

# ABAIXAMENTO COLO-RECTAL NUMA CRIANÇA COM FORMA GRAVE DE POLIPOSE JUVENIL

VITOR MARTINS, MIROSLAVA GONÇALVES, M<sup>a</sup>JOSÉ LEAL

Cirurgia Pediátrica. Hospital de Santa Maria . Lisboa

## RESUMO

Os polipos cólicos são muito frequentes na infância, na grande maioria dos casos são únicos, raramente ultrapassando a dezena; o tratamento é por via de regra a ressecção endoscópica. Os AA apresentam um caso de Polipose juvenil colorectal difusa grave, numa criança de raça negra, 8 anos de idade que apresentava hemorragias digestivas com evolução de 4 anos, dores abdominais, anemia e hipoproteïnemia graves. A doença estendia-se a todo o colon esquerdo com uma grande densidade de polipos ao nível do recto e sigmoide, atapetando completamente a mucosa e tornando inviável o tratamento clássico por via endoscópica. Foi feita ressecção do recto e colon descendente com abaixamento transrectal pela técnica de Soave e desmucosização anal. O pós-operatório decorreu sem incidentes e a continência foi considerada muito satisfatória. Seguiram-se ressecções endoscópicas complementares dos polipos restantes e dispersos. O resultado histopatológico de todos os elementos estudados foi de polipos juvenis. Este caso demonstra a necessidade de tratamento cirúrgico com ressecção, nas formas de polipose juvenil difusa grave, em que a ressecção endoscópica por si só não é considerada suficiente.

## SUMMARY

### Colorectal pullthrough in a child with a severe form of juvenile polyposis

Colon polyps are very common in infancy, most cases are unique, seldom exceeding ten; as a rule, the treatment is endoscopic resection. The AA present a case of a severe diffuse colorectal juvenile polyposis in an 8 year old black child, with a 4 year evolution of serious digestive bleeding, abdominal pains, anemia and hipoproteinemia. The disease scattered throughout the colon with a great density at the rectum and sigmoid level, coating fully the mucous membrane, making the classic treatment by endoscope unworkable. A resection of the rectum and descendent colon with transrectal pullthrough by the Soave technique with anal demucosization was performed. The post operative without incidents and the follow-up period was considered satisfactory. Complementary endoscopic resection of the remaining and scattered polyps followed. The result of the histopathological examination of all elements studied was juvenile polyps. This case demonstrates the necessity of surgical treatment with resection in cases of severe diffuse juvenile polyposis, in which endoscopic resection alone is not deemed to be sufficient.

## INTRODUÇÃO

Os polipos cólicos são os tumores do tubo digestivo mais frequentes na criança; calcula-se que a sua incidência ronda entre 1 a 4% da população abaixo dos 21 anos.<sup>1,2</sup>

Esta patologia é mais frequente no sexo masculino. Aparece dos 2 aos 8 anos com um pico máximo de incidência aos 4-5 anos, havendo uma nítida diminuição a

partir da puberdade. Cerca de 70% dos polipos, situam-se no recto, 15% na sigmóide e os restantes estendem-se até ao cego.<sup>3</sup>

Em 3/4 dos pacientes encontra-se apenas um polipo solitário e nos restantes, raramente o número é superior a uma dezena. Em crianças abaixo dos 10 anos de idade, 90% dos polipos encontrados correspondem histologicamente à forma juvenil.<sup>4</sup>

O sintoma de alerta é habitualmente a hemorragia, por inflamação e ulceração do polipo, mas poderá ser também a exteriorização do mesmo com prolapso rectal, quando a situação é baixa e/ou o pedículo suficientemente longo.

Nas localizações mais proximais poderá ocorrer invaginação, embora pouco frequente, ou ser causa de dores abdominais recorrentes por torção do pedículo conseqüente à actividade peristáltica do colon.<sup>1,5</sup>

No diagnóstico diferencial, quando o polipo não é evidente por prolapso, há a considerar as fissuras anais, a doença intestinal inflamatória crónica e aguda, a púrpura de Henoch-Schoenlein, o divertículo de Meckel, a duplicação intestinal, a invaginação intestinal por outra causa, etc.

O diagnóstico poderá ser estabelecido na maior parte dos casos pela conjugação da história clínica com o toque rectal para as formas baixas; e pela colonoscopia, e eventual clister com duplo contraste para as formas mais proximais. Muitos destes polipos são autolimitados, poucos em sintomas sofrendo auto-amputação por isquemia do pedículo.<sup>1,6</sup>

Para alguns autores, são classificadas como poliposes, os casos que ultrapassam a dezena de polipos; e para outros os que ultrapassam a centena; a classificação quanto à extensão pode envolver todo o colon, (cólica difusa) ou todo o tracto gastrointestinal.

Quanto à histologia a classificação delimita os juvenis e os adenomatosos.<sup>7,8</sup>

A polipose juvenil difusa gastrointestinal apresenta, uma proliferação de polipos envolvendo todo o colon ou até todo o tracto gastrointestinal.

Embora estes polipos tenham as características de benignidade histológica do tipo juvenil, devido à profusão em elevado número e à localização extensa, há uma repercussão sobre o estado geral com degradação nutricional devido à hemorragia, diarreia, enteropatia com perdas de proteínas, eventual anemia severa e ou anasarca. A resolução terá segundo cada caso que *ter em conta* uma terapêutica mais agressiva ou radical. Esta doença quando familiar é recessiva não ligada ao sexo, aparecendo contudo casos isolados, em que não é possível detectar situações idênticas na história familiar.<sup>9</sup>

Os polipos adenomatosos são muito raros na criança, trata-se de uma verdadeira neoplasia e a sua descoberta histológica implica a investigação cuidadosa de todo o colon.

A polipose adenomatosa familiar raramente se manifesta antes da puberdade e tem um perfil clínico bem estabelecido.

Poderá, no entanto, haver uma rara associação de polipos juvenis e adenomatosos observados na polipose juvenil familiar ou cólica difusa.

Esta associação é controversa, estando descritos casos de adenomatose em polipose ou polipos juvenis.<sup>7,8,10-12</sup>

No síndrome de Peutz-Jeghers, há história familiar em 1/2 dos pacientes. Encontram-se polipos no intestino delgado em cerca de 90% dos casos e é característica a pigmentação muco-cutânea sobretudo bucal, peri-orbitária, palmar e plantar.<sup>1</sup>

A polipose linfóide é o resultado de uma hiperplasia do tecido linfóide do intestino que pode originar massas

polipóides susceptíveis de ulcerar com as conseqüentes rectorragias. São lesões benignas com pico de incidência entre o 1º e o 3º ano de vida, que numa forma geral regressam espontaneamente ou com terapêutica. A recorrência é rara.<sup>13</sup>

Outras formas de poliposes raras podem ser encontradas nas crianças fazendo parte de síndromes mais complexas como os síndromes de Gardner, Turcot e Cronkhitte-Canada.<sup>1</sup>

## CASO CLÍNICO

A.I.J., do sexo masculino com 8 anos de idade, é uma criança de raça negra, nascido em 05/03/83, natural e residente em Angola.

Inicia há 4 anos, um quadro de prolapso rectal com tenesmo evidenciando múltiplos polipos, acompanhado de rectorragias e melenas de intensidade variável, com instalação progressiva de uma anemia hipocrômica e microcítica (hg=6.7gr% ; hct=22.5%) dificilmente controlável e obrigando a transfusões de sangue com periodicidade quinzenal o que o levou a ser evacuado em 06/06/91 para o Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria. Não são referidos casos de polipose na família.

À entrada apresentava um deficiente estado nutricional e estatura-ponderal, com grave prolapso rectal em que são evidentes numerosíssimos polipos rectais sangrantes atapetando completamente a mucosa. (fig. 1)



Fig 1

Para além da referida anemia, o estudo analítico efectuado revelou os seguintes resultados:

Eritr. - 3130 /mm<sup>3</sup>

Hb. - 6,7 gr.%

Hct - 22,5 %

Leuc. - 5000 ( 56%N; 1%E; 0%B; 34%L; 9%M; )

Pla. - 186000 /m3

Proteinograma - hipoalbuminémia com hipergamaglobulinémia

Pesquisa de plasmódio - neg.

Huddleson e Widal - neg.

Provas de função renal e hepática - s/alt.

Exames bacteriológico e parasitológico das fezes - negativo

O exame proctológico sob anestesia geral, para biópsia e avaliação histológica de alguns polipos de maiores dimensões, mostrou (fig. 2):



Fig 2 – Exteriorização de dezenas de polipos de várias dimensões, não sendo possível delimitar a zona de transição da mucosa ano-rectal com a base da maior parte dos polipos

Biópsia de 4 polipos de dimensões > 1cm de diâmetro

**Resultado histológico:** *Polipos juvenis com extensa ulceração superficial, aspectos regenerativos e hiperplasia intensa do epitélio subjacente*

A colonoscopia revelou (fig. 3):

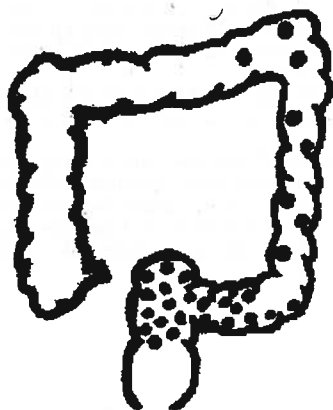


Fig 3 – Mucosa anal com múltiplas saliências mamilonadas. Canal anal de superfície irregular surgindo a partir dos 10 cm., formações de dimensões variadas, (de 1,2mm. a 0,5cm.) sésseis ou pediculados, hiperemiados que se distribuem de forma difusa até ao cólon transverso. No espaço entre as lesões, a mucosa tem o aspecto habitual. (Prof. Paulo Magalhães Ramalho)

Resultado anátomo-patológico da **biópsia de polipos:**

*Polipos juvenis com extensa ulceração superficial, aspectos regenerativos e hiperplasia intensa do epitélio subjacente*

O elevado número de polipos, a sua enorme extensão e sobretudo a densidade dos mesmos na ampola rectal, tornou inviável o tratamento com ressecção endoscópica e o controle médico da situação.

Depois de reequilibrado sob o ponto de vista hematológico e proteico, em 10/1/91 foi feito abaixamento colo-rectal (SOAVE) com desmucosização anal. (Ressecção do segmento de cólon que englobava a zona de maior densidade de polipos). A peça operatória, revelava presença de polipos de várias dimensões, uns pediculados outros sésseis que atapetavam a quase totalidade da mucosa, estando em grande quantidade a sangrar. (fig. 4)

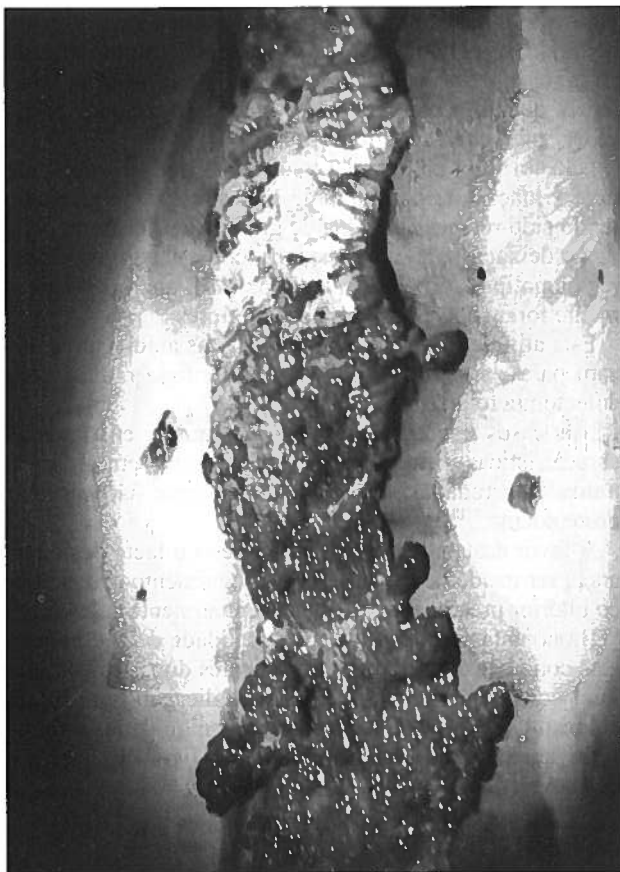


Fig 4

O resultado anátomo-patológico da **peça operatória** mostrou: *Em toda a superfície mucosa, há múltiplas formações polipóides, umas sésseis outras pediculadas com diâmetro entre 0,5-3 cm.. Polipos menores sésseis de tipo hiperplásico. Polipos maiores-pediculados de tipo juvenil.*

O pós-operatório decorreu sem incidentes e a avaliação da continência rectal foi considerada boa, sem soiling e com controlo completo de matérias fecais (incluindo gases).

Na avaliação ulterior foram feitas duas colonoscopias de controlo com ressecção dos polipos proximais restantes e dispersos, cuja histologia foi sobreponível às precedentes, não sendo encontradas características de adenomatose.

## DISCUSSÃO

Quanto ao número de polipos, no caso apresentado, trata-se de uma polipose difusa do colon. Histologicamente, é uma forma juvenil, em que não foram encontradas características adenomatosas em nenhuma das unidades estudadas. Não há estigmas sindrómicos nem referência a casos familiares.

No entanto, pela extensão das lesões, pela densidade das mesmas na porção distal do intestino, pelo incómodo e sobretudo pela repercussão perniciosa no estado geral com difícil controlo, o tratamento médico conservador para as poliposes juvenis menos graves não era de propor

para este doente. Impunha-se uma exclusão colo-rectal, pelo que foi escolhida a técnica de Soave, muito utilizada na criança, pela sua baixa morbilidade e resultados excelentes quanto a continência quando praticada por cirurgiões suficientemente treinados.<sup>14,15</sup>

Não foi feita colectomia total, visto que se tratava de uma situação de benignidade histológica comprovada, tendo sido ressecada a zona de grande densidade de polipos e deixada para excisões endoscópicas complementares os polipos dispersos mais proximais que histologicamente foram sobreponíveis aos anteriores.

Esta atitude é controversa, pois alguns autores preconizam para estas formas graves uma cirurgia radical com colectomia total.

Nos casos que descrevem, foram sempre encontradas características histológicas de malignidade em algumas unidades estudadas, o que até ao presente não sucedeu neste doente.<sup>7,11,14</sup>

A favor desta atitude pragmática seria o facto desta criança, ser residente em Angola e o seguimento endoscópico ulterior preconizado, não ser eventualmente seguido.

Há no entanto que ponderar a qualidade de continência e as condições nutricionais advenientes duma colectomia total com bolsa ileal *rectal* numa indicação terapêutica colocada *por excesso*, num caso de benignidade comprovada, abstraindo do fantasma duma malignidade futura e controversa

#### AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao colega Paulo Magalhães Ramalho a prestimosa colaboração no estudo e tratamento deste doente.

#### BIBLIOGRAFIA

1. SANTULLI TV, SCHULLINGER JN: Polypoid Diseases of the Gastrointestinal Tract. In Welch K, Randolph J, Ravitch M: Pediatric Surgery. Chicago Year Book 1986: 932-44
2. SHAPIRO S: Occurrence of proctologic disease in infancy and childhood: Statistical review of 2700 cases. Gastroenterology 1950;15: 653
3. HOLGERSEN LD, MILLER RE, ZINTEL HA: Juvenile polyps of the colon. Surgery 1971; 69: 288
4. YASS YR, WILLIAMS CB, BURSEY HJR, MORSON BC: Juvenile polyposis - a precancerous condition. Histopathology 1988; 13: 619-30
5. RAMALHO P M, RODRIGUES C, PALHA A M, BATISTA A, SILVEIRA J C B: Polipos e Poliposes Cólicas na Idade Pediátrica. Rev Port Pediatría 1993; 24: 49-54
6. ROTH S I, HELWIG E B: Juvenile polyps of the colon and rectum. Cancer 1963; 16: 468
7. LONGO W E, TOULAİKIAN R J, WEST A B: Malignant potential of juvenile polyposis coli. Report of a case and review of the literature. Dis Colon Rectum 1990; 33: 980-4
8. REED K, VOSE P C.: Diffuse Juvenile Polyposis of the colon: A pré-malignant condition? Dis Colon Rectum 1981; 24: 205-10
9. SACHATELLO C R, GRIFFEN W O Jr: Hereditary polypoid diseases of the gastrointestinal tract. Am J Surg 1975; 129: 198
10. HEISS K F, SCHAFTNER D, RICKETTS R R, WINN K: Malignant Risk in Juvenile Polyposis Coli : Increasing Documentation in the Pediatric Age Group. J Ped Surgery 1993; 28: 1188-93
11. GIARDIELLO FM, HAMILTON SR, KERN SE, OFFERHANS O J A, GREEN PA, CILANO P, KRUSH AJ, BOOLHER S V: Colo-rectal neoplasia in juvenile polyposis or juvenile polyps. Arch Dis Child 1991; 66: 971 - 5
12. CHATRENET P, MILAN C, ARVEUX P, PIARD F, DUSSE-RE-GUION L, FAIVRE J: Les polypes hyperplasiques colo-rectaux dans la population du département de la Côte-d'Or entre 1976 et 1985. Bull Cancer 1991; 78: 229-35
13. PAIS RC, HAMAMI A, KIM H, RAVAB AH: Non - Hodgkin's lymphomas presenting as a rectal polip in a child. J. Ped. Surgery 1990; 25: 1280-2
14. MARTIN LW, WARINER BW, BROCKMEINER M: Long-term evaluation of the endorectal Soave operation performed for ulcerative colitis or polyposis in the pediatric patient. Surgery 1993: 893-6
15. MIDDLETON P, FERGUSON W: Exsanguinating uncontrollable lower gastrointestinal hemorrhage due to juvenile polyposis. Dis Colon Rectum 1977; 20: 690