

Destruição do Pavimento Pélvico – Um caso de Doença de Crohn *Pelvic Floor Destruction – A case of Crohn's Disease*

J. Guimarães, R. Rocha, A. João, R. Marinho, C. Sobrinho, F. Rocha, C. Leichsenring, E. Afonso, C. Rodrigues, C. Carneiro, V. Galdes, V. Nunes

RESUMO

A doença perianal pode ser a primeira e única apresentação da doença de Crohn (DC) em cerca de 10% dos doentes e pode preceder as manifestações intestinais em 10 anos, o que torna este diagnóstico um desafio.

Apresenta-se um caso de doença de Crohn perianal (DCp) numa doente do sexo feminino, 30 anos, enviada à nossa consulta de cirurgia colorctal por destruição perineal para reconstrução cirúrgica. A doente tinha sido previamente submetida a fistulotomia e drenagem de abcesso 6 anos antes (2009), tendo desenvolvido incontinência anal imediatamente após, pelo que realizou nessa fase uma esfínteroplastia anal. Nos anos seguintes apresentou vários episódios de sépsis perianal tratados cirurgicamente, com múltiplas drenagens, sempre com ausência de dor abdominal ou diarreia.

Devido à sépsis perianal recorrente, à não cicatrização perineal e quase completa destruição do complexo esfínctérico anal, foi criada uma colostomia de derivação por via laparoscópica em 2012. Em 2015, na nossa unidade, foi colocada a hipótese diagnóstica de doença de Crohn, realizou colonoscopia total com ileoscopia e biópsias, exame proctológico sob anestesia, foi iniciado penso de vácuo e infliximab. Quatro meses depois a ferida estava praticamente fechada.

Deve-se sempre suspeitar da DCp em doentes com fistulização perineal complexa, mesmo se não apresentar outros sintomas sugestivos de DC. Na DCp deve-se evitar a terapêutica cirúrgica agressiva para privilegiar uma abordagem multidisciplinar com drenagem, colocação de setons e terapêutica anti-TNF α com ou sem agentes imunossupressores.

João Guimarães

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Ricardo Rocha

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Ana João

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Rui Marinho

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Cisaltina Sobrinho

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Filipa Rocha

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Carlos Leichsenring

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Enio Afonso

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Catarina Rodrigues

Serviço de Gastrenterologia
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE2

Carla Carneiro

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Vasco Galdes

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Vítor Nunes

Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

ABSTRACT

Perineal Crohn disease may be the first and only presentation of Crohn disease in 10% of the patients and may precede intestinal manifestations in 10 years, making this diagnosis challenging.

We present a clinical case of perineal Crohn disease in a female patient, 30 years of age, that was sent by her GP to our colorectal consultation because of pelvic floor destruction for surgical reconstruction. She was first submitted to fistulotomy and abscess drainage 6 years previously (in 2009) and developed anal incontinence immediately after and then was submitted to anal sphincteroplasty. In the next years she had various episodes of fistula and perineal abscesses treated surgically, without any abdominal pain or diarrhoea complaints.

Because of relapsing perineal sepsis and nonhealing perineal wounds, with abundant fetid purulent discharge and almost complete destruction of the anal sphincter complex on rectal examination

it was considered a diverting stoma in 2012. In 2015, in our unity, we considered a Crohn's disease diagnosis and performed total colonoscopy with ileoscopy and biopsy, proctologic evaluation under anaesthesia and started vacuum assisted wound therapy and infliximab. Four months after the beginning of anti-TNFa the wound was almost completely closed.

One should always suspect of perineal Crohn's disease in every patient with a complex fistulous or septic perineum even if the patient has no other complaints suggestive of Crohn's. In face of a complex perineum one should avoid aggressive surgical techniques and should have a well-planned strategy to prevent a unhealed perineal wound since these patients treatment is a multidisciplinary approach consisting of careful drainage and seton insertion and anti-TNFa with or without immunosuppressant agents.

INTRODUÇÃO

A doença perianal pode ser a primeira e única apresentação da doença de Crohn (DC) em cerca de 10% dos doentes e pode preceder as manifestações intestinais em mais de 10 anos. Este fenótipo da doença apresenta-se habitualmente numa idade mais precoce e estima-se que cerca de 30-70% dos doentes com doença de Crohn terão algum grau de envolvimento do canal anal.¹

Geralmente manifesta-se na forma de fístulas perianais, que podem ser assintomáticas. Habitualmente são múltiplas, podendo esta multiplicidade manifestar-se de forma síncrona ou metácrona. São frequentemente fístulas complexas, com trajetos secundários e com potencialmente confluentes entre si.³

O tratamento da doença de Crohn perianal assenta em duas princípios, em primeiro lugar a tutorização de todos os trajetos fistulosos e em segundo lugar o tratamento médico, habitualmente com recurso a anticorpos monoclonais.⁴

A seleção criteriosa de doentes para tratamento cirúrgico é fundamental, sendo a preservação do complexo esfíncterico anal funcionante o objetivo último.

O seu prognóstico é globalmente favorável após a terapêutica anti-TNE. Uma parte dos doentes é submetida a estomas de derivação, com resposta clínica favorável, mas com uma taxa de reversão do estoma de apenas 20%.⁶

Cerca de 5-10% dos doentes são submetidos a proctectomia a longo prazo.⁷ O carcinoma é uma complicação rara.

CASO CLÍNICO

Apresenta-se um caso de doença de Crohn perianal (DCp) numa doente do sexo feminino, 30 anos, com antecedentes pessoais de trombofilia (portadora da variante alélica MTHFR:c.677C) e mamoplastia de redução. Não fazia medicação habitual.

A doente foi inicialmente seguida noutra unidade de saúde e submetida a fistulotomia e drenagem de abscesso em 2009, tendo desenvolvido incontinência anal imediatamente após, pelo que foi realizada esfínteroplastia anal. Nos anos seguintes apresentou vários episódios abscessos perianais com sucessivas drenagens em diferentes localizações. Estas múltiplas drenagens, aliadas à ausência de cicatrização adequada e à sépsis recorrente, conduziram a uma destruição do períneo, com afetação do todo o complexo esfíncteriano. Neste contexto, foi criada uma colostomia de derivação por via laparoscópica em 2012, posteriormente convertida em colostomia terminal no final do mesmo ano.

Devido à complexidade do caso clínico, com destruição importante do pavimento pélvico, a doente foi enviada em 2015 à nossa consulta de cirurgia col retal para eventual reconstrução do pavimento pélvico. Nesta altura, apresentava franca redução da qualidade de vida pelo odor e exsudação anal, apesar da derivação do trânsito intestinal. Foi colocada a hipótese de se tratar de doença de Crohn perianal, tendo sido iniciado o estudo nesse sentido, com colonoscopia total com



FIGURA 1 F Fig. 1: Destruição aparelho esfinteriano.



FIGURA 2 Destruição do períneo a nível da vertente posterior do canal anal e recto, com exposição da parede do recto a esse nível.



FIGURA 3 Doente sob biológicos, adequada remodelação tecidual, sem persistência de fístulas.

biópsias e exame proctológico sob anestesia.

Apesar da ausência de outras manifestações intestinais ou extra-intestinais, após discussão em reunião multidisciplinar com Gastroenterologia, foi aceite a hipótese diagnóstica de doença de *Crohn* e, foi decidido iniciar empiricamente terapêutica biológica (infiximab) e imunossupressora (azatioprina). Já sob esta terapêutica, ocorreu melhoria progressiva da loca perineal apesar da extensa destruição dos músculos do pavimento pélvico, com adequada remodelação tecidual e sem persistência de fístulas. Quatro meses após a ferida estava praticamente fechada com o auxílio terapia de pressão negativa.

Só em 2017, 8 anos após início da manifestação clínica, e após nova colonoscopia, foi demonstrada atividade inflamatória ao nível do reto com ulceração. A biópsia revelou um marcado infiltrado inflamatório linfoplasmocitário que confirmou o diagnóstico de doença inflamatória intestinal.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO

Como referido previamente, deve-se sempre suspeitar da DCp em doentes com fistulização perineal complexa uma vez que pode ser a primeira e única apresentação da doença de *Crohn* em cerca de 10% dos doentes, mesmo que não manifestem outros sintomas sugestivos de DC.

Neste contexto, deve-se sempre evitar a terapêutica cirúrgica agressiva pela difícil cicatrização que, no caso clínico apresentado, levou a uma quase destruição do aparelho esfinteriano da doente. Privilegia-se, pois, uma abordagem multidisciplinar com drenagem ativa da sépsis perianal e colocação de sedanhos.

A terapêutica médica, nomeadamente anti-TNF α , deve ser integrada nessa estratégia multidisciplinar, a qual se apresenta como a única abordagem capaz de otimizar os resultados.¹⁰ ■■■

Correspondência:

Nome: João Martins Guimarães

Morada: Serviço de Cirurgia Geral

Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE IC19, 2720-276 Amadora

Telefone: +351 915 214 213

E-mail: joaomguimaraes@gmail.com

BIBLIOGRAFIA

1. Schwartz DA, Loftus EV Jr, Tremaine WJ, Panaccione R, Harmsen WS, Zinsmeister AR, et al. *The natural history of fistulizing Crohn's disease in Olmsted County, Minnesota.* Gastroenterology 2002;122:875-80. doi: 10.1053/gast.2002.32362
2. Householder S, Picoraro JA. *Diagnosis and Classification of Fistula from Inflammatory Bowel Disease and Inflammatory Bowel Disease-Related Surgery.* Gastrointest Endosc Clin N Am. 2022;32:631-50. doi: 10.1016/j.giec.2022.04.003.
3. Geldof J, Iqbal N, LeBlanc JF, Anandabaskaran S, Sawyer R, Buskens C, et al. *Classifying perianal fistulising Crohn's disease: an expert consensus to guide decision-making in daily practice and clinical trials.* Lancet Gastroenterol Hepatol. 2022;7:576-84. doi: 10.1016/S2468-1253(22)00007-3
4. Sciaudone G, Di Stazio C, Limongelli P, Guadagni I, Pellino G, Riegler G, et al. *Treatment of complex perianal fistulas in Crohn disease: infliximab, surgery or combined approach.* Can J Surg. 2010;53:299-304.
5. Hukkinen M, Pakarinen MP, Piekkala M, Koivusalo A, Rintala R, Kolho KL. *Treatment of complex perianal fistulas with seton and infliximab in adolescents with Crohn's disease.* J Crohns Colitis. 2014;8:756-62.
6. Yamamoto T, Shimoyama T. *Fecal Diversion in Complex Perianal Fistulizing Crohn's Disease.* Clin Colon Rectal Surg. 2022;35:5-9. doi: 10.1055/s-0041-1740028.
7. Pedersen KE, Lightner AL. *Managing Complex Perianal Fistulizing Disease.* J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2021;31:890-7. doi: 10.1089/lap.2021.0285
8. Cooper CR, Keller DS. *Perianal Fistulas.* Dis Colon Rectum. 2020;63:129-32.
9. Thompson-Fawcett, MW. (2019). *Crohn's disease.* In: Clark S, eds. *Colorectal Surgery. A Companion to Specialist Surgical Practice.* 6th Edition. Elsevier; 2019: p.135-156.
10. de Groof EJ, Sahami S, Lucas C, Ponsioen CY, Bemelman WA, Buskens CJ. *Treatment of perianal fistulas in Crohn's disease: a systematic review and meta-analysis comparing seton drainage and anti-TNF treatment.* Colorectal Dis. 2016;18:667-75.