

## Diferentes formas de apresentação radiológica da perfuração intestinal na Enterocolite Necrosante

Different forms of radiological presentation in Necrotizing Enterocolitis intestinal perforation

Diferentes formas de presentación radiológica de la perforación intestinal en la Enterocolitis Necrotizante

Robson Azevedo Dutra<sup>1\*</sup>, Laura Ferreira Dutra<sup>1</sup>, Bianca Borges Queiroz<sup>1</sup>, Raisia Mirella Cardoso<sup>1</sup>, Fernanda Santos Lopes<sup>1</sup>, Miguel Rodrigues Chaves<sup>1</sup>.

---

### RESUMO

**Objetivo:** Relatar as diferentes formas de apresentação radiológica da necrose e da perfuração intestinal na Enterocolite Necrosante (ECN) em sete recém-nascidos internados em UTI neonatal. **Detalhamento de Caso:** Foram avaliados os RX Simples do abdome de sete RNs com ECN, sendo que todos estavam na fase 3 de Bell. Achados radiológicos: opacificação completa do abdome; bolha de ar acima do fígado; sinal da bola de futebol; imagens hipertransparentes sem o formato de víscera oca; Sinal de Rigler; e ar peritoneal livre destacando estruturas intraperitoneais. **Considerações Finais:** A ECN tem etiologia multifatorial, associado a três fatores principais: a imaturidade intestinal, proliferação bacteriana e dieta via oral com fórmula. O agravamento do quadro clínico, presença de sinais de instabilidade hemodinâmica, plaquetopenia e a acidose metabólica associados as alterações radiológicas específicas, podem propiciar o diagnóstico de uma ECN avançada. A indicação para a cirurgia de urgência é a presença de necrose e/ou perfuração intestinal. É fundamental reconhecer os diferentes modos de apresentação radiológica destas complicações, de forma rápida e precisa, pois, isso implicará na decisão terapêutica de uma cirurgia imediata e, conseqüentemente, terá impacto na qualidade de vida e na sobrevida desses neonatos.

**Palavras-chave:** Enterocolite Necrosante, Pneumoperitônio, Raios X.

---

### ABSTRACT

**Objective:** To report the different forms of radiological presentation of necrosis and intestinal perforation in Necrotizing Enterocolitis (NEC) in seven newborns admitted to the neonatal ICU. **Case Details:** Simple X-rays of the abdomen of seven NBs with NEC were evaluated, all of whom were in phase 3 of Bell. Radiological findings: complete opacification of the abdomen; air bubble above the liver; soccer ball sign; hyper-transparent images without the hollow viscera shape; Rigler's sign; and free peritoneal air highlighting intraperitoneal structures. **Final Considerations:** NEC has a multifactorial etiology, associated with three main factors: intestinal immaturity, bacterial proliferation, and oral diet with formula. The worsening of the clinical picture, presence of signs of hemodynamic instability, thrombocytopenia and metabolic acidosis associated with specific radiological alterations, can provide the diagnosis of an advanced NEC. The indication for emergency surgery is the presence of necrosis and / or intestinal perforation. It is essential to recognize the different modes of radiological presentation of these complications, quickly and accurately, as this will imply the therapeutic decision of immediate surgery and, consequently, will have an impact on the quality of life and survival of these newborns.

**Keywords:** Necrotizing Enterocolitis, Pneumoperitoneum, X Rays.

---

<sup>1</sup> Faculdade de Medicina da Universidade de Franca (UNIFRAN), Franca – SP.

\*E-mail: [robsondutra50@gmail.com](mailto:robsondutra50@gmail.com)

## RESUMEN

**Objetivo:** Informar las diferentes formas de presentación radiológica de necrosis y perforación intestinal en Enterocolitis Necrotizante (ECN) en siete recién nacidos ingresados en la UCI neonatal. **Detalles del Caso:** Se evaluaron radiografías simples de abdomen de siete RN con ECN, todos en fase 3 de Bell. Hallazgos radiológicos: opacificación completa del abdomen; burbuja de aire sobre el hígado; signo de balón de fútbol; imágenes hiper-transparentes sin la forma de vísceras huecas; Signo de Rigler; y aire libre peritoneal destacando las estructuras intraperitoneales. **Consideraciones Finales:** La ECN tiene una etiología multifactorial, asociada a tres factores principales: inmadurez intestinal, proliferación bacteriana y dieta oral con fórmula. El agravamiento del cuadro clínico, la presencia de signos de inestabilidad hemodinámica, trombocitopenia y acidosis metabólica asociada a alteraciones radiológicas específicas, pueden proporcionar el diagnóstico de una ECN avanzada. La indicación de cirugía urgente es la presencia de necrosis y / o perforación intestinal. Es fundamental reconocer los diferentes modos de presentación radiológica de estas complicaciones, de forma rápida y precisa, ya que ello implicará la decisión terapéutica de la cirugía inmediata y, en consecuencia, repercutirá en la calidad de vida y supervivencia de estos recién nacidos.

**Palabras clave:** Enterocolitis Necrotizante, Neumoperitoneo, Rayos X.

---

## INTRODUÇÃO

A Enterocolite Necrosante (ECN) é considerada a mais importante causa de mortalidade e morbidade (20 a 35%) em crianças com baixo peso ao nascer e a emergência gastrointestinal mais comum nas unidades de cuidados intensivos neonatais (UTI), sendo que cerca de 5 a 7 % dos recém-nascidos (RN) com baixo peso ao nascer desenvolvem a ECN (KIM CS e CLAUD EC, 2019).

Acredita-se que seja uma doença de etiologia multifatorial, cuja patogênese é composta por três fatores principais: a imaturidade intestinal, proliferação bacteriana e introdução de dieta via oral com fórmula. A imaturidade intestinal associa-se à prematuridade, a qual foi identificada como fator de risco mais importante para a ECN. O epitélio da mucosa intestinal é uma rede complexa que proporciona uma barreira física entre o lúmen e o organismo. No RN prematuro há uma imaturidade desse epitélio, o que afeta as junções entre as células levando a maior permeabilidade e consequente translocação e invasão bacteriana (KNELL J, et al., 2019).

Estudos relacionam que a prematuridade, a colonização bacteriana e a isquemia mesentérica geram a produção de citocinas pró inflamatórias, que propiciam o aumento da permeabilidade da mucosa intestinal e a translocação bacteriana intestinal, agravando o quadro séptico já instalado. Nesses estudos foram identificados uma maior presença de bacilos patogênicos anaeróbios e gram negativos. Já com relação às fórmulas, associa-se seu uso a um pH intestinal mais alto o que prejudica o crescimento da microbiota comensal. Além disso, a alimentação com fórmula também afeta o revestimento de muco do intestino, aumenta a estase luminal, aumenta o peristaltismo com gasto energético e diminui a ativação do sistema de defesa do próprio da mucosa (KNELL J, et al., 2019). Outros fatores podem estar relacionados na patogenia da ECN como: hipotermia, choque e cateterismo umbilical. A combinação de todos estes fatores pode levar a uma lesão isquêmica na parede intestinal, podendo progredir para necrose de coagulação e perfuração; (NOWICKI PT, 2005; HALL NJ, et al., 2013)

Os achados clínicos são inespecíficos e podem variar desde manifestações sutis a choque séptico e perfuração. São frequentes, a distensão abdominal, vômitos, diarreia, presença de sangue nas fezes, além de letargia, febre, apneia, instabilidade hemodinâmica e o choque séptico (EPELMAN M, et al., 2007; PENHA D, et al., 2013).

Para o diagnóstico da enfermidade o minucioso exame físico é fundamental, assim como a realização da radiografia simples do abdome, em posição supina, em anteroposterior e perfil com raios horizontais. O RX continua sendo o exame de imagem padrão para esses casos, avaliando a presença de pneumatose intestinal, pneumoperitoneo, dilatação intestinal anormal, gás intramural, gás venoso portal, separação de alças intestinais por edema de parede e a presença de alças intestinais fixa em filmes seriados (KNELL J, et al., 2019).

Os exames laboratoriais não são utilizados para confirmação do diagnóstico, porém podem ser usados com o intuito de determinar a gravidade e auxiliar na decisão terapêutica a ser tomada. Dentre os achados laboratoriais no hemograma que corroboram para maior gravidade são apontados: contagem absoluta de neutrófilos inferior a 1500 células/ $\mu\text{L}$  e trombocitopenia com contagem decrescente de plaquetas ao longo do tempo. Com relação aos biomarcadores, estão sendo estudados para determinar a progressão da ECN as citocinas pró inflamatórias e reagentes de fase aguda, como fator de necrose tumoral alfa (TNFa), interleucinas 6 e 8 e proteína-C-reativa. Outros biomarcadores como a calprotectina fecal, claudina-3 e proteína de ligação dos ácidos graxos intestinais, têm sido avaliados para indicar lesão específica dos enterócitos e disfunção da barreira intestinal. Esses marcadores bioquímicos precisam de validação, mas até o momento mostram resultados promissores na identificação do risco de desenvolver a ECN e da necessidade de intervenção cirúrgica (KNELL J, et al., 2019).

A ECN acomete principalmente o íleo terminal e o cólon, sendo que o processo de agressão da parede intestinal com isquemia e necrose, ocorre progressivamente da mucosa até a camada serosa intestinal. A gravidade da doença é frequentemente caracterizada utilizando-se os critérios de Bell modificados, que definem a evolução da doença. No estágio inicial, o RN manifesta distensão abdominal, vômitos, aumento do resíduo gástrico, letargia, episódios de apnéia, bradicardia e fezes com sangue. Neste estágio I, não há sinais radiológicos específicos, podendo aparecer uma distensão intestinal gasosa. No estágio II, o diagnóstico é claramente estabelecido, com aparecimento da pneumatose intestinal ou/e a presença de ar livre na veia porta. O estágio III indica doença mais avançada, com necrose da parede intestinal, manifestada por choque, coagulação intravascular disseminada, acidose metabólica e trombocitopenia severa e abrupta, podendo evoluir para perfuração intestinal em poucas horas (PAMMI M, et al., 2020).

O tratamento da ECN deve ser prontamente iniciado tão logo se suspeite clinicamente do diagnóstico. Esse pode variar conforme o grau de acometimento intestinal e da gravidade da doença, com suspensão da dieta, antibioticoterapia de amplo espectro, correção da volemia, dos distúrbios hidroeletrólíticos e ácido básicos, uso de sonda nasogástrica e nutrição parenteral total. Na ocorrência da necrose intestinal, a intervenção cirúrgica deverá ser indicada imediatamente (LIMA SSL, et al., 2015; GAN X e LI J, 2018).

Dentre os recém-nascidos com ECN, cerca de 25% a 50% necessitarão de cirurgia. A única indicação absoluta para cirurgia é a necrose intestinal que evolui para perfuração intestinal, que frequentemente manifesta-se com pneumoperitônio na radiografia abdominal (AHLE M, 2018; KNELL J, et al., 2019). Entretanto, o pneumoperitônio no RN com ECN, raramente é percebido como um menisco aéreo abaixo do diafragma, mais comumente à direita, como ocorre em crianças maiores e adultos, o que pode dificultar o diagnóstico (PENHA D, et al., 2013; LIMA SSL, et al., 2015; GAN X e LI J, 2018).

O objetivo deste estudo foi de demonstrar e valorizar o reconhecimento das diferentes formas e apresentações radiológicas da necrose e da perfuração intestinal, no recém-nascido com Enterocolite Necrosante, tendo em vista a gravidade e a rápida evolução desta patologia, dando ênfase para o diagnóstico precoce, que terá importante repercussão na morbidade e mortalidade.

## DETALHAMENTO DE CASO

Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, protocolo CAAE 57701516.5.0000.5438 e número de parecer 1.693.911. As informações contidas nesse estudo foram obtidas através de revisão de prontuários, levantamento de literatura e registro fotográfico das radiografias.

Neste estudo foram avaliados o quadro radiológico de sete recém-nascidos, com idade entre cinco e vinte e cinco dias de vida e com peso variando de 800 até 2000 gramas. Os RNs estavam internados na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal de um hospital público de uma cidade no interior do estado de São Paulo por terem apresentado quadro séptico. Todos os recém-nascidos foram diagnosticados com Enterocolite Necrosante Avançada (Classe 3 de Bell), com necrose e perfuração entérica, sendo todos submetidos à intervenção cirúrgica imediatamente após o diagnóstico.

O pneumoperitônio na ECN é o resultado da perfuração de uma víscera oca e manifesta-se com mais frequência com sinais de peritonite e choque séptico. Pode ser detectado radiologicamente em somente 50% das crianças com ECN que evoluíram com perfuração intestinal (CARR BD e GADEPALLI SK, 2019). Em

21% dos casos, a perfuração não gera a presença de ar livre peritoneal e sim, o acúmulo de líquido no abdome, que aparece como uma opacificação completa no Rx simples (GEPHART SM, et al., 2018; JONES IH e HALL NJ, 2020); como no caso do primeiro paciente (**Figura 1**).

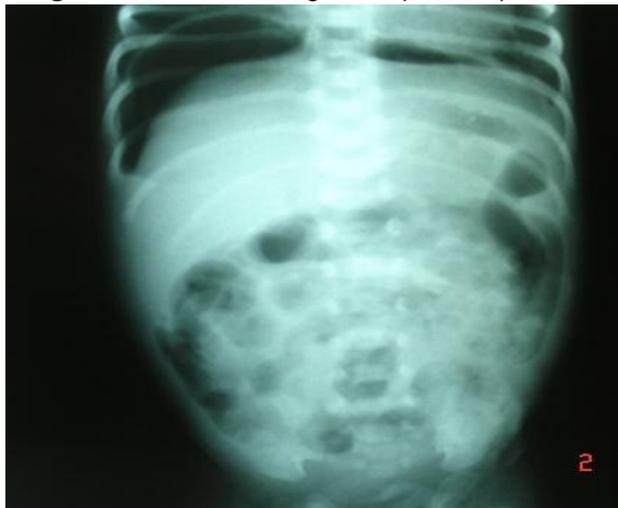
**Figura 1-** Completa opacificação do abdômen.



**Fonte:** Dutra RA, et al., 2020.

A radiografia simples do abdome é um importante exame para a avaliação de neonatos com suspeita de ECN e deve ser realizada periodicamente ou após deterioração clínica. Constitui-se da técnica mais frequentemente empregada, uma vez que se trata de um método de fácil acesso, não invasivo e que permite identificar os sinais radiológicos característicos e alguns sinais de complicações (CHEN S e HU Y, et al., 2018; KNELL J, et al., 2019) (**Figura 2**).

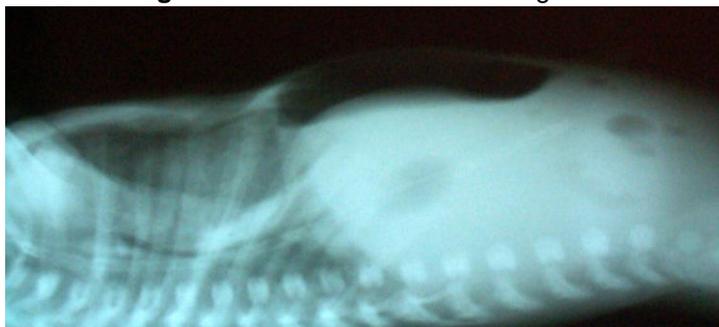
**Figura 2 -** Clássica imagem de pneumoperitônio.



**Fonte:** Dutra RA, et al., 2020.

A radiografia simples do abdome pode ser realizada em posição supina com raios em AP ou horizontais. A posição supina com raios horizontais pode demonstrar uma pequena quantidade de ar, formando triângulos entre as alças intestinais ou como pequenas bolhas de ar acima do fígado (HALL NJ, et al., 2013; CHEN S e HU Y et al. 2018) como observado no terceiro paciente (**Figura 3**).

**Figura 3 -** Bolha de ar acima do fígado.



**Fonte:** Dutra RA, et al., 2020.

Na posição lateral esquerda com raios horizontais, pequenas quantidades de ar podem aparecer entre o lobo direito do fígado e a parede abdominal. Na posição supina com raios em AP, volumosos pneumoperitônios podem dar origem ao sinal da bola de futebol como no quarto paciente (**Figura 4**).

**Figura 4 -** Sinal da bola de futebol.



**Fonte:** Dutra RA, et al., 2020.

É importante observar que qualquer imagem hipertransparente (de ar) que não possua a forma de uma víscera oca ou que se encontre em uma posição anormal do trato digestório, deve ser interpretada como um pneumoperitônio, como averiguado no quinto paciente (LIMA SSL, et al. 2015; AHLE M et al, 2018) (**Figura 5**).

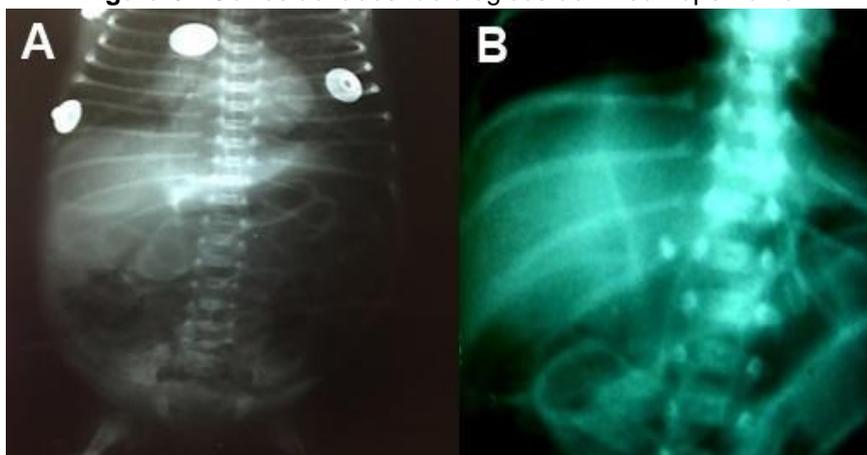
**Figura 5 -** Imagens de ar que não têm a forma de uma víscera oca ou em posição anormal.



**Fonte:** Dutra RA, et al., 2020.

A presença de ar em ambos os lados da alça intestinal edemaciada configura o Sinal de Rigler, ou também denominado de sinal da parede dupla, como demonstrado na radiografia do sexto paciente (**Figura 6**). Ademais, em recém-nascidos com ECN, o pneumoperitônio também pode ser detectado como ar peritoneal livre que destaca estruturas intraperitoneais, como o ligamento falciforme, o úraco e o ligamento redondo do fígado. O pneumoperitônio também pode estar localizado no espaço hepatorenal (espaço de Morrison) e pode ser percebido como uma bolha de ar triangular abaixo do fígado (LIMA SSL, et al., 2015; AHLE M, et al., 2018)

**Figura 6** - Outros achados radiológicos de Pneumoperitônio.



**Legenda:** Presença de Sinal de Rigler na imagem A e ar peritoneal livre realçando o ligamento redondo do fígado em B.

**Fonte:** Dutra RA, et al., 2020.

## DISCUSSÃO

A Enterocolite Necrosante é a emergência gastrointestinal mais comum em UTIs neonatais e é determinada por uma inflamação severa do trato digestório que ocorre com mais frequência em recém-nascidos prematuros com baixo peso (JONES IH e ALLI NJ, 2020; ZOZAYA C, 2020). O acompanhamento do recém-nascido com ECN deve ser realizado de forma rigorosa em ambiente de unidade de terapia intensiva neonatal. As primeiras 72 horas após o diagnóstico da ECN são as mais críticas. O exame físico, os exames laboratoriais, como o hemograma, gasometria arterial, marcadores biológicos de inflamação (interleucinas, proteína C reativa) e contagem de plaquetas, além da radiografia simples do abdome, devem ser realizados de forma seriada, em média a cada 6 horas, ou caso ocorra agravamento do quadro clínico (CARR BD e GADEPALLI SK, 2019).

Mais recentemente, a ultrassonografia (US) a beira do leito, na UTI neonatal, tem sido utilizada para avaliar a presença de líquido livre intraperitoneal, a espessura e a ecogenicidade da parede intestinal e o peristaltismo das alças. A US com o doppler permite avaliar o fluxo sanguíneo intestinal. Porém, nem todos os serviços podem contar prontamente com este método a beira do leito (GAN X e LI J, 2018; EPELMAN M, et al., 2017; AHMEDA A, et al., 2020; GUO Y et al, 2020).

O intensivista neonatal e o cirurgião pediátrico devem estar atentos para promoverem o diagnóstico da ECN avançada na vigência de necrose intestinal, no curto período de poucas horas, entre a necrose e a perfuração da parede intestinal (KNELL J, et al., 2019). Após a perfuração intestinal, ocorrerá peritonite fecal com agravamento do quadro clínico e do prognóstico da criança. É preciso ter em mente que apesar da necrose e perfuração intestinal com o extravasamento de conteúdo entérico para a cavidade peritoneal, o pneumoperitônio não está presente na maioria dos casos ou, mais importante ainda, pode não ser devidamente diagnosticado (KNELL J, et al., 2019).

O achado radiológico que é patognomônico de ECN é a pneumatose intestinal. Outros sinais radiológicos citados na literatura são: distensão de alças intestinais; completa opacificação do abdome; o espessamento da parede intestinal, a presença de gás em posição ou formato anormal no trato digestório; o sinal da bola de futebol e a presença de ar livre sobre o fígado na posição supina. No estudo em questão todas as

apresentações mencionadas foram evidenciadas. Outros achados radiológicos destacados na literatura, mas que não foram observados nos presentes casos relatados formam a presença de alças intestinais fixas, denominadas de sentinelas, que pode sugerir a ocorrência de intestino necrótico e o ar no sistema venoso porta (KNELL J, et al., 2019).

Uma revisão sistemática, que analisou trabalhos envolvendo cerca de 3 mil RNs com ECN, encontrou que a mortalidade é muito elevada, de 23,5% para casos confirmados (Bell estágio 2) aumentando para mais de 50% para RNs com peso extremamente baixo ao nascimento, quando são submetidos à cirurgia, no estágio 3 de Bell. Para os RNs sobreviventes a um longo período de internação em UTI neonatal com sepse e cirurgias, há uma morbidade muito elevada e significativa com taxas de retardo do desenvolvimento neurológico, com paralisia cerebral em graus variados, entre 25% e 61% dos casos e insuficiência intestinal com síndrome do intestino curto entre 15% e 35% dos RN (CARR BD e GADEPALLI SK, 2019; JONES IH e AII NJ, 2020).

A Enterocolite necrosante (ECN) é a emergência do trato digestório mais comum em unidades de cuidados intensivos neonatais. Existe um amplo espectro de manifestações clínicas que resultam na necrose de coagulação da parede intestinal, que geralmente envolve o íleo terminal. A única indicação precisa para a cirurgia na ECN é a necrose intestinal que poderá evoluir para perfuração. A mortalidade e a morbidade desta patologia são extremamente elevadas. A principal apresentação radiológica da perfuração de uma víscera oca é o pneumoperitônio, que na ECN, pode ou não ser visualizado na radiografia simples de abdome. Desta forma, o objetivo deste estudo foi de descrever e identificar radiologicamente as diferentes formas de apresentação da necrose, perfuração intestinal e do pneumoperitônio que ocorrem na fase avançada (fase 3 de Bell) da ECN. O reconhecimento rápido e preciso, implica diretamente na decisão terapêutica de uma cirurgia imediata e, conseqüentemente, terá impacto na qualidade de vida e na sobrevivência desses neonatos.

## REFERÊNCIAS

1. AHLE M, et al. The role of imaging in the management of necrotising enterocolitis: a multispecialist survey and a review of the literature. *Eur Radiol.*, 2018; 28: 3621–3631.
2. AHMEDA A, et al. Lactate and intestinal fatty acid binding protein as essential biomarkers in neonates with necrotizing enterocolitis: ultrasonographic and surgical considerations. *Pediatrics & Neonatology*, 2020; 61(5): 481-489.
3. CARR BD, GADEPALLI SK. Does Surgical Management Alter Outcome in Necrotizing Enterocolitis? *Clin Perinatol*, 2019; 46: 89–100.
4. CHEN S, et al. Comparison of abdominal radiographs and sonography in prognostic prediction of infants with necrotizing enterocolitis. *Pediatr Surg Int.*, 2018; 34: 535–541.
5. EPELMAN M, et al. Necrotizing Enterocolitis: Review of State of the Art. Imaging Findings with Pathologic Correlation. *Radiographics*, 2007; 27(2).
6. GAN X, LI J. Research advances in necrotizing enterocolitis in neonates. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*, 2018; 20(2): 164-168.
7. GEPHART SM, et al. Changing the paradigm of defining, detecting, and diagnosing NEC: Perspectives on Bell's stages and biomarkers for NEC. 2018; 27(1): 3-10
8. GUO Y, et al. Differentiation of food protein-induced enterocolitis syndrome and necrotizing enterocolitis in neonates by abdominal sonography. *J Pediatr (Rio J)*, 2020; S0021-7557(19): 30713-2.
9. HALL NJ, et al. Necrotizing Enterocolitis: Prevention, treatment, and outcome. *Journal of Pediatric Surgery*, 2013; 48: 2359–2367.
10. JONES IH, HALL NJ. Contemporary Outcomes for Infants with Necrotizing Enterocolitis - A Systematic Review. *The Journal of Pediatrics*, 2020; 220: 86-92
11. KIM CS, CLAUD EC. Necrotizing Enterocolitis Pathophysiology. How Microbiome Data Alter Our Understanding. *Clin Perinatol*, 2019; 46(1): 29–38.
12. KNELL J, et al. Current Status of Necrotizing Enterocolitis. *Current Problems in Surgery*, 2019; 56 (1): 11-38.
13. LIMA SSL, et al. Necrotizing enterocolitis in neonatal intensive care unit. *Revista Paraense de Medicina*, 2015; 29(2).
14. NOWICKI PT. Ischemia and necrotizing enterocolitis: where, when and how. *Semin Pediatr Surg*, 2005; 14(3):152-158
15. PAMMI M, et al. Recent Advances in Necrotizing Enterocolitis Research Strategies for Implementation in Clinical Practice. *Clin Perinatol*, 2020; 47(2): 383–397
16. PENHA D, et al. Neonatal necrotizing enterocolitis: an iconographic revision of radiological changes. *Rev Clin Hosp Prof Dr. Fernando Fonseca*, 2013; 2(1): 34-36
17. ZOZAYA C, et al. Neurodevelopmental and growth outcomes of extremely preterm infants with necrotizing enterocolitis or spontaneous intestinal perforation. *Journal of Pediatric Surgery*, 2020.