

III. ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ

Νευρομυϊκό-Αγγειακό αμάρτωμα του τυφλού: μια σπάνια αιτία εντερικής απόφραξης.

Θ.Βασιλακάκη¹, Ε.Σκαφίδα¹, Ε.Αρκουμάνη¹, Κ.Μανωλουντάκη¹, Ξ.Γραμματόγλου¹, Α. Τσαβαρή¹, Δ.Ζήσης.²

¹Παθολογοανατομικό Εργαστήριο και ²Γαστροεντερολογική κλινική, «Τζάνειο» ΓΝΠ

(Επιστημονικά Χρονικά 2012;17(1):36-38)

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το νευρομυϊκό αγγειακό αμάρτωμα είναι μια ασυνήθης οντότητα που εντοπίζεται εστιακά στο λεπτό έντερο και εξαιρετικά σπάνια στο παχύ ενώ διαφορογιγνώσκεται δύσκολα προεγχειρητικά από άλλες συνήθεις παθολογικές καταστάσεις όπως η νόσος Crohn, καρκίνωμα κλπ.

Η περίπτωση μας αφορά άνδρα 70 ετών ο οποίος προσήλθε στο νοσοκομείο με συμπτωματολογία εντερικής απόφραξης για την οποία υπεβλήθη σε εντερεκτομή. Το παρασκεύασμα περιελάμβανε τμήμα λεπτού και παχέος εντέρου και μετά τη διάνοιξη στη βλεννογονική επιφάνεια του τυφλού παρατηρήθηκε επηρμένη περιοχή διαστ. 6x5x1,5 εκ.

Μικροσκοπικά διαπιστώθηκαν εστίες εξελκώσεως του βλεννογόνου, οίδημα και πάχυνση του υποβλεννογόνιου, υπερτροφία του μυϊκού χιτώνα και παρουσία κυρίως στον υποβλεννογόνιο χιτώνα υπερπλασμένων γαγγλιακών κυττάρων, νευρικών κλάδων, μεγάλου αριθμού παχυτοιχωματικών αγγειακών χώρων και αποδιοργανωμένων δεσμών μυϊκών ινών προερχόμενων από τη βλεννογόνιο μυϊκή στοιβάδα. Η όλη εικόνα θεωρήθηκε συνηγορητική νευρομυϊκού αγγειακού αμαρτώματος.

Πάντως μέχρι σήμερα πολλοί συγγραφείς διερωτώνται για την αμαρτωμάτωση φύση αυτής της οντότητας η οποία έχει εξαιρετική πρόγνωση θεωρώντας ότι πρόκειται το πιθανότερο για αντιδραστική κατάσταση.

Συμπερασματικά το νευρομυϊκό-αγγειακό αμάρτωμα του εντέρου αποτελεί διαγνωστική πρόκληση τόσο για τους κλινικούς γιατρούς όσο και για τους παθολογοανατόμους με ευτυχή κατάληξη για τον ασθενή.

Λέξεις ευρετηρίου: νευρομυϊκό αγγειακό αμάρτωμα, λεπτό έντερο, παχύ έντερο.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το νευρομυϊκό αγγειακό αμάρτωμα είναι μια σπάνια καλοήθης οντότητα που προκαλεί εστιακή στένωση στο λεπτό έντερο και παρουσιάζεται με συμπτώματα εντερικής απόφραξης ή χρόνια αιμορραγία από το γαστρεντερικό [1,2,3].

Μακροσκοπικά η νόσος χαρακτηρίζεται από πάχυνση του τοιχώματος τμήματος του εντέρου και στένωση του αυλού. Στα μικροσκοπικά ευρήματα περιλαμβάνονται υπερπλασία γαγγλιακών κυττάρων και νευρικών κλάδων, ικανός αριθμός διατεταμένων παχυτοιχωματικών αγγειακών χώρων στον υποβλεννογόνιο χιτώνα, υπερτροφία και αποδιοργάνωση της βλεννογονίου μυϊκής στοιβάδας και του μυϊκού χιτώνα [1,2,4].

Η εντόπιση της βλάβης στο παχύ έντερο είναι εξαιρετικά σπάνια και περιγράφουμε τη δεύτερη περίπτωση στη διεθνή βιβλιογραφία με ανάπτυξη στο τυφλό [5].

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΣ

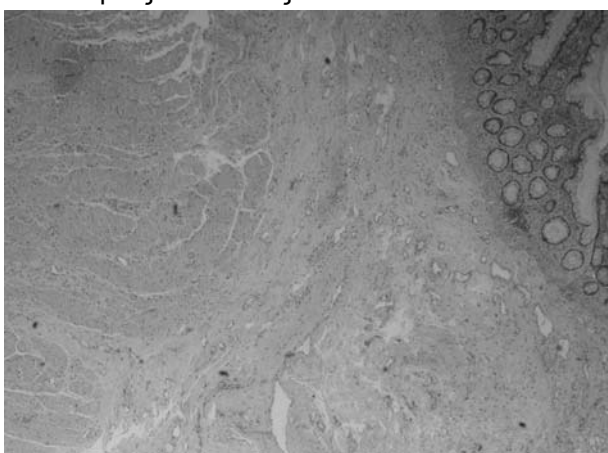
Η περίπτωση μας αφορά άνδρα 70 ετών ο οποίος προσήλθε στο νοσοκομείο με συμπτωματολογία εντερικής απόφραξης. Στο ιστορικό του ανέφερε υπέρταση και υπερλιπιδαιμία αλλά ήταν ελεύθερος νοσημάτων του γαστρεντερικού σωλήνα. Η αξονική τομογραφία έδειξε πάχυνση του τοιχώματος του παχέος εντέρου στην περιοχή του τυφλού και ο ασθενής υπεβλήθη σε εντερεκτομή. Το

χειρουργικό παρασκεύασμα περιελάμβανε τμήμα λεπτού εντέρου μήκους 14 εκ. την ειλεοτυφλική βαλβίδα και τμήμα παχέος εντέρου μήκους 50 εκ. Μετά τη διάνοιξη στη βλεννογονική επιφάνεια του τυφλού παρατηρήθηκε επηρμένη περιοχή διαστ. 6x5x1,5 εκ. Στο μεσεντέριο λίπος βρέθηκαν 15 λεμφαδένες μ.δ από 0,2 έως 0,8 εκ.

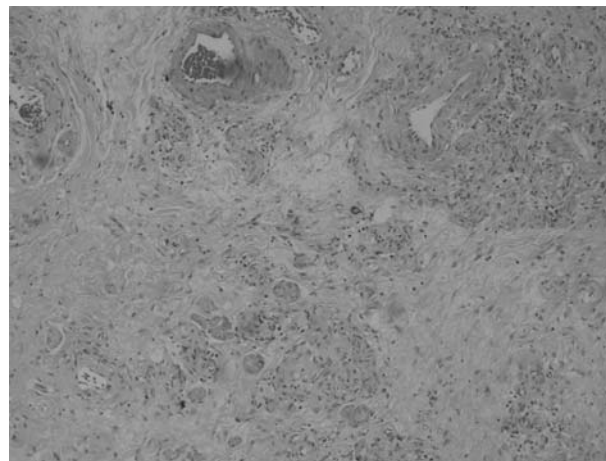
Μικροσκοπικά, αντίστοιχα προς την περιγραφείσα περιοχή διαπιστώθηκαν εστίες εξελκώσεως του βλεννογόνου, οίδημα και πάχυνση του υποβλεννογονίου χιτώνα, υπερτροφία του μυϊκού χιτώνα και παρουσία ιδίως στον υποβλεννογόνο χιτώνα υπερπλασμένων γαγγλιακών κυττάρων, νευρικών κλάδων, μεγάλου αριθμού παχυτοιχωματικών υπεραϊμικών ή θρομβωμένων αγγειακών χώρων και αποδιοργανωμένων δεσμών μυϊκών ινών προερχόμενων από τη βλεννογόνο μυϊκή στοιβάδα. Μεταξύ αυτών αναγνωρίστηκαν μονοπυρηνικές φλεγμονώδεις διηθήσεις. Στον ορογόνο του εντέρου παρατηρήθηκαν οίδημα και υπεραϊμικοί αγγειακοί χώροι. Σε πολλαπλές τομές που εξετάστηκαν διατοιχωματική φλεγμονή, επιθηλιοειδή κοκκιώματα ή σχισμοειδή έλκη δεν αναγνωρίστηκαν. Οι λεμφαδένες παρουσιάζουν αλλοιώσεις αντιδραστικού τύπου (Φωτο 1,2,3,4.)

Η όλη εικόνα θεωρήθηκε συνηγορητική νευρομυϊκού-αγγειακού αμαρτώματος.

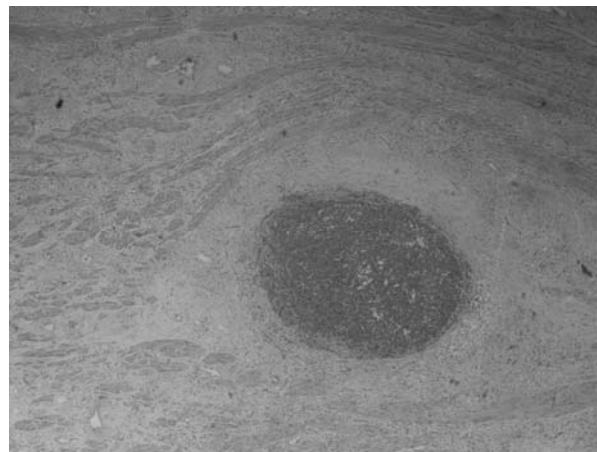
Η μετεγχειρητική πορεία του ασθενούς ήταν εξαιρετική και τρία χρόνια αργότερα ο ασθενής ήταν ελεύθερος συμπτωμάτων. Στον έλεγχο με κολonosκόπηση η αναστόμωση δεν παρουσίαζε παθολογικές αλλοιώσεις.



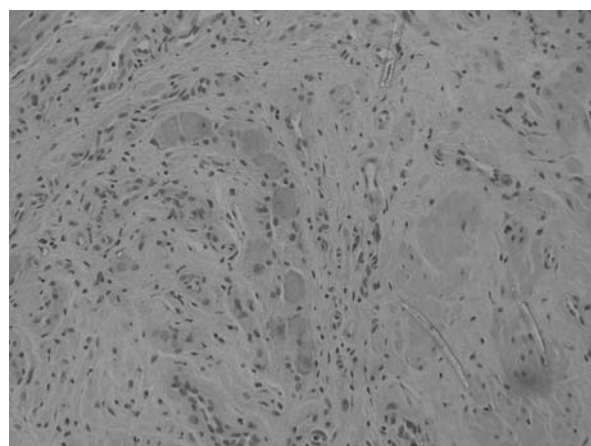
Φωτογραφία 1: Νευρομυϊκό-αγγειακό αμάρτωμα H-EX40



Φωτογραφία 2: Διαταταμένοι αγγειακοί χώροι, γάγγλια και μυϊκές ίνες προερχόμενες από τη βλεννογόνο μυϊκή στοιβάδα στον υποβλεννογόνο χιτώνα. H-EX100



Φωτογραφία 3: Θρομβωμένος αγγειακός χώρος και λίγες μυϊκές ίνες στον υποβλεννογόνο χιτώνα H-EX400



Φωτογραφία 4: Άθροιση γαγγλιακών κυττάρων στον υποβλεννογόνο χιτώνα H-EX200

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το νευρομυϊκό-αγγειακό αμάρτωμα του λεπτού εντέρου περιγράφηκε για πρώτη φορά από τους Fernando και Mc Govern το 1982 σαν αμαρτωματώδης βλάβη του λεπτού εντέρου (6) και από τότε έως σήμερα έχουν περιγραφεί 15 περιπτώσεις [1,2]. Η περίπτωση που περιγράφουμε είναι η δεύτερη με εντόπιση στο παχύ έντερο και μάλιστα στο τυφλό [5]. Όλες οι περιπτώσεις είχαν τα ίδια μακροσκοπικά και ιστολογικά ευρήματα εκτός δύο στις οποίες επιπροσθέτως αναφέρθηκε και παρουσία ικανής ποσότητας λιπώδους ιστού στον υποβλεννογόνο χιτώνα [1,7].

Πολλοί συγγραφείς διερωτώνται μέχρι σήμερα για την αμαρτωματώδη φύση αυτής της οντότητας διότι παρόμοια μικροσκοπικά ευρήματα παρατη-

ρούνται και σε άλλες περιπτώσεις όπως στη νόσο Crohn, στην ισχαιμική εντερίτιδα, στην κολίτιδα από ακτινοβολία και στην στένωση του λεπτού εντέρου από τη χρήση μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκων (8,9). Αν και η κύρια διαφορική διάγνωση γίνεται από τη νόσο Crohn πιστεύουμε ότι το νευρομυϊκό-αγγειακό αμάρτωμα αποτελεί μια ξεχωριστή οντότητα εφόσον ελλείπουν τα κλινικά και ιστολογικά ευρήματα τα οποία θα μπορούσαν να στηρίζουν διάγνωση νόσου Crohn ή οιασδήποτε άλλης νόσου του γαστρεντερικού. Συμπερασματικά το νευρομυϊκό-αγγειακό αμάρτωμα του εντέρου αποτελεί διαγνωστική πρόκληση τόσο για τους κλινικούς γιατρούς όσο και για τους παθολογοανατόμους με ευτυχή κατάληξη για τον ασθενή.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Theodosiu E, Voulalas G, Sarveridis N et al. Neuromesenchymal hamartoma of small bowel-an extremely rare entity: a case report. World journal of surgical Oncology 2009, 7:92
2. Krishnamurthy V, Basavaraj V, Sunila et al. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small bowel: A rare case of intestinal obstruction. Journal of Laboratory Physicians 2010, 2(2):109-110.
3. Kwasnik EM, Tahan SR, Lowell JA et al. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small bowel. Digestive diseases and Sciences 1989 34(1) 108-10.
4. Smith CE, Filipe MI, Owen WJ: Neuromuscular and vascular hamartoma of the small bowel presenting as inflammatory bowel disease. Gut, 1986 27(8)964-9.
5. Shiomi T, Kameyana K, Kawano Y, Shimizu Y et al. Neuromuscular and vascular hamartoma of the cecum. Virchows Arch. 2002, 440:338-340.
6. Fernando SSE, Mc Govern VJ: Neuromuscular and vascular hamartoma of the small bowel Gut 1982, 23:1008-1022.
7. Salas A, Casellas F, Sanz J et al. Neuromesenchymal hamartoma of the small bowel. J clin. Gastroenterology 1990, 12(6):705-9.
8. Shepherd NA, Jass JR. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small intestine: is it Crohn's disease? Gut 1987, 28(121):1663-8.
9. ScintU F, Capra F, Giordano M et al. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small intestine. Report of a clinical case and review of the literature. Chir. Ital. 2001, 53(3): 393-8.

Neuromuscular and Vascular Hamartoma of the cecum: A rare case of intestinal obstruction

Th. Vasilakaki¹, E. Skafida¹, E. Arkoumani¹, K. Manoloudaki¹, X. Grammatoglou¹, A. Tsavari¹, D. Zisis².
Department of Pathology¹ and Department of Gastroenterology², Tzaneion General Hospital

(*Scientific Chronicles 2012;17(1):36-38*)

ABSTRACT

Neuromuscular and vascular hamartoma is an unusual benign condition occurring in the small intestine and extremely rare in the large intestine. Many authors have questioned whether it is truly hamartomatous since identical morphological features may be seen in Crohn's disease, in ischemic enteritis, in radiation enteritis and in non-steroidal antiinflammatory drug-induced intestinal strictures.

We report a case of a 70 year old man who came to our hospital with signs of intestinal obstruction. Surgical intervention was suggested and ileo-hemicolectomy with regional lymph nodes resection was done. Macroscopically the specimen showed a protruding area in the mucosa of the cecum measured 6x5x1,5 cm. Microscopically the mucosa showed ulceration and within the submucosa were revealed large dilated thick-walled vessels, ganglion cells, bundles of non-myelinated nerve fibres and disorganized fascicles of smooth muscle derived from the muscularis mucosa.

The muscularis propria was hypertrophied. Based on the above morphological findings a diagnosis of neuromuscular and vascular hamartoma was made. Postoperative course was uneventful and three years later the patient was free of recurrence.