

SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS COM MALIGNIZAÇÃO - RELATO DE CASO

AFONSO C.M. MALLMANN, TSBCP
FLÁVIO F. DINIZ, TSBCP
LUCIANO P. CARVALHO
GERALDO L. BALBINOT
JOÃO HALLEX H. ROLIM
TAMARA C. DE MATTOS

MALLMANN ACM, DINIZ FF, CARVALHO LP, BALBINOT GL, ROLIM JHH & MATTOS TC - Síndrome de Peutz-Jeghers com malignização - Relato de caso. *Rev bras Cir*, 1995; 15(4): 182-184

RESUMO: A síndrome de Peutz-Jeghers é uma doença hereditária, autossômica dominante, caracterizada pela presença de múltiplos pólipos hamartomatosos em todo o trato gastrointestinal, principalmente em intestino delgado e a presença de pigmentação de aspecto melanótico mucocutânea, condição "sine qua non" para o diagnóstico da síndrome. Os autores apresentam o caso de um paciente portador de síndrome de Peutz-Jeghers com adenocarcinoma moderadamente diferenciado em pólipos do intestino delgado e adenocarcinoma mucinoso em reto inferior.

UNITERMOS: síndrome de Peutz-Jeghers; neoplasia; polipose

tas manchas são mais evidentes no nascimento e na infância, podendo diminuir ou desaparecer após a puberdade⁽⁴⁾. Os pólipos hamartomatosos ocorrem em qualquer local do trato gastrointestinal, mas são mais frequentes no intestino delgado (principalmente jejuno). Estes pólipos podem variar muito de tamanho, podendo atingir 3-5 cm e macroscopicamente são parecidos a uma árvore de natal. Microscopicamente, os pólipos hamartomatosos são caracterizados pela presença de ramos musculares que se originam da muscular da parede intestinal (Fig. 1). Estes ramos musculares são revestidos por epitélio glandular de uma maneira semelhante ao que ocorre na parede intestinal, sendo sugerido por Morson, que se tratava mais de uma mal formação do que um processo neoplásico⁽⁴⁾. Os sintomas mais comuns apresentados pelos pacientes, além da pigmentação cutânea, são dor abdominal secundária a intussuscepção do pólipo e sangramento anal. Pode ocorrer também prolapso do pólipo, hematemese e anemia. Estes sintomas manifestam-se frequentemente antes dos 30 anos de idade⁽³⁾.

A síndrome de Peutz-Jeghers é uma doença hereditária autossômica dominante, caracterizada pela presença de múltiplos pólipos hamartomatosos em todo o trato gastrointestinal acompanhada de pigmentação melanótica mucocutânea^(1, 2). Foi descrita em 1921 quando Peutz reportou uma síndrome familiar de pólipos do trato gastrointestinal com pigmentação da boca e outras partes do corpo. Mais tarde Jeghers estabeleceu a Síndrome com a descrição de vários casos⁽³⁾. As características dos pacientes com síndrome de Peutz-Jeghers é a presença de manchas escuras ou marrom escuras com 1 a 2 mm de diâmetro, que surgem na região perioral, mucosa oral, palmas das mãos e dedos dos pés. Es-

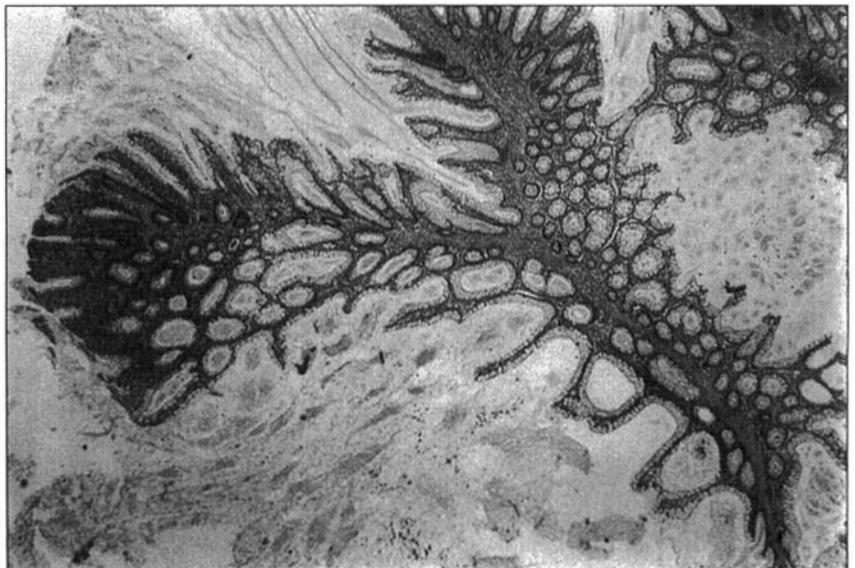


Fig. 1 - Aspecto arboriforme típico do pólipo hamartomatoso da síndrome de Peutz-Jeghers.

Relato do caso

PGB, 26 anos, sexo masculino, branco, iniciou há seis meses com afilamento das fezes e alteração do hábito intestinal. A seguir apresentou episódio de dor e distensão abdominal acompanhadas de hematêmese em pequena quantidade e piora dos sintomas obstrutivos. Nesta ocasião realizou endoscopia digestiva alta que evidenciou presença de múltiplos pólipos no estômago e duodeno, cujo exame anatomopatológico foi inespecífico, sugerindo pólipos hiperplásicos. Há três semanas começou a apresentar dificuldade para eliminação de fezes e dor anal importante, sendo evidenciada, ao exame físico, importante estenose anal. Veio encaminhado ao Serviço de Colo-proctologia do HNSC com quadro de suboclusão intestinal, emagrecimento (6 kg/três meses), fraqueza e estenose anal. O paciente foi submetido a exame proctológico sob anestesia (devido a dor anal importante que impedia o exame), sendo evidenciada ao toque retal a presença de lesão infiltrativa e estenosante do reto inferior e presença de múltiplos pólipos. A presença da lesão infiltrativa e estenosante impossibilitou a passagem do retossigmoidoscópio além de 8 cm da margem anal, sendo visualizados múltiplos pequenos pólipos no exame. O resultado da biópsia da lesão retal foi adenocarcinoma mucinoso em pólipo hamartomatoso do intestino grosso (Fig. 2). A dosagem sérica de CEA foi 7,1 µg/ml; Rx de crânio e mandíbula foram normais; e a tomografia computadorizada de abdômen mostrou presença de espessamento da parede do reto e sigmóide e falhas de enchimento na parede do delgado. Frente ao quadro de suboclusão intestinal por câncer de reto inferior, optou-se pela laparotomia exploradora e derivação do trânsito intestinal para posterior cirurgia definitiva (Cirurgia de Miles). Na laparotomia evidenciou-se fecaloma no cólon esquerdo, presença de pólipos no estômago e no intestino delgado (principalmente no jejuno), sendo o fígado e vias biliares livres de lesão neoplásica. Realizou-se a ressecção de dois pequenos segmentos de jejuno (local onde tinha pólipos maiores e com suspeita macroscópica de malignização) e sigmoidostomia terminal com sepultamento do coto retal. O exame anatomopatológico destes pólipos do intestino delgado evidenciou adenocarcinoma moderadamente diferenciado em pólipo hamartomatoso de intestino delgado (Fig. 3). No 10º dia pós-operatório o paciente foi submetido à amputação abdominoperineal de reto, tendo alta 11 dias após sem nenhuma complicação. O exame anatomopatológico mostrou adenocarcinoma em reto inferior atingindo gordura perirretal, com invasão de 26 dos 27 linfonodos isolados e limites cirúrgicos livres.

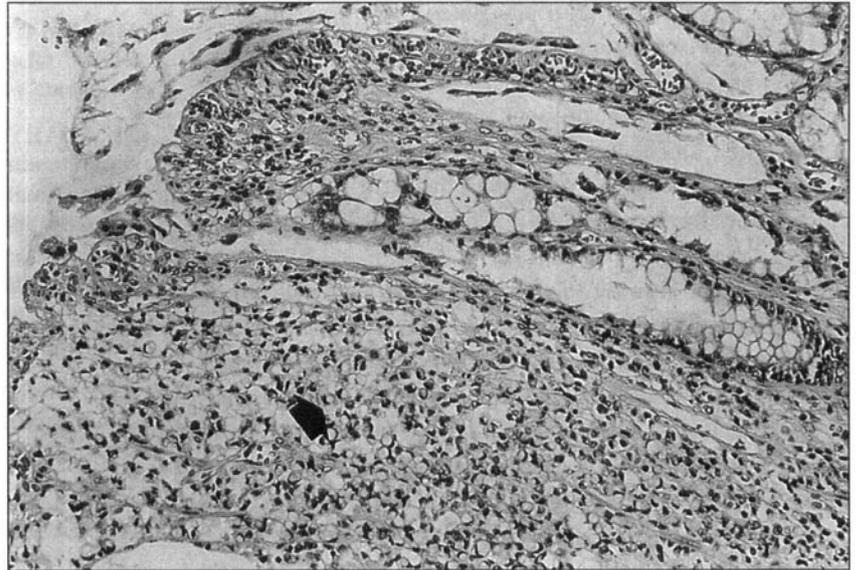


Fig. 2 - Área de adenocarcinoma mucinoso (seta) em pólipo hamartomatoso (Peutz-Jeghers) do intestino grosso.

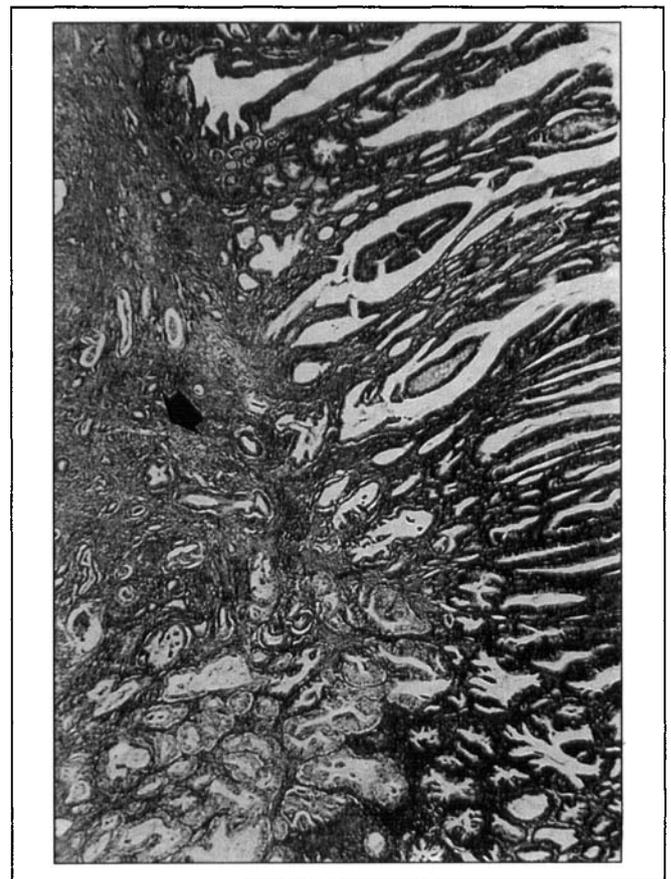


Fig. 3 - Área de adenocarcinoma moderadamente diferenciado (seta) em pólipo hamartomatoso (Peutz-Jeghers) do intestino delgado.

DISCUSSÃO

Apesar de não ser considerada uma condição pré-maligna, como a polipose adenomatosa familiar, tem sido sugerida uma relação entre a síndrome e tumores malignos e benignos.

nos do trato gastrointestinal. Estes pacientes também estão predispostos a tumores fora do trato gastrointestinal, como ovário (12%), pâncreas (100x mais freqüentes que população), testículo, pulmão, mama e vias biliares^(5, 6). A malignização de um pólipso hamartomatoso ocorre em 2-3% dos casos⁽³⁾, mas de uma maneira geral, 50% dos pacientes com Síndrome de Peutz-Jeghers terão algum tipo de lesão maligna⁽⁴⁾.

No presente caso foi encontrada degeneração maligna de pólipso hamartomatoso do reto em dois segmentos de intestino delgado, não sendo possível excluir a presença de outros locais de degeneração no trato gastrointestinal devido a grande quantidade de pólipos. Neoplasias fora do trato gastrointestinal foram afastadas pela investigação com exames complementares (tomografia computadorizada de abdômen, Rx de tórax, Rx de mandíbula e calota craniana, exame físico e laparotomia). O tratamento dos pacientes com síndrome de Peutz-Jeghers é dirigido para as complicações que venham a ocorrer, tais como quadros de oclusão intestinal, sangramento de neoplasia, não sendo indicados procedimentos muito agressivos dada a extensão da doença, sendo normalmente realizadas ressecções endoscópicas de pólipos, enterectomias segmentares ou ressecção de neoplasias⁽⁶⁾.

MALLMANN ACM, DINIZ FFD, CARVALHO LP, BALBINOT GL, ROLIM JHH & MATTOS TC - The Peutz-Jeghers syndrome with malignization - Report of a case.

SUMMARY: The Peutz-Jeghers syndrome is a inherited autosomic dominant disease characterized by the presence of multiple hamartomatous polyps for all gastrointestinal tract. The polyps are predominant in the small bowel and melanic mucocutaneous spots are essential conditions for the diagnose. The authors present a patient with Peutz-Jeghers syndrome and a moderately differentiated adenocarcinoma in small bowel polyps and a mucinous adenocarcinoma in the lower third of the rectum.

KEY WORDS: Peutz-Jeghers syndrome; neoplasm; polyposis

REFERÊNCIAS

1. Hizawa H, Iida M, Matsumoto T et al. Cancer in Peutz-Jeghers Syndrome. *Cancer* 1993; 72: 2777-2781.
2. Spigelman AD, Arese P, Phillips RKS. Polyposis: the Peutz-Jeghers syndrome. *Br J Surg* 1995; 82: 1311-1314.
3. Keighley MRB, Willians NS. *Surgery of the anus, rectum and colon*. 1ª ed., London, WB Saunders Company Ltd, 1993.
4. Corman ML. *Colon and rectal surgery*. 3ª ed., Philadelphia, J.B. Lippincott Company, 1993.
5. Giardiello FM, Welsh SB, Hamilton SR et al. Increased risk of cancer in the Peutz-Jeghers syndrome. *N Engl J Med* 1987; 316: 1511-1514.
6. Laughlin EH. Benign and malignant neoplasms in a family with Peutz-Jeghers syndrome: Study of three generations. *South Med J* 1991; 84: 1205-1209.

Endereço para correspondência:

Afonso C.M. Mallmann
Av. Bagé, 690/302
90460-080 - Porto Alegre - RS