (2016): 1-57.



5. Olm MA, Caldini EG, Mauad T. **Diagnosis of primary ciliary dyskinesia.** J Bras Pneumol. 2015 May-Jun;41(3):251-63. doi: 10.1590/S1806-37132015000004447. PMID: 26176524; PMCID: PMC4541762.

6. Nascimento SC da S, Figueiredo BQ de, Matos BA de, Carvalho GRA de, Lima MFL de. **Clinical and anatomical aspects of situs inversus: an integrative literature review.** RSD [Internet]. 2022May13 [cited 2023Jun.20];11(7):e0611729296. Available from: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/29296>.

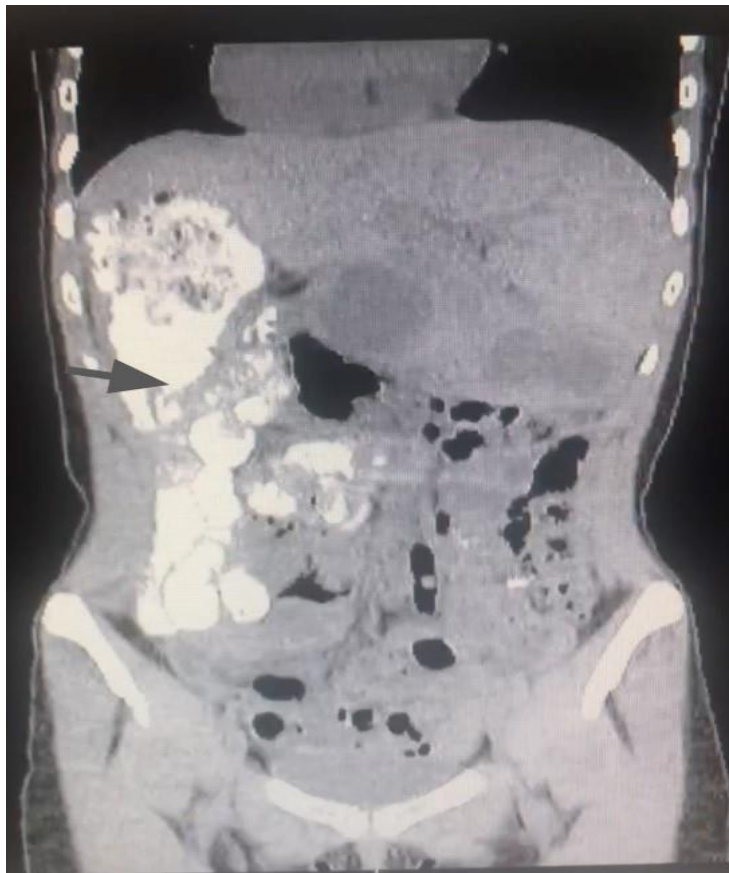
7. Carlson BM. Embriologia humana e biologia do desenvolvimento. 4ª ed. Elsevier Brasil; 2014.

8. Talabi, Ademola Olusegun; Sowande, Oludayo Adedapo; Tanimola, Adebayo Gbenga; Adejuyigbe, Olusanya. **Situs inversus in association with duodenal atresia.** African Journal of Paediatric Surgery 10(3):p 275-278, July–September 2013. | DOI: 10.4103/0189-6725.120896.

9. Andrade JVG, Linhares GMM, de Faria EA, Albuquerque AR de L, Dourado GCC, Rodrigues DS, Borges MA, de Macedo J de AG. **Estenose duodenal: revisão de literatura / Duodenal stenosis: a review of the literature.** Braz. J. Develop. [Internet]. 2022 Feb. 3 [cited 2023 Jun. 20];8(2):8981-7. Available from: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BRJD/article/view/43646>.

FIGURAS

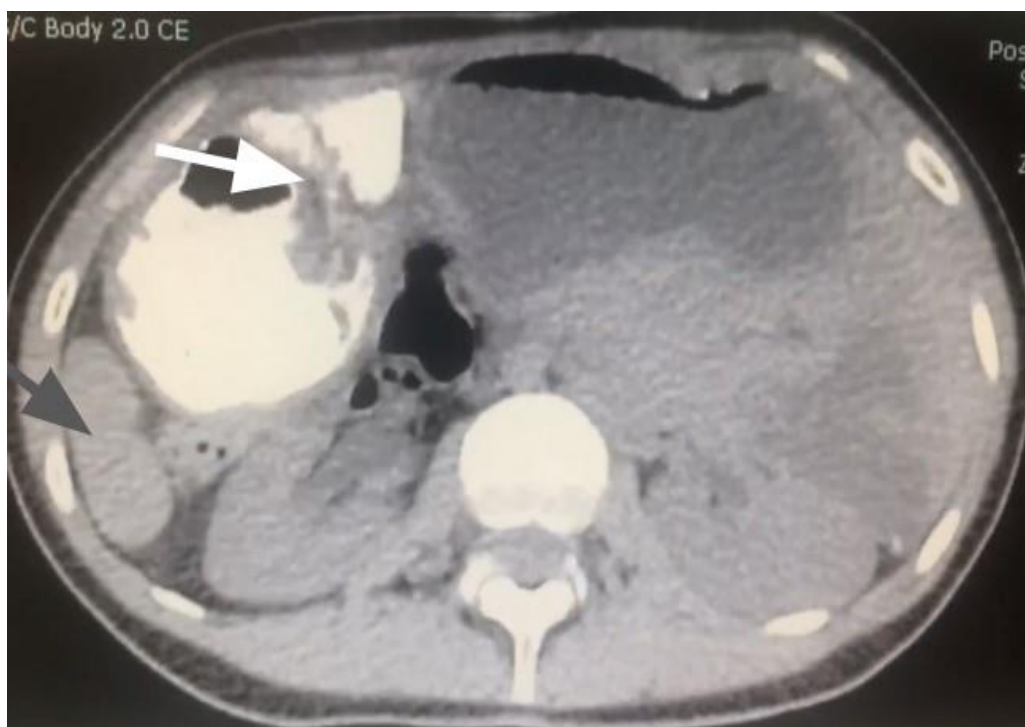
Figura 1. Tomografia computadorizada de abdômen em plano coronal.



Legenda. Evidenciado a falha do enchimento de contraste da passagem do estômago para o intestino.



Figura 2. Tomografia computadorizada de abdômen em plano axial.



Legenda. A seta preta demonstra a poliesplenia. A Seta branca evidencia a falha de enchimento de contraste.