



DESENVOLVIMENTO E FISIOPATOLOGIA DA SÍNDROME DA CASCA DE MAÇÃ E SUA RELAÇÃO COM A SÍNDROME DO INTESTINO CURTO

Myllena Cristina Oliveira Tavares¹; Filipe José da Silva¹; Aristocles Hitallo Bezerra¹; Anna Maria Moreira Ramos¹; Maine Virginia Alves Confessor^{2*}.

1. GRADUANDO EM MEDICINA- FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS, CAMPINA GRANDE/PB
2. DOCENTE/ ORIENTADOR – FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICA, CAMPINA GRANDE/PB. MESTRE EM BIOLOGIA PELA UNIVERSIDADE DE COIMBRA, PORTUGAL

* maine_alves@hotmail.com

RESUMO Atresias intestinais são malformações congênitas evidenciadas por um estreitamento de uma porção do intestino delgado, ocorrendo uma redução de seu lúmen e dificultando a absorção de nutrientes. Devido às complicações que estas atresias podem trazer, o presente estudo objetivou expor os achados da literatura em relação a Síndrome da Casca de Maçã e sua relação com a Síndrome do Intestino Curto. Trata-se de uma pesquisa bibliográfica utilizando como base de dados o Scielo, o PubMed e o Google Acadêmico, aplicando os seguintes descritores: Obstrução Intestinal, Atresia Intestinal, Apple Peel Atresia, Síndrome da Casca de Maçã, Síndrome do Intestino Curto. Foram incluídos no presente estudo 11 artigos. Dentre as variantes morfológicas que as atresias do intestino podem apresentar, é possível evidenciar a Síndrome da Casca de Maçã e sua associação com o desenvolvimento da Síndrome do Intestino Curto. A Primeira está intimamente relacionada com um acidente vascular intrauterino, levando a um comprometimento de ramos de um importante vaso relacionado com o suprimento sanguíneo do intestino, o que configura uma dificuldade no fluxo e irrigação de determinadas porções intestinais. Essa patologia é resultado de um processo de malformação no desenvolvimento fetal, no entanto, ainda não se possui conhecimentos específicos acerca de suas alterações ou defeitos do código genético, uma vez que existem pesquisas que evidenciam que sua manifestação não está ligada a genes familiares. Além disso, estudos apontam que essa também se faz presente como uma das causas do desenvolvimento da Síndrome do Intestino Curto. Nesses casos, o trânsito e a fisiologia natural de absorção de nutrientes necessário para as atividades vitais, como vitaminas lipossolúveis, sais minerais, ficam prejudicados, levando, conseqüentemente, a danos sistêmicos decorrente da falta de aporte nutricional envolvido na manutenção das demais atividades corpóreas. Dessa forma, dependendo do grau de acometimento do paciente, podem ser realizadas diferentes formas de tratamento, sejam elas cirúrgicas, de monitoramento das concentrações sanguíneas de vitaminas e sais minerais, bem como a realização de procedimentos intensivos de nutrição em longo prazo.

Palavras – chave: Atresias Intestinais, Síndrome da Casca de Maçã, Síndrome do Intestino Curto.

INTRODUÇÃO

Inúmeras doenças congênitas do trato gastrointestinal são consideradas algumas das principais causas de complicações do recém-nascido. Dentre as diversas causas, como anomalias do processo de rotação e fixação, as obstruções intestinais merecem destaque, uma vez que estas condições geram incompatibilidade com a fisiologia natural do trato gastrointestinal e prejudicam funções vitais, como a absorção de substâncias essenciais para a manutenção do metabolismo basal (FIGUEIRÊDO, 2005).

Para esse problema, é possível considerar duas grandes causas. Inicialmente, destacam-se as causas mecânicas, representadas pelas atresias e estoneses, a exemplo de situações como a Síndrome da Casca de Maçã, a qual pode estar relacionada com a etiologia



da Síndrome do Intestino Curto, e/ou Íleo Meconial. Além disso, podem ocorrer manifestações obstrutivas decorrente de falhas funcionais na propulsão do conteúdo intestinal, em consequência, na maioria dos casos, da alteração da inervação do tubo digestivo, quadro característico da doença de Hirschsprung (ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE DOENÇA PEDIÁTRICA, 2005).

Dada a complexidade do assunto e a escassez de estudos acerca da relação entre a Síndrome da Casca de Maçã e a Síndrome do Intestino Curto, torna-se evidente a necessidade de se discutir sobre as características gerais destas doenças. Assim, o presente estudo objetivou expor os achados da literatura em relação à Síndrome da Casca de Maçã e sua relação com a Síndrome do Intestino Curto.

METODOLOGIA

Trata-se de uma pesquisa bibliográfica utilizando como base de dados o Scielo, o PubMed e o Google Acadêmico, aplicando os seguintes descritores: Obstrução Intestinal, Atresia Intestinal, Apple Peel Atresia, Síndrome da Casca de Maçã, Síndrome do Intestino Curto. Foram utilizados também os descritores nos seus correspondentes em inglês. Foram incluídos no presente estudo 11 artigos. Foram incluídos artigos de revisão de literatura e de pesquisas que relacionassem a Síndrome da Casca de Maçã, sua formação, diagnóstico, tratamento e relação com a Síndrome do Intestino Curto. Não foram incluídos artigos que foram publicados antes do ano 2000. Por fim, os artigos achados nas plataformas de dados foram lidos sistematicamente a fim de concluir o presente trabalho com o objetivo de expor os achados da literatura em relação a Síndrome da Casca de Maçã e sua relação com a Síndrome do Intestino Curto.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Durante a 4ª semana de gestação, o intestino primitivo forma-se, de forma que, para fins descritivos, esse é dividido em anterior, médio e posterior. Cada uma dessas porções estará relacionada com a embriogênese de diferentes estruturas do sistema digestório, de maneira que disfunções no processo de recanalização no estágio sólido do tubo intestinal ou interrupção do suprimento sanguíneo para uma alça do intestino do feto resulta em um acidente vascular, podendo estar intimamente ligados com o processo de atresia (MOORE, 2016).



A atresia intestinal, é uma malformação congênita que pode ser dividida em uma classificação morfológica em índice de I-IV: a) Tipo I caracteriza-se pela presença de um ou mais diafragmas intraluminais contínuos com as camadas musculares dos segmentos distal e proximal; b) Tipo II, ocorre uma atresia com um segmento em forma de cordão fibroso entre as extremidades do intestino; c) Tipo IIIa, aparece uma atresia com completa separação das extremidades em fundo cego associada a defeito mesentérico em forma de V; d) Tipo IIIb, há uma atresia com extenso defeito mesentérico, o intestino distal enrola-se em torno dos vasos mesentéricos; e) Tipo IV representado por uma atresia múltipla do intestino delgado (FIGUEIRÊDO, 2005).

A Síndrome da Casca de Maçã, ou Síndrome de Apple Peel, é uma morbidade do recém-nascido, autossômica recessiva, representada por 5% das obstruções intestinais, e que na classificação morfológica supracitada, é representada pelo Tipo IIIb. Nesse estágio, ela se manifesta decorrente de um acidente vascular intrauterino, a partir do comprometimento de ramos da artéria mesentérica superior (PURI, 2006). Dessa forma, o termo “Apple Peel” descreve uma oclusão a partir do intestino delgado, que se espirala em volta de ramos da artéria mesentérica superior, dando um aspecto em “casca de maçã”. Diante desse processo, ocorre diminuição do aporte sanguíneo, prejudicando o duodeno distal, jejuno e íleo proximal, e, em casos mais avançados, pode ocorrer áreas de necrose (SAHU, 2006).

Estudos apontam que esta síndrome não está associada à mutação dos genes Fibroblast Growth Factor 2III B (FGF 2IIIB) e FGF-10, os quais estão associados com atresias duodenais familiares. Acredita-se que a patologia descreve uma coleção heterogênea de distúrbios gastrointestinais. Além disso, refere-se que a síndrome pode ser a etiologia de outras complicações, como a Síndrome do Intestino Curto e outras malformações, a exemplo de microcefalia, leucoma de córnea e deficiência imunológica (HERMAN, 2008)

Para o diagnóstico da síndrome, este pode: a) ser pré-natal, com a realização da ecografia fetal, podendo o feto ser poliidrâmnio, se for uma obstrução alta, além de uma observação da morfologia intestinal (IZA, 2006); b) pós-natal, os fetos com esse tipo de atresia intestinal podem apresentar episódios de vômito, distensão abdominal, que em casos graves possibilitam a elevação do diafragma causando um desconforto respiratório, bem como a eliminação de pequenas quantidades de mecônio com características anormais (Associação Brasileira de Doença Pediátrica, 2005), com a confirmação do caso através da realização de Raio X com contraste, uma vez que a correção é o tratamento cirúrgico (IZA, 2006).

No caso de pacientes que desenvolvem a síndrome do intestino curto, a qual se caracteriza pela redução da área de absorção efetiva do intestino, ocorre má absorção de



lipídios, perda de peso e distensão abdominal (POMAR, 2007). Dessa forma, deve-se monitorar os níveis de zinco, magnésio, cálcio e das vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K) desses indivíduos, bem como proporcionar um apoio parenteral a longo prazo, no qual administra-se uma solução estéril de nutrientes por via intravenosa por meio de um acesso venoso periférico ou central, de maneira que há uma exclusão completa do trato digestivo no processo (NOVAES, 2009). No entanto, estudos apontam que métodos de ressecção intestinal maciça pode levar a uma adaptação do intestino, ao ponto desse possuir uma autonomia nutricional (WEALE, 2005).

CONCLUSÃO

Diante dos resultados expostos, das características das atresias intestinais e suas diferentes manifestações, mais especificamente da Síndrome da Casca de Maçã, poucos são os estudos que auxiliam no processo de entendimento de sua manifestação com outros sinais clínicos e genéticos, uma vez que não se conhece quais os genes responsáveis por desencadear essa patologia. Algumas pesquisas apontam a contribuição da Síndrome da Casca de Maçã para a o desenvolvimento da Síndrome de Intestino Curto, de forma que é preciso buscar os graus de acometimento do paciente e suas possibilidades de tratamento mais eficazes, como o tratamento cirúrgico, nos casos das atresias que se dão em forma de casca de maçã, prejudicando o fluxo sanguíneo de ramos da artéria mesentérica superior, e de nutrição parenteral a longo prazo, quando o processo fisiológico natural de absorção de nutrientes está comprometido. Dessa maneira, esses seriam meios eficientes para dar suporte à criança que possui a doença, de forma que é preciso que existam mais estudos acerca dessas síndromes, a fim de progredir quanto as possibilidades de tratamento e diagnóstico precoce como um caminho de proporcionar uma melhoria na qualidade de vida dos portadores da síndrome.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

FIGUEIRÊDO, S. S.; RIBEIRO, L. H. V.; NÓBREGA, B. B.; COSTA, M. A. B.; OLIVEIRA, G. L.; ESTEVES, E.; MONTEIRO, S. S.; LEDERMAN, H. M. ATRESIA DO TRATO GASTROINTESTINAL: AVALIAÇÃO POR MÉTODOS DE IMAGEM. **Radiol Bras**, 2005.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE DOENÇA PEDIÁTRICA; COLÉGIO BRASILEIRO DE CIRURGIÕES; COLÉGIO BRASILEIRO DE RADIOLOGIA. Obstrução Intestinal



Neonatal: Diagnóstico e Tratamento. **Projeto Diretrizes: Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina**, 2005.

MOORE, K. **EMBRIOLOGIA CLÍNICA**. Rio de Janeiro: ELSEVIER, 2016.

PURI, P. HOLLWARTH, Michael. *Pediatric Surgery: Diagnosis and Management*. Springer, 2009.

SAHU, S.; DHAVALA, SS. "Apple-Peel Syndrome" A Case Of Malrotation With Atresia Of Proximal Small Bowel. **Ind J Radiol Imag** 2006 16:2:189-190, 2006.

HERMAN, T. E.; SIEGEL, M. J. Apple peel small bowel. **Journal of Perinatology** 28, 380–382; doi:10.1038/sj.jp.7211922, 2008.

IZA, S. C.; GARZÓN, I. E.; RUIZ, K. A.; PARRA, R. V.; APPLE PEEL SYNDROME. ATRESIA INTESTINAL: CASO CLÍNICO. **Revista Ecuatoriana ULTRASONIDO**, 2006.

POMAR, B.; CASARIEGO, V. Short bowel syndrome: definition, causes, intestinal adaptation and bacterial overgrowth. *Nutr Hosp. Suppl* 2:74-85, 2007.

NOVAES, M.; MARGOTTO, P.; SANTOS, A. PERSPECTIVAS TERAPÊUTICAS NA SÍNDROME DO INTESTINO CURTO EM RECÉM-NASCIDOS. 2009.

WEALE, A.; EDWARDS, A.; BAILEY, M.; LEAR, P. Intestinal adaptation after massive intestinal resection. *Postgrad Med J*, 2005.

Duro D, Kamin D. Overview of short bowel syndrome and intestinal transplantation. *Colomb Med* 38 Supl1: 71, 2007.