

Neurofibroma jelita cienkiego przyczyną masywnego krwawienia z przewodu pokarmowego

Neurofibroma of small intestine as a cause of massive bleeding from gastrointestinal tract

I Katedra Chirurgii Ogólnej i Klinika
Chirurgii Gastroenterologicznej
Collegium Medicum
Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie
Kierownik: Prof. dr hab. med. Tadeusz Popiela

Dodatkowe słowa kluczowe:
nowotwory jelita cienkiego
neurofibroma
krwawienie z przewodu pokarmowego

Additional key words:
neoplastic tumors of small intestine
neurofibroma
gastrointestinal bleeding

Przedstawiono dwa kliniczne przypadki guzów nowotworowych jelita cienkiego leczonych operacyjnie z powodu ostrych objawów brzusznych. Ostateczne leczenie chirurgiczne było w obu przypadkach poprzedzone przewlekłymi objawami klinicznymi krwawień z przewodu pokarmowego i stanów podniedrożnościowych. Wykonana planowa diagnostyka przewodu pokarmowego – badania endoskopowe i angiografia nie wykazały przyczyny organicznej. Dopiero doraźne badanie kontrastowe jelita cienkiego rozstrzygnęło o charakterze zmiany. W związku z rzadkością występowania nowotworów jelita cienkiego i niecharakterystycznym obrazem klinicznym przedstawiono wyniki leczenia w aspekcie przydatności klinicznej doniesienia z analizą popełnionych błędów diagnostycznych. Rzadkość występowania guzów jelita cienkiego oraz niecharakterystyczne objawy kliniczne są przyczyną opóźnionego leczenia chirurgicznego. Występowanie w wieku starszym tj. najczęściej po 60 roku życia powoduje dodatkowe utrudnienia w inwazyjnej diagnostyce choroby wynikające z ogólnego stanu biologicznego oraz obciążeń dodatkowych związanych z miażdżycą i niewydolnością krążeniowo-oddechową. Opisywane w literaturze przypadki chorobowe pokazują, że trudności diagnostyczne doprowadzają do zaawansowania klinicznego choroby nowotworowej i prawidłowego leczenia dopiero przy wystąpieniu ostrych objawów brzusznych jak niedrożność jelit lub masywne krwawienia do światła przewodu pokarmowego. Niejednokrotnie chorzy są kilkakrotnie hospitalizowani w okresie poprzedzającym definitywne leczenie chirurgiczne bez jednoznacznego wyniku przyczynowości i prawidłowego rozpoznania. Dlatego też retrospektywna ocena obu przypadków klinicznych może być pomocna na przyszłość w prawidłowej interpretacji obrazu klinicznego.

Two cases of neoplastic tumors of small intestine, operated on because of acute abdominal signs, were described. In both cases, before ultimate surgical treatment, chronic gastrointestinal bleeding and ileus were observed. None of routine diagnostic procedures (endoscopy and angiography) diagnosed the disease. It was the radiological contrast examination of small bowel, that solved the problem. For the reason, that neoplastic tumors of small intestine are extremely rare and symptoms are not specific, results of treatment were described. Also the mistakes in diagnostic process were analysed. Malignant lesions are very rare and they are not symptomatic, those are the reasons of delayed surgical treatment. Moreover, they are more common in older age (over 60), that makes the invasive diagnostics even more difficult because of general condition and additional loads, e.g. atherosclerosis or circulatory and respiratory failure.

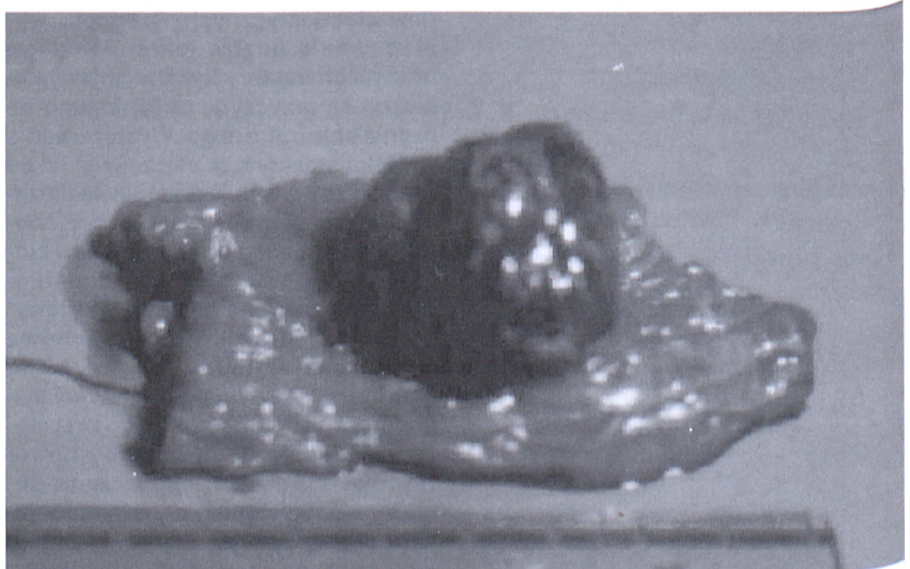
Literature survey underlines the fact, that difficulties in the diagnostics process lead to developing of advanced stages of neoplastic disease, which are treated because of massive bleeding or ileus. Often patients are hospitalized many times before the ultimate surgery, but are discharged without right diagnosis. Therefore the retrospective analysis of our cases can be useful in future for the proper interpretation of clinical signs.

Adres do korespondencji:
Dr Grzegorz Mocny
I Katedra Chirurgii Ogólnej i Klinika
Chirurgii Gastroenterologicznej CM UJ
ul. Kopernika 40, 31-501 Kraków

Nowotwory łagodne stanowią 2% wszystkich nowotworów przewodu pokarmowego [5,3,13,16,18,21,23,25,26]. W jelicie cienkim nowotwory występują rzadko, a prawie połowa to guzy niezłośliwe [6]. W grupie nowotworów niezłośliwych najczęstszy jest gruczolak (*adenoma*) a następnie według częstości występowania: *leiomyoma*, *lipoma*, *schwannoma*, *neurofibroma*, *ganglioneuroma*, *fibroma* i *angioma* [5,6,13]. Spośród nowotworów łagodnych około 6% stanowią guzy pochodzące z układu nerwowego [1,27]. W piśmiennictwie bywają klasyfikowane według budowy histologicznej jako *neurofibroma*, *neurinoma*, *neurilemmana*, *Schwannoma* [12,31]. Woyke zaproponował polskie określenie – nerwiak osłonkowy [29,30]. Pochodzenie nerwiako-włókników nie jest dotychczas wyjaśnione. Przyjmuje się, że wywodzą się z mezenchymy i komórką macierzystą jest fibroblast śródnerwia lub onerwia, lub, że powstają z neuroektodermi i komórką macierzystą jest komórka *Schwanna* [3,25,28,30]. W budowie mikroskopowej nowotwór ten odtwarza często budowę nerwu w zniekształconej i w zdezorganizowanej postaci. Na jego utkanie składają się limfocyty, fibroblasty, włókna kolagenowe i neuryty. Podścielisko często ulega zwyrodnieniu śluzowemu. Guzy te są w wysokim stopniu zróżnicowane, zbudowane z wrzecionowatych komórek ułożonych w faliste pasma. Charakterystyczną cechą osłoniaków jest ich bogate unaczynienie. Są to guzy dobrze ograniczone, wolno wzrastające. Najczęściej guzy te są kuliste lub owalne, rozmaitej wielkości o gładkiej lub nierównej powierzchni. Torebka guza oddziela go dokładnie od tkanek sąsiednich. Wielkość ich waha się w szerokich granicach. W ścianie jelita rosną podśluzówkowo, śródściennie lub podsurowicówkowo. Ostatnia lokalizacja usposabia do ukształtowania uszypułowanego ze wzrostem na zewnątrz światła jelita, wrastaniem między blaszki krezki, osiąganiem dużych rozmiarów, nawet do wagi kilkunastu kilogramów [25,30]. W zależności od stosunku guza do ściany narządu, autorzy rozróżniają postać egzofityczną, mezofityczną i endofityczną. W przewodzie pokarmowym guzy osłonek nerwowych, jeśli są pojedyncze, mają przeważnie utkanie z limfocytów (komórek *Schwanna*), a wyjątkowo tylko mają postać *neurofibroma*. Natomiast w chorobie *Recklinghausena* mnogie zmiany zazwyczaj obejmują również inne odcinki przewodu pokarmowego. Pierwszy nerwiako-włóknik opisał Verocay w roku 1910. Nageotte w 1922 roku dowiódł, że osłonka *Schwanna*, z której one wychodzą, odpowiada tkance glicyjowej ośrodkowego układu nerwowego i nazwał je glicjakami obwodowymi. *Masson* nadał im natomiast nazwę *Schwannoma* [28]. W roku 1955 *Nissen* i *Johnson* zebrali z piśmiennictwa światowego 43 chorych z nerwiakami jelita cienkiego. Wśród tej liczby 17 guzów było złośliwych [3,12,18]. Nerwiaki ulegają złośliwieniu w około 10-13% przypadków [4,15,19,29,31]. W zaawansowanych nowotworach dochodzi do rozpadu guza, krwotoków lub przedziurawiania. Częstość występowania raka do nerwiaka w jelicie cienkim wynosi 5 do 1 [2].



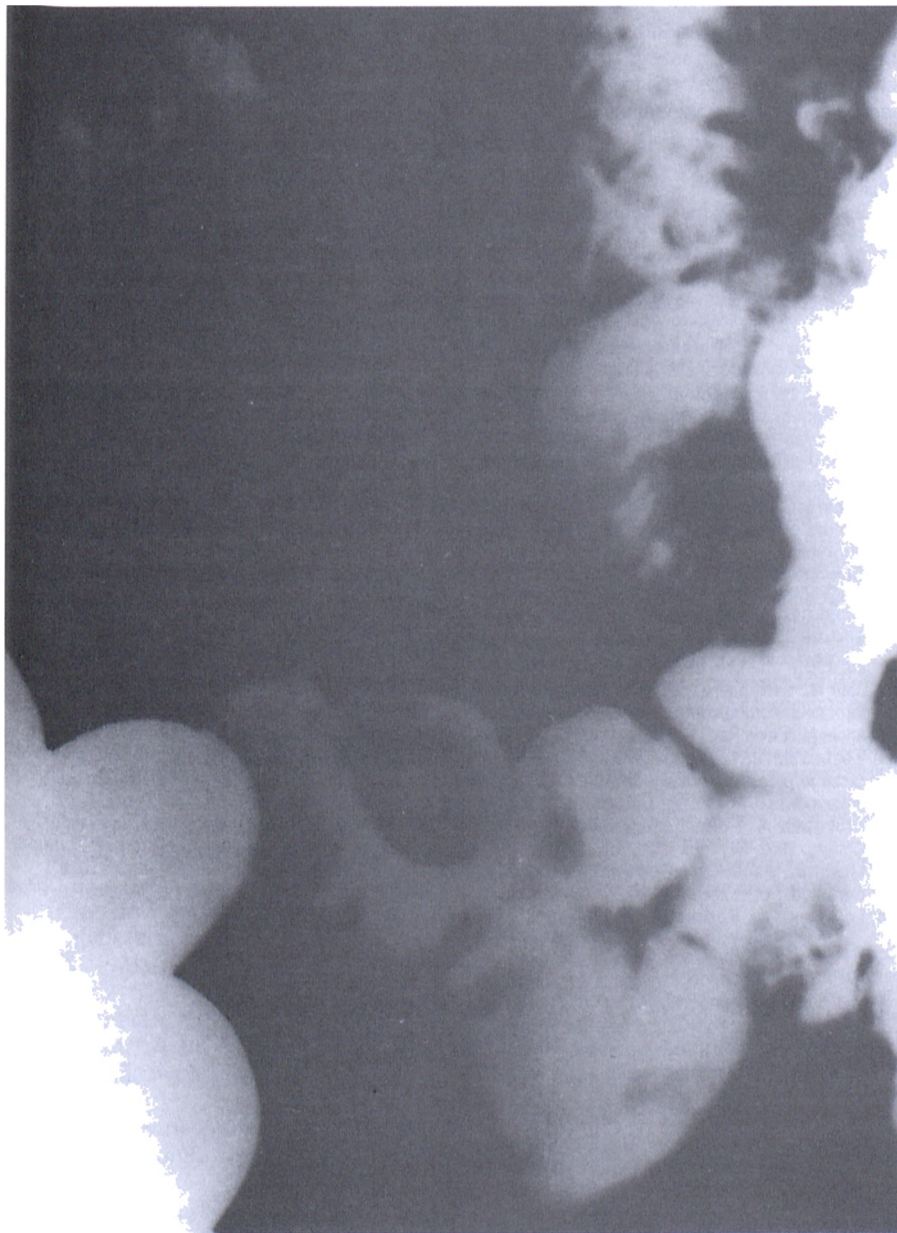
Rycina 1
Pasaż przewodu pokarmowego. Widoczny polipowaty ubytek cienia kontrastu w świetle jelita czczego. Conventional follow-through. Polypoid defect in a loop of jejunum.



Rycina 2
Neurofibroma jelita cienkiego. Preparat operacyjny. Neurofibroma of small intestine.

Nerwiako-włókniki rozwijają się w różnym wieku, najczęściej pomiędzy 40 a 60 rokiem życia. Najczęstszym umiejscowieniem osłoniaka jest żołądek, następnie dwunastnica, znacznie rzadziej jelito cienkie. Opisano także pojedyncze przypadki osłoniaka jelita grubego [18,25,29]. Do 1975 roku opisano jedynie 5 przypadków osłoniaków (nerwiaków) jelita cienkiego. Osłoniaki nie

dają charakterystycznych objawów klinicznych, które byłyby uzależnione od umiejscowienia guza w przewodzie pokarmowym, jego wielkości lub ruchomości [21]. Do objawów klinicznych nerwiakowłókników należą: bóle w jamie brzusznej występujące u około 75% chorych, ostra lub przewlekła niedrożność (około 67%), obfite lub utajone krwawienia z przewodu pokarmowego (oko-



Rycina 3
Pasaż przewodu pokarmowego. Widoczny polipowaty ubytek cienia kontrastu w świetle jelita krętego.
Conventional follow-through. Polypoid defect in a loop of ileum.

to 53%), wzdęcia brzucha, naprzemienne zaparcia i biegunki [6]. Guzy leżące przy odźwiernikowo lub w końcowym odcinku jelita cienkiego mogą stać się, w wypadku przemieszczenia guza do kanału odźwiernika lub do kątnicy, przyczyną ostrej niedrożności. Częstym objawem są krwawienia z guza, przeważnie utajone, prowadzące do przewlekłej niedokrwistości. Mogą również wystąpić obfite krwotoki, zmuszające do natychmiastowego zabiegu chirurgicznego [5,6,12,13,23]. Badaniem palpacyjnym przez powłoki obecność guza można stwierdzić u około 40-50% chorych. Guzy te nie powodują szybkiego wyniszczenia, dopiero powodują takie, jak masywne krwawienie z przewodu pokarmowego, pęknięcie ściany jelita, powodujące objawy otrzewnowe lub objawy niedrożności ostrej czy podostrej, sprawiają, że chory zgłasza się do szpitala [11]. Diagnostyka nowotworów łagodnych jelita cienkiego przed zabiegiem jest trudna do ustalenia z powodu braku charakterystycznych objawów. Podstawowym bada-

niem umożliwiającym wizualizację guzów jelita cienkiego jest badanie RTG przewodu pokarmowego z kontrastem. Inne badania to USG, tomografia komputerowa oraz w guzach powodujących krwawienia – angiografia [7,10,20]. Leczenie jest wyłącznie operacyjne, polegające na resekcji odcinka jelita cienkiego wraz z guzem, krezką i leżącymi w niej węzłami chłonnymi a rozległość operacji uwarunkowana jest rozmiarami guza oraz cechami złośliwienia.

Opis przypadków

Chora A.K. (nr historii choroby 337/0) przyjęła do I Kliniki Chirurgii Ogólnej w ramach ostrego dyżuru z trwającymi od dwóch dni objawami krwawienia z górnego odcinka przewodu pokarmowego – smolistego stolca, kołatania serca, szumu w uszach, ogólnego osłabienia, dolegliwości bólowych w śródbrzuchu. Chora w chwili przyjęcia znacznie zanemizowana E – 2500000, Hb – 5,9 mg%, Ht – 17%. W wykonanej doraźnie gastrokopii nie stwierdzono cech krwawienia. Chorą zakwalifikowano do doraźnej angiografii pnia trzewnego oraz tętnicy krezkowej górnej i dolnej. Nie stwierdzono źródła krwawienia. W wykonanym pasażu przewodu pokarmowego

w bliższym odcinku jelita czczego (pierwsza lub druga pętla) stwierdzono policykliczny, polipowaty ubytek cienia kontrastu średnicy około 35 mm; odcinek jelita powyżej zmiany słabo wypełniony budzący podejrzenie nacieku ściany lub obecności małych polipów (rycina 1). Chorą zakwalifikowano do zabiegu operacyjnego. W trakcie przygotowania do laparotomii chorej przeleczono 4j KKCz i 6j FFP uzyskując poprawę stanu ogólnego i wskaźników morfologii. Śródoperacyjnie stwierdzono wgłobienie jelita czczego, którego czoło stanowił duży polip (rycina 2) w odległości 15 cm od więzadła Treitza oraz dodatkowo liczne powiększone węzły chłonne krezki jelita cienkiego. W doraźnym badaniu histopatologicznym węzła chłonnego stwierdzono przewlekły odczyn zapalny. Odprowadzono wgłobienie a następnie wycięto 15-10 centymetrowy odcinek jelita czczego wraz z polipem. W doraźnym badaniu histopatologicznym polipa stwierdzono – *neurofibroma oedematiens*. Jelito zespolono koniec do końca szwem ręcznym. Następnie po wypłukaniu jelita grubego wykonano śródoperacyjną kolonoskopię, w trakcie której usunięto przy pomocy pętli diatermicznej polipa odbytnicy (hist-pat: *polypus hyperplasticus*). Przebieg pooperacyjny powikłany zapaleniem płuc. Pacjentkę w stanie ogólnym i miejscowym dobrym wypisano do domu w 13 dobie pooperacyjnej

Pacjentka H.M. lat 72 (nr historii choroby 64/2000) przyjęła do I Kliniki Chirurgii Ogólnej w ramach ostrego dyżuru z powodu krwawienia z przewodu pokarmowego. Krwawienie utrzymywało się od 5 dni, towarzyszyło mu osłabienie. Pacjentka przyjmująca przewlekłe acenokumarol z powodu utrwałonego migotania przedsionków. Podawała dwukrotne epizody krwawienia z dolnego odcinka przewodu pokarmowego w ciągu ostatnich 6 miesięcy. Przeprowadzona wówczas diagnostyka: kolonoskopia oraz wlew kontrastowy do jelita grubego nie wykazała zmian patologicznych. Chora w chwili przyjęcia do Kliniki wydolna krążeniowo i oddechowo, bez cech czynnego krwawienia, morfologia na dolnej granicy normy. W badaniu fizykalnym bez odchyżeń od normy, w bańce odbytnicy obecne skrzepy krwi. Ciśnienie tętnicze 150/80 mm Hg, tętno 72/min. W wykonanych badaniach (gastroskopia, kolonoskopia, tomografia komputerowa jamy brzusznej oraz angiografia tętnic krezkowych) nie stwierdzono źródła krwawienia. W badaniu radiologicznym jelita cienkiego z kontrastem stwierdzono w obrębie jelita krętego 30 cm przed zastawką *Bauchina* owalny, polipowaty ubytek cienia średnicy 1,5 cm, oblewany przez kontrast (rycina 3). Chorą zakwalifikowano do planowego zabiegu operacyjnego odcinkowej resekcji jelita cienkiego z rozpoznaniem krwawiącego polipa jelita cienkiego. Śródoperacyjnie potwierdzono polip w świetle jelita biodrowego średnicy 1,5 cm w odległości 30 cm od zastawki *Bauchina*, wycięto odcinkowo 10 cm jelita cienkiego, wykonując zespolenie koniec do końca. Innej patologii w zakresie jamy brzusznej nie stwierdzono. W badaniu histopatologicznym preparatu operacyjnego: polip wielkości 2 x 1,5 x 1 cm w błonie śluzowej jelita, mikroskopowo: *neurofibroma mucosum et submucosum exulcerans intestini ilei*. Przebieg pooperacyjny niepowikłany. Pacjentka wypisana do domu w 6 dobie po zabiegu operacyjnym w stanie ogólnym dobrym.

Omówienie

Objawy kliniczne nerwiako-włókniaków jelita cienkiego są niecharakterystyczne. W prezentowanych przypadkach dominującym objawem było masywne krwawienie z przewodu pokarmowego, które zmusiło pacjentów do zgłoszenia się na ostry dyżur chirurgiczny. Przeprowadzone badania przedmiotowe oraz badania diagnostyczne – gastrokopia, kolonoskopia, USG, tomografia komputerowa, angiografia nie ustaliły źródła krwawienia. Dopiero badanie RTG przewodu pokarmowego z kontrastem umożliwiło postawienie wstępnego rozpoznania – polipa lub guza jelita cienkiego. Badanie hi-

stopatologiczne preparatu operacyjnego ostatecznie sklasyfikowało zmiany jako – neurofibroma. Konieczność operowania obu chorych ze wskazań nagłych wynikała z braku rozpoznania przyczyny choroby w okresie poprzedzającym leczenie operacyjne. Pomimo objawów klinicznych stanów podniedrożeń i krwawienia z przewodu pokarmowego przez okres kilku miesięcy nie postawiono prawidłowej diagnozy. W literaturze w diagnostyce nowotworów jelita cienkiego podkreśla się wydolność diagnostyczną angiografii z technetem 99 jako rozpoznania źródła krwawienia oraz CT spiralnej [7,10,20]. Niemniej wyniki ww. badań również wykazują odsetek rozpoznań fałszywie ujemnych, co w połączeniu z poziomem konieczności wykonania w ośrodku specjalistycznym w znacznym stopniu utrudnia dostępność badania. Dlatego też w oparciu o retrospektywną analizę obu przypadków wydaje się zaopiniowanie precyzyjnego badania radiologicznego z kontrastem jako badania uzupełniającego w pierwszym rzucie diagnostyki u chorych z objawami krwawienia z przewodu pokarmowego lub stanów podniedrożeń, o ile standardowe badania jak gastroskopia, wlew kontrastowy czy kolonoskopia jednoznacznie nie wykażą źródła krwawienia. Chirurgiczne usunięcie guza jest oczywiście leczeniem z wyboru, natomiast wynik odległy należy prognostycznie wiązać ze stopniem za-

awansowania choroby niż z doбором koncepcji leczniczej (resekcja czy resekcja + chemioterapia). Czynnikiem ten w tym ujęciu jest bezpośrednio uzależniony od czasu rozpoznania choroby.

Piśmiennictwo

1. Biera L., Wade W.: The American J. Gastroenterol. 1961, 101, 184.
2. Ciesielski L.: Przypadek nerwiako-mięsaka jelita cienkiego. Pol. Tyg. Lek. 1956, 11, 1630.
3. Czarnocki J.: Nerwiak jelita cienkiego. Pol. Przegl. Chirurg. 1964, 2, 205.
4. Dąbrowski W., Kamiński M.: Zezłościwienie nerwiako-włókniaka jelita cienkiego. Pol. Przegl. Chirurg. 1969, 41, 160-2.
5. Del Regato J.A., Ackerman L.: Nowotwory. PZWL, Warszawa 1967.
6. Drak J., Orlowski T.: Łagodne nowotwory jelita cienkiego. Pol. Przegl. Chirurg. 1964, 36, 895.
7. Ekberg O., Ekholm S.: Radiography in primary tumors of the small bowel. Acta Radiologica (Stokholm). 1980, 21, 79.
8. Gliernatowski S., Ścigał J.: Trzy przypadki guzów jelita cienkiego. Pol. Przegl. Chirurg. 1975, 47, 1003.
9. Jacklewicz Z., Renkelski K., Anisimowicz L.: Bening tumors of the small intestine. Wiad. Lek. 1975, 28, 1301.
10. Jain R., Sawhney S., Berry M.: Mesenteric plexiform neurofibroma: computed tomography appearance. Australas Rad. 1996, 40, 158.
11. Kozłowski Z., Sokołowski R.: Nerwiak jelita czczego przyczyną obfitego krwotoku z przewodu pokarmowego. Pol. Przegl. Chirurg. 1972, 44, 1031.
12. Krokowicz A.: Nerwiak dwunastnicy. Pol. Przegl. Chirurg. 1962, 34, 155.
13. Litwin M., Panecka A.: Nowotwory złośliwe jelita cienkiego. Pol. Przegl. Chirurg. 1970, 42, 33.
14. Lohrmann A., Kottman F.: Neurofibroma of the small bowel in Recklinghausen's disease as a rare cause of chronic intestinal bleeding. Leben, Magen, Darm. 1981, 11, 132.
15. Majeranowski J., Wąsowski J.: Osłoniak nerwowy odbytnicy. Pol. Przegl. Chirurg. 1966, 38, 1126.
16. Marczewski M.: Przypadek nerwiaka żołądka. Pol. Tyg. Lek. 1954, 9, 27.
17. Musiał W.W.: Nerwiako-włókniak jelita cienkiego jako przyczyna niedrożności. Przegl. Lek. 1970, 8, 684.
18. Nilsson B., Jonsson I.: Malignant neuroinoma of the duodenum. Acta Chir. Scand. 1957, 113, 357.
19. Olmsted W.W., Ros P.R.: Tumor of the small intestine with little or no malignant predisposition. Gastro-intestinal Radiol. 1987, 12, 231.
20. Palvansalo M., Siniluoto T., Jalovaara P.: ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed. 1988, 149, 615.
21. Precht Z., Skrzypek J.: Guzy jelita czczego i krętego. Pol. Przegl. Chirurg. 1960, 32, 433.
22. Prokop M.: Nerwiako-włókniak jelita cienkiego. Pol. Przegl. Chirurg. 1975, 47, 1327.
23. Reyes E.L., Talley R.W.: Primary malignant tumors small intestine. Am. J. Gastroenterol. 1970, 54, 30.
24. Sokołowski J., Poltowski L.: Nerwiak jelita cienkiego. Pol. Przegl. Chirurg. 1976, 48, 1129.
25. Stajgls P.: Nerwiaki żołądka. Pol. Przegl. Chirurg. 1966, 38, 1063.
26. Stankiewicz L.: Nowotwory jelita cienkiego. Wiad. Lek. 1965, 18, 75.
27. Stanowski E.: Wiad. Lek. 1963, 16, 1485.
28. Vogt S.: Nowotwory jelita cienkiego. Pol. Tyg. Lek. 1949, 1949, 45, 1357.
29. Woyke S.: Kilka uwag o przebiegu klinicznym i anatomii patologicznej nerwiaków. Pol. Tyg. Lek. 1954, 9, 1162.
30. Zakryś M., Czuwar S.: W sprawie osłoniaków nerwowych żołądka z podaniem własnych przypadków. Pol. Tyg. Lek. 1958, 28, 1073.
31. Żytkowicz Z.: Nerwiak jelita cienkiego. Pol. Przegl. Chirurg. 1967, 7, 717.