

POLIPOSE JUVENIL DO TRATO GASTRINTESTINAL

JÚLIO C. U. COELHO
LÉA MARA MORAES
AUDEVIR BENEDITO RIBEIRO
ROBERTO PINOTTI

COELHO JCU, MORAES LM, RIBEIRO AB, PINOTTI R -
Polipose juvenil do trato gastrointestinal.

Rev bras Colo-Proct, 1987; 7(3): 104-106

RESUMO: Inúmeros pólipos juvenis de 2 mm a 4 cm foram identificados no trato gastrointestinal de um menino de seis anos de idade. O paciente apresentava anemia ferropriva, hipoalbuminemia e déficit estatural e ponderal secundário a sangramento e perda de muco anal crônicos. Prolapso retal, com múltiplos pólipos, à evacuação ou esforço abdominal era constante. A administração de papa de hemácias e albumina e polipectomias múltiplas não melhoraram os sintomas. O paciente apresentou um quadro clínico de oclusão intestinal e foi submetido a redução de uma intussuscepção íleo-cólica e colectomia total com ileostomia. Foi a óbito no 5º dia de pós-operatório, por peritonite difusa secundária a deiscência parcial do coto retal.

UNITERMOS: polipose juvenil; hemorragia gastrointestinal; intussuscepção

A polipose juvenil do trato gastrointestinal é agora reconhecida como uma entidade clínica distinta das outras síndromes de polipose do tubo digestivo, como a síndrome de Peutz-Jeghers e a polipose familiar^{2, 3, 6, 7, 9}. A polipose juvenil caracteriza-se pela presença de dezenas a centenas de pólipos hamartomatosos no cólon, intestino delgado e/ou estômago. Deve ser diferenciada dos casos mais comuns de pólipos juvenis, isolados ou em pequeno número, do cólon. Somente sete casos de polipose juvenil da infância foram relatados na literatura⁶. O nosso objetivo na presente descrição é apresentar o caso de um menino com polipose juvenil da infância.

Apresentação do caso

A.R.G. seis anos, branco, do sexo masculino, foi

Trabalho realizado no Departamento de Cirurgia do Hospital Nossa Senhora das Graças de Curitiba

internado no Hospital Nossa Senhora das Graças de Curitiba com história de prolapso retal. A mãe relatava que a criança apresentava sangramento retal e eliminação frequente e abundante de muco pelo ânus, às evacuações ou espontaneamente, desde os seis meses de idade. O prolapso da mucosa retal com múltiplos pólipos ocorria às evacuações ou esforços abdominais. O paciente recebeu transfusões de papa de hemácias e albumina em várias ocasiões em que esteve internado em outro hospital, por apresentar concentrações de hemoglobina e albumina que variavam de 6 a 8 mg% e 1,3 e 2,2 g/100 ml, respectivamente. Foi submetido a ressecções de múltiplos pólipos do reto através de um retossigmoidoscópio em quatro internamentos anteriores, sendo que no último foram realizadas mais de 50 polipectomias. Os exames anatomopatológicos eram de pólipos juvenis. Uma cinegrafia cardíaca demonstrou uma comunicação interventricular e uma estenose pulmonar. Não havia história de pólipos no trato gastrointestinal dos familiares.

Ao exame físico, o peso corporal, a altura e a circunferência craniana eram de 15,800 kg, 103 cm e 56,5 cm, respectivamente abaixo de 3, abaixo de 3 e acima de 95 percentis. Apresentava macrocefalia, com discreto retardo mental, e escoliose torácica moderada. Não havia lesões melanodérmicas na mucosa bucal, lábios e extremidades. Prolapso retal, com múltiplos pólipos, de tamanho variável de 2 mm a 4 cm, estava presente (Fig. 1).

Os exames laboratoriais evidenciavam hemoglobina de 8,6 mg%, volume globular de 32, leucócitos de 19.000/mm³, albumina 1,9 g/100 ml e globulina 2,6 g/100 ml. Inúmeros pólipos, distribuídos do ceco ao reto, eram observados no enema opaco. Um estudo radiológico contrastado do esôfago, estômago, duodeno e intestino delgado era normal. O exame anatomopatológico revelou formações poliposas da mucosa, constituídas por tecido conjuntivo vascular intensamente congesto e largo, revestidas por epitélio colunar entremeado por células calciformes, compatíveis com polipose juvenil.

No 4º dia de internamento apresentou dor abdominal difusa, com cólica, náuseas e vômitos, parada de elimina-

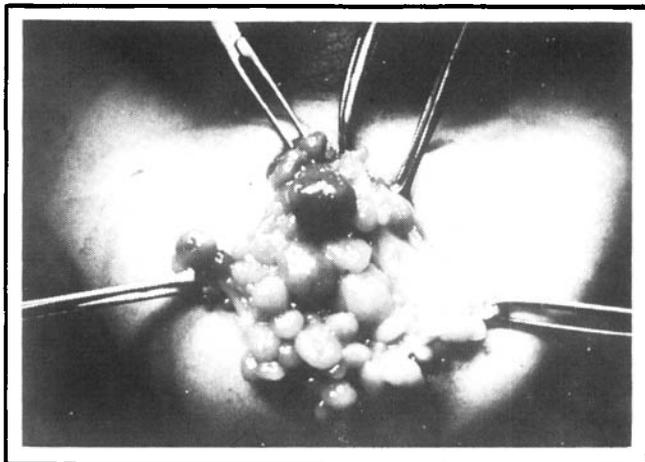


Fig. 1 - Prolapso retal, com múltiplos pólipos.

ção de gases e fezes e distensão abdominal. Uma radiografia simples do abdome demonstrou distensão do intestino delgado, com níveis líquidos. À laparotomia, observou-se a presença de intussuscepção íleo-cólica, a qual foi facilmente desfeita. Uma colectomia total, com ileostomia e fechamento do coto retal, foi realizada (Fig. 2). Foram observados múltiplos pólipos, de 1 a 3 mm, no íleo terminal, e uma massa de 0,8 mm, compatível com pólipos, foi palpada no jejuno. No 5º dia de pós-operatório, quando já estava ingerindo dieta líquido-pastosa, apresentou náuseas e vômitos, distensão abdominal e redução importante dos ruídos hidroaéreos. Permaneceu

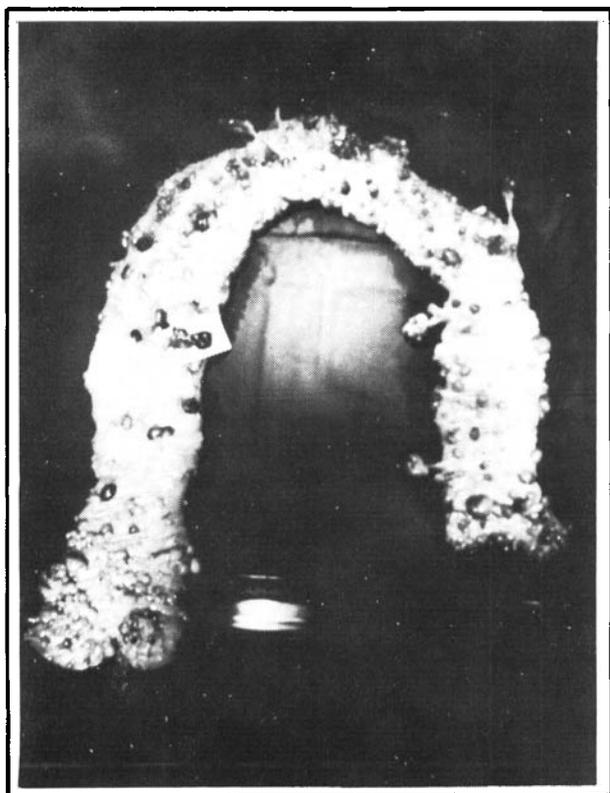


Fig. 2 - Peça cirúrgica evidenciando inúmeros pólipos, de diversos tamanhos, no cólon.

afebril e o hemograma revelou leucocitose com desvio nuclear à esquerda. Foi submetido a laparotomia exploradora e constatou-se a presença de peritonite difusa, com deiscência de 1 cm do coto retal. Procedeu-se à lavagem da cavidade abdominal com 6 l de solução salina isotônica, fechamento da deiscência do coto e drenagem da região do fundo-de-saco. Seis horas após, o paciente foi a óbito. Ao exame anatomopatológico, todos os pólipos avaliados eram juvenis.

DISCUSSÃO

Os pólipos na polipose juvenil são hamartomatosos e variam de poucos milímetros a 5 cm de diâmetro^{4, 5}. São revestidos por uma única camada de epitélio de células colunares, que freqüentemente ulceram, levando à hemorragia e à infecção. Esta característica, associada ao achado de que a maioria dos pólipos grandes são pedunculados, é responsável pela evolução natural e pelos sintomas recidivantes da polipose juvenil, que incluem hemorragia gastrointestinal, dor abdominal, obstrução intestinal, intussuscepção e auto-amputação dos pólipos.

Até o presente, não se sabe se a polipose juvenil é uma doença com penetração genética variável ou várias síndromes distintas^{1, 6, 8}. Veale e cols. consideram esta entidade uma síndrome com manifestações variáveis⁸. Entretanto, Sachatello prefere classificá-la em três subgrupos: 1) polipose juvenil da infância; 2) polipose juvenil colônica, 3) polipose gastrointestinal juvenil generalizada⁶. A polipose juvenil da infância está associada a sangramento gastrointestinal de repetição, prolapso retal e intussuscepção, que ocasionam a morte precoce dos pacientes. A polipose juvenil colônica é a forma mais comum; os pólipos localizam-se no colo e os portadores têm um prognóstico bom^{2, 6}. Na forma generalizada, a distribuição dos pólipos se assemelha à verificada na Síndrome de Peutz-Jeghers, mas a pigmentação da mucosa oral, lábios e dedos está ausente.

O nosso paciente apresentava manifestações clínicas e evolução semelhantes aos dos outros sete pacientes da literatura com polipose juvenil da infância. O prolapso retal, a perda de muco e sangramento gastrointestinal de repetição ocasionaram anemia e hipoproteïnemia crônicas e déficit estatural e ponderal, e predispueram a deiscência parcial do coto retal e a peritonite bacteriana generalizada. A ocorrência de centenas de pólipos juvenis, de vários tamanhos, no colo e intestino delgado, que recorreram após a exérese, também é bastante característica. Anomalias congênitas diversas também são observadas freqüentemente⁶.

Seis das sete crianças descritas na literatura foram a óbito antes dos dois anos de idade, sendo que a maioria ocorreu no pós-operatório de uma intervenção cirúrgica por intussuscepção. O único paciente que sobreviveu ainda apresentava alguns pólipos no trato gastrointestinal aos 18 anos de idade. É também importante observar que, apesar dos pólipos juvenis serem hematomas, e portanto de não serem geralmente considerados como lesões pré-malignas, Goodman e cols. demonstraram que alterações neoplásicas podem ocorrer em pólipos juvenis de pacientes com polipose juvenil múltipla¹.

COELHO JCU, MORAES LM, RIBEIRO AB, PINOTTI R - Juvenile polyposis of the gastrointestinal tract.

SUMMARY: Innumerable juvenile polyps of 2 mm to 4 cm were identified in the gastrointestinal tract of a 6 years-old boy. The patient presented iron deficiency anemia, hypoalbuminemia and weight and ponderal deficits secundaries to chronic blood and mucus anal losses. Rectal prolapse with multiple polyps were frequent. Administration of blood and albumin and multiple polypectomies did not improve the symptoms. The patient presented intestinal obstruction and was subjected to reduction of an ileocolic intussusception and total colectomy with ileostomy. The child died on the 5th postoperative day due to generalized peritonitis secondary to partial rectal stump dehiscence.

KEY WORDS: juvenile polyposis; gastrointestinal hemorrhage; intussusception

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Goodman ZD, Yardley JH, Milligan FD. Pathogenesis of colonic polyps in multiple juvenile polyposis. *Cancer* 1979; 43: 1906-13.
2. Holgersen LO, Miller RE, Zintel HA. Juvenile polyps of the colon. *Surgery* 1971; 69: 288-93.
3. Roth SI, Helwig EB. Juvenile polyps of the colon and rectum. *Cancer* 1963; 16: 468-79.
4. Sachatello CR, Pickren JW, Grace JT. Generalized juvenile gastrointestinal polyposis. *Gastroenterology* 1970; 58: 699-708.
5. Sachatello CR, Hahn IS, Carrington CB. Juvenile gastrointestinal polyposis in a female infant: report of a case and review of the literature of a recently recognized syndrome. *Surgery* 1974; 75: 107-14.
6. Sachatello CR, Griffen Jr. WO. Hereditary polypoid diseases of the gastrointestinal tract. *Am J Surg* 1975; 129: 198-203.
7. Smilow PC, Pryor CA, Swinton NW. Juvenile polyposis coli. *Dis Colon Rectum* 1966; 9: 248-54.
8. Veale AMO, McCall I, Bussey HJR, Morson BC. Juvenile polyposis coli. *J Med Genet*, 1966; 3: 5-16.
9. Watanabe A, Nagashima H, Motoi M, Ogawa K. Familial juvenile polyposis of the stomach. *Gastroenterology* 1979; 77: 148-51.

Endereço para correspondência:

Júlio C. U. Coelho
Rua Comendador Araújo, 143 - Conj. 113
80420 - Curitiba - PR