

POLIPOZA HAMARTOMATOASĂ ENTERALĂ DEGENERATĂ MALIGN - PREZENTARE DE CAZ

N. Al Hajjar, Terezia Mureșan, L. Vlad, C. Iancu, Raluca Bodea,
P. Boruah, Angela Părău, A. Coțe, Roxana Olteanu
Clinica Chirurgie III
UMF “Iuliu Hațieganu”, Cluj-Napoca, România

MALIGNANT DEGENERATION OF HAMARTOMATOUS ENTERAL POLYPOSIS – A CASE REPORT (ABSTRACT): Intestinal hamartomatous polyps represent a rare cause of proximal bowel obstruction and hemorrhage in adults. Till 2009, there were cited less than 15 cases in the literature. Here we present the clinical observation of a patient, admitted in our clinic with the clinical diagnosis of proximal bowel obstruction, accompanied by upper digestive hemorrhage exteriorized through hematemesis, where the surgical intervention performed had showed the presence of an intestinal invagination developed upon an enteral polypoid mass, along with some other enteral intraluminal polypoid masses, having different sizes, and were distributed upon a distance of 60 cm from the ligament of Treitz. A segmental eneterectomy keeping in view of the oncologically safety margins was performed, along with an end-to-end enetero-ental anastomosis to restore the bowel continuity. The histopathological exam of the specimen revealed the presence of some hamartomatous polyps, along with the development of a tubular adenocarcinoma at the level of one of these polyps. Association of enteral hamartomatous polyps with enteral carcinoma and the possibility of their malignant transformation is a matter of debate in the literature, where there can be found debates supporting as well as debates negating this theory.

KEY WORDS: INTESTINAL HAMARTOMATOUS POLYPS, MALIGNANT TRANSFORMATION, ENTERAL ADENOCARCINOMA.

Correspondență: Dr. Nadim Al Hajjar. Clinica Chirurgie III. Str. Croitorilor, nr. 19-23, 400162, Cluj-Napoca. Tel. 0264-431.759. e-mail: na_hajjar@yahoo.com*.

INTRODUCERE

Polipii hamartomatoși enterali reprezintă cauze rare de ocluzie intestinală înaltă și hemoragie digestivă superioară la adult. În 1982 Fernando și McGroven au definit polipii hamartomatoși enterali din punct de vedere histologic ca fiind proliferări hiperplazice ale elementelor structurale ale peretelui intestinului subțire (musculatură netedă, filete nervoase periferice nemielinizate, vase sangvine, ganglioni limfatici) [1].

Până în anul 2009 au fost citate în literatura de specialitate mai puțin de 15 cazuri de polipi hamartomatoși enterali [2].

Depistarea acestor entități anatomo-clinice se face în marea majoritate a cazurilor intraoperator, deoarece examenul clinic și examinările paraclinice nu furnizează date specifice. Diagnosticul de polipoză enterală se pune intraoperator, examenul histopatologic fiind cel care confirmă existența polipozei hamartomatoase.

Transformarea malignă a polipilor hamartomatoși enterali este un subiect de dispută în literatura de specialitate. Unii autori contestă această posibilitate, pe când alții susțin că ar fi posibilă, cu o frecvență redusă de până la 3 % [3].

* received date: 21.09.2009

accepted date: 04.12.2010

PREZENTARE DE CAZ

Prezentăm cazul unei paciente în vârstă de 50 de ani, fără antecedente personale patologice semnificative, care a fost internată de urgență în serviciul Clinicii Chirurgie III, Cluj-Napoca, cu următoarele simptome: dureri intense în etajul abdominal superior, grețuri, vărsături bilioase și poracee, urmate de hematemeză, distensie abdominală marcată.

Analizele de laborator au relevat anemie (Hb=10,1g/dL), diselectrolitemie marcată (Na seric 129 mEq/L și K seric 2.7 mEq/L) și leucocitoză. S-a inițiat un program de reechilibrare hidroelectrolitică și acidobazică.

Ecografia abdominală a decelat o masă tumorală stenoizantă la nivel enteral. Endoscopia digestivă superioară efectuată în urgență a relevat hernie hiatală axială, esofagită clasa A Los Angeles, gastrită de reflux. S-a decis efectuarea unui examen computer-tomografic cu substanță de contrast al abdomenului și pelvisului, care a evidențiat o masă tumorală cu diametru de aproximativ 7 cm diametru, care „se umple” după administrarea orală a substanței de contrast.

Având în vedere examenul clinic și datele paraclinice, s-a decis efectuarea unei laparotomii exploratorii.

Intraoperator s-a decelat o invaginație intestinală pe o formațiune polipoidă enterală conopidiformă și multiple alte formațiuni polipoide enterale, de diferite dimensiuni, întinse pe o distanță de 60 cm de la unghiul Treiz (Fig. 1).

S-a luat decizia efectuării unei enterectomii extinse cu anastomoză entero-enterală termino-terminală.



Fig. 1 Aspecte intraoperatorii - zona de invaginație intestinală

Evoluția postoperatorie a pacientei a fost marcată de apariția unei supurații a plăgii postoperatorii, cu evoluție favorabilă sub tratament conservator. Pacienta a fost externată ameliorată din punct de vedere chirurgical la 11 zile după intervenția chirurgicală.

Examenul histopatologic al piesei de rezecție a relevat un aspect corespunzător unei polipoze hamartomatoase enterale, cu polipi de 1-4 mm, dispersați pe întreaga suprafață a intestinului rezecat (Fig. 2), cu aspect tipic de proliferare hamartomatoasă (fascicule musculare din musculara mucoasei, fibre nervoase nemielinizate cu celule ganglionare, vase cu aspect de hemangiom). La nivelul zonei de invaginație s-a evidențiat un polip hamartomatos enteral care prezenta zone de degenerare malignă sub forma unui adenocarcinom tubular bine diferențiat, pT2NxMxG1L0V0.

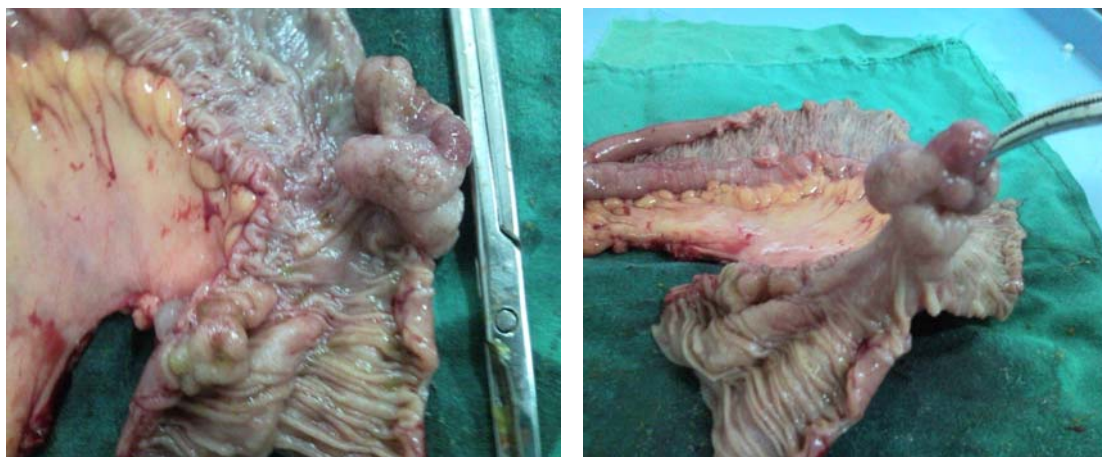


Fig. 2 Aspectul pe secțiune al piesei de rezecție

Pacienta s-a prezentat în serviciul nostru la o lună postoperator și a fost îndrumată spre un serviciu de oncologie unde a urmat 6 cicluri de chimioterapie cu 5-fluorouracil și mitomicina C. La controalele clinice și imagistice efectuate la 3 și 6 luni postoperator pacienta nu prezenta semne de recidivă tumorală sau diseminare la distanță.

DISCUȚII

Cazul prezentat readuce în discuție o patologie rară, polipoza hamartomatoasă enterală. Deși Fernando și McGroven au definit histologic polipii hamartomatoși enterali ca fiind proliferații hiperplazice ale țesuturilor normale ale peretelui enteral (“hamartoame neuromusculare și vasculare”), există autori care susțin că aceste proliferații aparțin spectrului de manifestări al bolii Crohn [3]. Astfel, hiperplazia fibrelor muscular netede și a filetelor nervoase, precum și vasele cu aspect de hemangiom, pot să apară și în boala Crohn, însă aceasta este caracterizată de prezența unor aspecte patognomonice: inflamație transmurală, prezența granuloamelor și a ulcerelor liniare, aspecte care lipsesc cu desăvârșire la nivelul polipilor hamartomatoși enterali.

Există autori care susțin că polipii hamartomatoși enterali sunt leziuni premaligne, deși această transformare survine foarte rar (în sub 3% din cazuri). Polipii hamartomatoși enterali reprezintă de fapt zone de proliferare celulară intensă, la nivelul cărora pot surveni la un moment dat mutații, iar transformarea malignă să survină trecând printr-o etapă intermediară de displazie [4,5].

CONCLUZII

Deși diagnosticarea polipilor hamartomatoși enterali este cel mai frecvent făcută postoperator, atunci când intraoperator se ridică suspiciunea unei polipoze hamartomatoase enterale, susținem că este de preferat o atitudine chirurgicală radicală, în limite de siguranță oncologică, având în vedere că transformarea lor malignă poate surveni la un moment dat.

BIBLIOGRAFIE

1. Fernando SS, McGovern VJ. Neuromuscular and vascular hamartoma of small bowel. *Gut*. 1982; 23(11): 1008-1012.
2. Theodosiou E, Voulalas G, Salveridis N, Pougouras K, Manafis K, Christodoulidis K. Neuromesenchymal hamartoma of small bowel - an extremely rare entity: a case report. *World J Surg Oncol*. 2009; 7: 92.
3. Shepherd NA, Jass JR. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small intestine: is it Crohn's disease? *Gut*. 1987; 28(12): 1663-1668.
4. Aneiros J, Matamala M, Garcia del Moral R, Lopez JJ, Aguilar D, Camara M. Hamartomatous solitary polyp with malignant progression in the jejunum. A histochemical and immunohistochemical study by light and electron microscopy. *Acta Pathol Jpn*. 1988; 38(8): 1031-1040.
5. Perzin KH, Bridge MF. Adenomatous and carcinomatous changes in hamartomatous polyps of the small intestine (Peutz-Jeghers syndrome): report of a case and review of the literature. *Cancer* 1982; 49(5): 971-983.