

Δεσμοειδής όγκος μεσεντερίου παχέος εντέρου με πρώτη εκδήλωση ενδοκοιλιακό απόστημα

Δ. Κουλήντη,¹ Γ. Πανέτσος,² Ε. Χολόγκιτας,¹
Γ. Καφίρη,³ Γ. Τζιράκης,² Π. Θαλασσινού,¹
Γ.Β. Παπαθεοδωρίδης¹

.....
¹Β' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, ²Κρατική Χειρουργική Κλινική, ³Παθολογοανατομικό Εργαστήριο, «Ιπποκράτειο» Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών, Αθήνα

Intraabdominal abscess formation as a first presentation of desmoid tumor

Abstract at the end of the article

Λέξεις ευρετηρίου:

Δεσμοειδής όγκος
Ενδοκοιλιακό απόστημα
Οικογενής πολυποδίαση

Οι δεσμοειδείς όγκοι είναι πολύ σπάνιοι και αναπτύσσονται συχνότερα σε ασθενείς με οικογενή αδενωματώδη πολυποδίαση (σύνδρομο Gardner).¹ Έχουν καλοήγη ιστολογική εικόνα και δεν δίνουν απομακρυσμένες μεταστάσεις, αλλά έχουν την τάση αφενός να επεκτείνονται τοπικά και να διηθούν σημαντικές ανατομικές δομές και αφετέρου να υποτροπιάζουν συχνά, μετά την εξαίρεσή τους.² Μπορεί να εντοπίζονται σε οποιαδήποτε ανατομική θέση, με συνηθέστερες αυτές του κοιλιακού τοιχώματος και του μεσεντερίου.² Οι ενδοκοιλιακοί δεσμοειδείς όγκοι συνηθέστερα εμφανίζονται με κοιλιακό άλγος, ενώ στη διεθνή βιβλιογραφία αναφέρονται σπάνιες περιπτώσεις δημιουργίας αποστηματικής κοιλότητας με ή χωρίς επικοινωνία με τον εντερικό αυλό.^{3,4}

Περιγράφεται περίπτωση γυναίκας, 32 ετών, με ελεύθερο ατομικό και οικογενειακό αναμνηστικό, που νοσηλεύτηκε στην Κλινική λόγω ενδοκοιλιακού αποστήματος, οφειλόμενου σε δεσμοειδή όγκο.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΣ

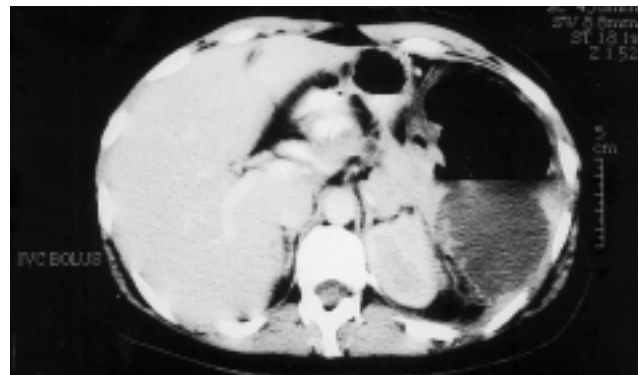
Γυναίκα, ηλικίας 32 ετών, καθηγήτρια, νοσηλεύτηκε στη Β' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική του «Ιπποκράτειου» ΓΝΑ

εξαιτίας υψηλού πυρετού (ως 39,5 °C) με ρίγος και άλγους αριστερού υποχονδρίου από 5ημέρου, ενώ από 24ώρου εμφάνιζε και διαρροϊκές κενώσεις, χωρίς παρουσία αίματος ή βλέννας. Η ασθενής είχε ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό, δεν κάπνιζε και δεν καταλάωνε αλκοόλ.

Η αντικειμενική εξέταση έδειξε γυναίκα με όψη πάσχουσας, με αρτηριακή πίεση 110/80 mmHg, σφυγμούς 120/min και θερμοκρασία 39,4 °C. Η ασθενής παρουσίαζε αμβλύτητα και ελάττωση του αναπνευστικού ψιθυρίσματος στη βάση του αριστερού πνεύμονα, καθώς και ήπια ευαισθησία στην περιοχή του αριστερού υποχονδρίου. Η υπόλοιπη αντικειμενική εξέταση ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα.

Από τον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκαν τα εξής παθολογικά ευρήματα: Ht: 35%, Hb: 11,2 g/dL, λευκά: 11.600/mm³ (πολυμορφοπύρνηνα: 80%, λεμφοκύτταρα: 10%, μεγάλα μονοκύτταρα: 10%), TKE: 50 mm, AST: 55 IU/L, ALT: 137 IU/L, γGT: 119 IU/L, ινωδογόνο: 900 mg/dL (ανώτερη φυσιολογική τιμή: 350), CRP: 3 mg/dL (ανώτερη φυσιολογική τιμή: 1 mg/dL). Ο υπόλοιπος βιοχημικός έλεγχος ήταν φυσιολογικός. Στη μικροσκοπική εξέταση κοπράνων βρέθηκαν λίγα πυοσφαίρια, οι παρασιτολογικές εξετάσεις ήταν αρνητικές, ενώ στις καλλιέργειες κοπράνων αναπτύχθηκε φυσιολογική κλωρίδα.

Η ακτινογραφία θώρακος ανέδειξε μικρή ανύψωση του αριστερού ημδιαφράγματος. Το υπερηχογράφημα και η αξονική τομογραφία κοιλίας αποκάλυψαν την παρουσία ευμεγέθους κύστης με παρουσία αέρα εντός αυτής, μεταξύ σπλήνα, μείζονος τόξου στομάχου, αριστερού νεφρού και αριστερής κοιλικής καμψής (εικ. 1). Τα ευρήματα αυτά, σε συνδυασμό με την κλινική εικόνα της ασθενούς, ήταν συμβατά με την ύπαρξη αποστήματος, η οποία επιβεβαιώθηκε μετά από παρακέντηση. Τέθηκε σωλήνας παροχέτευσης (25 Fr, διαμέτρου σωλήνα αερίων), ο οποίος απέδωσε 800 mL υποκίτρινου πυώδους υγρού. Από την καλλιέργεια του υγρού απομονώθηκε *E. coli*, ενώ η κυτταρολογική εξέταση του υγρού ήταν αρνητική για κακοήθεια. Η ασθενής τέθηκε υπό τριπλή αντιβιοτική αγωγή με κεφτριαξόνη,



Εικόνα 1. Αξονική τομογραφία κοιλίας, όπου απεικονίζεται η παρουσία ευμεγέθους κύστης με παρουσία αέρα εντός αυτής, στην περιοχή της αριστερής κοιλικής καμψής.

Υποβλήθηκε 17.10.2002

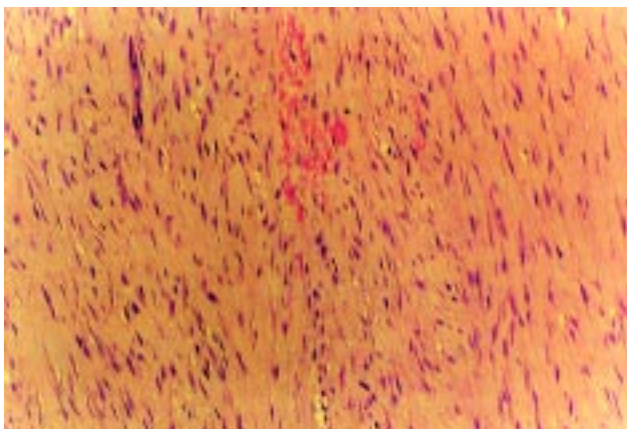
Εγκρίθηκε 22.5.2003

αμικαΐνη και μετρονιδαζόλη ενδοφλεβίως και από την επομένη της παρακέντησης παρέμεινε απύρετη. Ο σωλήνας παροχέτευσης διατηρήθηκε για 4 ημέρες και αφαιρέθηκε 3 ημέρες πριν από την έξοδο της ασθενούς, η οποία παρέμεινε απύρετη μέχρι την έξοδό της, μετά από 10 ημέρες νοσηλείας.

Η ασθενής, 5 ημέρες μετά την έξοδό της, εμφάνισε ξανά πυρετό. Έγινε νέο υπερηχογράφημα άνω κοιλίας, που έδειξε υποτροπή του αποστήματος. Η κολονοσκόπηση και η εντερόκλυση δεν ανέδειξαν παθολογικά ευρήματα. Ακολούθησε επαναχορήγηση αντιβιοτικής αγωγής και τοποθέτηση σωλήνα παροχέτευσης, διά του οποίου διενεργήθηκε συριγγογραφία, όπου αποκαλύφθηκε επικοινωνία της αποστηματικής κοιλότητας με το παχύ έντερο. Η ασθενής, παρά τη συνεχή παροχέτευση της αποστηματικής κοιλότητας, εξακολουθούσε να πυρέσει. Τελικά, υποβλήθηκε σε χειρουργική επέμβαση, όπου διαπιστώθηκε νεοπλασματική εξεργασία στο μεσεντέριο της αριστερής κολικής καμψής. Έγινε αριστερή ημικολεκτομή και η ιστολογική εξέταση αποκάλυψε δεσμοειδή όγκο (εικ. 2). Η μετεγχειρητική πορεία της ασθενούς ήταν ομαλή, χωρίς επιπλοκές, ενώ δεν χορηγήθηκε συμπληρωματική αγωγή. Δύο έτη μετά τη χειρουργική επέμβαση η ασθενής παραμένει σε άριστη κατάσταση και χωρίς υποτροπή της νεοπλασίας.

ΣΧΟΛΙΟ

Ο δεσμοειδής όγκος ανήκει στα νεοπλάσματα του συνδετικού ιστού και αρχικά είχε περιγραφεί στο κοιλιακό τοίχωμα νεαρών γυναικών μετά από πρόσφατο τοκετό.² Στην πραγματικότητα, πρόκειται για ένα χαμηλής κακοήθειας νεόπλασμα, που αποτελείται από ινοκύτταρα και ινοβλάστες και μπορεί να αναπτυχθεί σε οποιοδήποτε σημείο του σώματος. Εμφανίζεται και στα δύο φύλα,² με επίσημα συχνότητα 2–3 περιπτώσεις ανά 10.000 πληθυσμού⁵ και αποτελεί το 3,5% όλων των ό-



Εικόνα 2. Δεσμοειδής όγκος: ατρακτόμορφα κύτταρα (χρώση αιματοξυλίνης-ηωσίνης × 200).

γκων του συνδετικού ιστού και το 0,03% του συνόλου των νεοπλασιών.¹

Οι δεσμοειδείς όγκοι μπορεί να είναι σποραδικοί, αλλά αναπτύσσονται συχνότερα στα πλαίσια του κληρονομώμενου συνδρόμου της οικογενούς αδενωμάτωσης πολυποδίασης (Familial Adenomatous Polyposis, FAP).⁶ Η FAP κληρονομείται με αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα και οφείλεται σε μεταλλαγές του γονιδίου *APC*, που εντοπίζεται στο χρωμόσωμα 5.⁶ Υπολογίζεται ότι εμφανίζεται μία περίπτωση FAP ανά 7500 πληθυσμού.⁶ Οι δεσμοειδείς όγκοι απαντώνται στο 10% περίπου των ασθενών με FAP⁶ και ειδικότερα στα πλαίσια του συνδρόμου Gardner.⁷ Στην ασθενή που περιγράφηκε, φαίνεται ότι ο δεσμοειδής όγκος ήταν σποραδικός, αφού ο έλεγχος του εντέρου δεν αποκάλυψε την ύπαρξη πολυπόδων. Οι δεσμοειδείς όγκοι αναπτύσσονται συνήθως ταυτόχρονα ή μετά τη φαινοτυπική εκδήλωση του συνδρόμου της FAP, που κατά κανόνα πρωτοεμφανίζεται τη 2η ή 3η δεκαετία της ζωής.⁶

Η παθογένεια των δεσμοειδών όγκων δεν έχει διευκρινιστεί πλήρως. Σύμφωνα όμως με τελευταίες μελέτες, στα νεοπλασματικά κύτταρα έχουν διαπιστωθεί συγκεκριμένες χρωμοσωμιακές ανωμαλίες (π.χ. τρισωμία του χρωμοσώματος 20 και 8),⁸ ενώ η ύπαρξη οιστρογονικών υποδοχέων ίσως δικαιολογεί το γεγονός ότι εμφανίζονται συχνότερα στις γυναίκες, όπου και έχουν μεγαλύτερη τάση υποτροπής.^{6,9} Τέλος, φαίνεται ότι συγκεκριμένες μεταλλαγές του γονιδίου *APC* στο σύνδρομο της FAP σχετίζονται με συχνότερη ανάπτυξη δεσμοειδών όγκων και μεγαλύτερη τάση υποτροπής μετά από θεραπεία.¹⁰

Οι δεσμοειδείς όγκοι στα πλαίσια της FAP, σε αντίθεση με τις σποραδικές μορφές, είναι συνήθως ενδοκοιλιακοί,⁶ ενώ η κλινική τους συμπτωματολογία ποικίλλει. Έτσι, μπορεί να αποτελούν τυχαίο απεικονιστικό ή χειρουργικό εύρημα ή, συχνότερα, να εμφανίζονται με κοιλιακό άλγος⁶ ή με επιπλοκές (π.χ. απόφραξη του εντέρου ή των ουρητήρων, αιμορραγία πεπτικού, επικοινωνία με το δέρμα ή τον αυλό του εντέρου).⁶ Σπάνια, ο δεσμοειδής όγκος μπορεί να επιπλακεί με ενδοκοιλιακό απόστημα (άλλα 4 περιστατικά έχουν αναφερθεί στη διεθνή βιβλιογραφία, σε ασθενείς που έπασχαν από FAP, ενώ στα 3 από αυτά διαπιστώθηκε και επικοινωνία με τον αυλό του εντέρου).^{3,4} Στην περίπτωση που περιγράφεται, η ασθενής, αν και δεν έπασχε από FAP, εμφάνισε ενδοκοιλιακό δεσμοειδή όγκο και μάλιστα με πρώτη εκδήλωση ενδοκοιλιακό απόστημα και επικοινωνία με τον αυλό του παχέος εντέρου.

Οι ενδοκοιλιακοί δεσμοειδείς όγκοι, παρά την καλοήγη ιστολογική εικόνα και τη σπανιότητα με την οποία εξαλλάσσονται και δίνουν μεταστάσεις, δημιουργούν συχνά θεραπευτικά διλήμματα, που οφείλονται στην αυξημένη τάση τοπικής επέκτασης αφενός και τοπικής υποτροπής αφετέρου.¹¹ Επιπλέον, προβλήματα δημιουργεί η σπανιότητα των όγκων αυτών και η απρόβλεπτη βιολογική τους συμπεριφορά (αναφέρονται περιπτώσεις αυτόματης υποστροφής).¹² Ο υποτροπιάζων ενδοκοιλιακός δεσμοειδής όγκος, σε αντίθεση με αυτούς του κοιλιακού τοιχώματος, έχει αυξημένη νοσηρότητα και θνητότητα, που οφείλεται στη συχνή εντόπισή του στο μεσεντέριο και στην τάση διήθησης σημαντικών ανατομικών δομών, όπως τα αγγεία και οι ουρητήρες.¹²

Η χειρουργική εξαίρεση του όγκου, χωρίς υπολειμματικό νεοπλασματικό ιστό, αποτελεί ίσως τη συχνότερη θεραπευτική προσέγγιση, κάτι που εφαρμόστηκε και στην περίπτωση της ασθενούς μας.² Η τοπική ακτινοθεραπεία συνιστάται σε περίπτωση αποτυχίας ολικής εκτομής του όγκου, προκειμένου να μειωθούν οι υποτροπές,^{2,11} αν και σε μια πρόσφατη μετα-ανάλυση συστήνεται ο συνδυασμός ακτινοθεραπείας και χειρουργικής εξαίρεσης σε όλες τις περιπτώσεις.¹³ Οι ασθενείς με FAP και ενδοκοιλιακό δεσμοειδή όγκο ίσως αποτελούν ειδική ομάδα πληθυσμού, καθώς παρουσιάζουν υψηλό ποσοστό υποτροπής του όγκου, ενώ αναφέρονται και περιστατικά εμφάνισης δεσμοειδούς όγκου στις θέσεις της χειρουργικής τομής.¹⁰ Στους ασθενείς αυτούς, καθώς και σε συχνά υποτροπιάζοντες ενδοκοιλιακούς δεσμοειδείς όγκους και όγκους που δεν μπορούν να εξαιρεθούν χειρουργικά, έχουν χορηγηθεί κυτταροστατικά (π.χ. δοξορουβικίνη και δακαρβαζίνη)^{14,15} και μη κυτταροστατικά (π.χ. αντιοιστρογόνα) φάρμακα,¹⁶ με ικανοποιητικά αποτελέσματα. Πρόσφατα, αναφέρθηκε και μεταμόσχευση λεπτού εντέρου σε υποτροπιάζοντα δεσμοειδή όγκο.¹⁷

Συμπερασματικά, οι δεσμοειδείς όγκοι αποτελούν όγκους του συνδετικού ιστού, που σπάνια μπορεί να εκδηλωθούν σε ασθενείς χωρίς FAP ως ενδοκοιλιακό απόστημα που επικοινωνεί με τον αυλό του εντέρου. Η σωστή αντιμετώπιση, αλλά και η παρακολούθηση των ασθενών αυτών, αποτελεί απαραίτητη προϋπόθεση για την αποφυγή περαιτέρω επιπλοκών και την έγκαιρη διάγνωση των υποτροπών.

ABSTRACT

Intraabdominal abscess formation as a first presentation of desmoid tumor

D. KOULENTI,¹ G. PANETSOS,² E. CHOLONGITAS,¹
G. KAFIRI,³ G. TZIRAKIS,² P. THALASINOU,¹
G.V. PAPTAEODORIDIS¹

¹2nd Academic Department of Medicine, ²Department of Surgery, ³Department of Pathology,
"Hippokraton" General Hospital, Athens, Greece

Archives of Hellenic Medicine 2003, 20(3):308-311

Desmoid tumors are benign fibrous tumors, which develop usually in patients with familial adenomatous polyposis and infrequently as sporadic cases. They present rather rarely as intra-abdominal abscesses communicating with the bowel. The case is reported of a 32 year-old woman, with unremarkable previous medical history, who was admitted with high fever and left upper quadrant pain of five days' duration. Chest X-ray revealed elevation of the left hemidiaphragm, and abdominal ultrasound and computed tomography showed an intraabdominal abscess, which was treated with percutaneous drainage. She was discharged in good condition, but the abscess relapsed a few days later and a fistulous communication with the large bowel was shown radiographically. Colonoscopy was normal. The patient underwent laparotomy with left hemicolectomy and the histologic examination revealed a desmoid tumor. In conclusion, desmoid tumors may present as intra-abdominal abscesses even in the absence of a familial adenomatous polyposis.

Key words: Desmoid tumor, Familial adenomatous polyposis, Intra-abdominal abscess

Βιβλιογραφία

1. McADAM WF, GOLIGHER JC. The occurrence of desmoids in patients with familial polyposis coli. *Br J Surg* 1970, 57:618-631
2. MALAWER M, LINK M, DONALSON S. Sarcomas of the soft tissue and bone. In: DeVita V, Hellman S, Rosenberg S (eds) *Cancer. Principles and practice of oncology*. 6th ed. 2001:1891-1935
3. MALDJIAN C, MITTY H, GARTEN A, FORMAN W. Abscess formation in desmoid tumors of Gardner's syndrome and percutaneous drainage: a report of three cases. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995, 18:168-171

4. DOI K, IIDA M, KOHROGI N, MIBU R, ONITSUKA H, YAO T ET AL. Large intra-abdominal desmoid tumors in a patient with familial adenomatous coli: their rapid growth detected by computerized tomography. *Am J Gastroenterol* 1993, 88:595–598
5. REITAMO JJ, HAYRY P, NYKYRI E, SAXEN E. The desmoid tumor: Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol* 1982, 77:665–673
6. CLARK S, NEALE F, LANDGREBE J, PHILLIPS R. Desmoid tumours complicating familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1999, 86:1185–1189
7. NAYLOR EW, GARDNER EJ, RICHARD RC. Desmoid tumors and mesenteric fibromatosis in Gardner's syndrome. *Arch Surg* 1979, 114:1181–1185
8. MERTENS F, WILLEN H, RYDHOLM A, BROSOJO O, CARLEN B, MITELMAN F ET AL. Trisomy 20 is a primary chromosome aberration in desmoid tumors. *Int J Cancer* 1995, 63:527–529
9. LANARI A. Effect of progesterone in desmoid tumors (aggressive fibromatosis). *N Engl J Med* 1983, 309:1523
10. LYNCH H, FITZGIBBONS R. Surgery, desmoid tumors and familial adenomatous polyposis: a case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1996, 91:2598–2601
11. BALLO M, ZAGARS G, POLLACK A, PISTERS P, POLOCK R. Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. *J Clin Oncol* 1999, 17:158–167
12. SMITH AJ, LEWIS JJ, MERCHANT NB, LEUNG D, WOODRUFF J, BRENNAN M. Surgical management of intra-abdominal desmoid tumors. *Br J Surg* 2000, 87:608–613
13. NUYTENS J, RUST P, THOMAS C, TURRISI A. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors. *Cancer* 2000, 88:1517–1523
14. PATEL S, EVANS H, BENJAMIN R. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer* 1993, 72:3244–3247
15. SEITER K, KEMENY N. Successful treatment of a desmoid tumor with doxorubicin. *Cancer* 1993, 71:2242–2244
16. BAUERRNHOFER T, STOGER H, SCHMID M, SMOLA M, GURTI-LACKNER B, HOFLEER G ET AL. Sequential treatment of recurrent mesenteric desmoid tumor. *Cancer* 1996, 77:1061–1065
17. GRANT D. Current results of intestinal transplantation. The International Intestinal Transplant Registry. *Lancet* 1996, 347:1801–1803

Corresponding author:

G.V. Papatheodoridis, 2nd Academic Department of Medicine, "Hippokraton" General Hospital, 114 Vas. Sophias Ave., GR-115 27 Athens, Greece