

*JACEK BIERCA¹, MAŁGORZATA KOŁODZIEJCZAK², ANNA KOSIM³

Przyodbytnicza torbiel olbrzymia o utkaniu neurofibroma – opis przypadku

Anal macrocystis with a neurofibroma texture – case study

¹Oddział Chirurgii Ogólnej, Szpital Powiatowy, Ostrów Mazowiecka
Ordynator Oddziału: dr n. med. Jacek Bierca²Warszawski Ośrodek Proktologii, Szpital św. Elżbiety, Warszawa
Kierownik Ośrodka: dr hab. n. med. Małgorzata Kołodziejczak³Oddział Chirurgii Ogólnej, Szpital Solec, Warszawa
Ordynator Oddziału: dr n. med. Marcin Tchórzewski

Summary

Neurofibroma is a benign tumor, derived from Schwann cells, it can have various sizes, from small nodules, through large tumors deforming the body at the point of location, uncommonly (from 1-5%) it may also undergo malignant transformation. The location around the rectum is casuistic, individual cases of neurofibromas at this location are described in the literature. The article presents a case of a 41-year-old man admitted for elective surgery because of a large tumor in the left buttock, initially assessed as a lipoma. Retroperitoneal perianal cyst excision was carried out. During the procedure, there was a damage to the rectal wall, which was sutured. Complete antibiotic therapy was administered to the patient: Claforan, Metronidazole and Amikin. Histopathological examination revealed a large neurofibroma with the characteristics of mucinous degeneration and edema, focally encapsulated tumor, growing into the muscle tissue. The postoperative course was good but, due to a leakage of the wound in the rectum, the patient was offered stoma resection, the patient did not consent and, in general good condition, was discharged home on the 9th day. After a month, the patient came for a follow-up check, completely healed with normal continence.

Conclusions. 1. Operations of anal tumors of significant sizes should be preceded by diagnostic imaging examinations which enable determining precise anatomical boundaries of the tumor and reducing the risk of intraoperative complications. 2. Removing anal tumors should take into account unusual histopathological texture, among others, tumors that come out of the encapsulated nerve fibers.

Key words

neurofibroma, anal cyst,
retroperitoneal cyst

WSTĘP

Neurofibroma jest guzem łagodnym, wywodzącym się z komórek Schwanna. Neurofibromatoza jest chorobą dziedziczną poprzez gen autosomalnie dominujący (1, 2). Częstość występowania tego typu zaburzeń genetycznych ocenia się na 1/3-4 tys. urodzeń (1). Terminem „neurofibromatoza” określa się trzy rodzaje zaburzeń: są to szwannomatoza, neurofibromatoza typu 2 oraz najczęstsza postać – neurofibromatoza typu 1 (NF1) (2). Guzy mogą osiągać różne rozmiary, począwszy od małych guzków, poprzez duże guzy deformujące ciało w miejscu ich lokalizacji, nie-

często (od 1-5%) mogą też ulegać transformacji nowotworowej (3). Nerwiakowłókniaki najczęściej zlokalizowane są w skórze i tkance podskórnej, mogą być też umiejscowione w jamie brzusznej, miednicy małej, w obrębie kończyn, klatki piersiowej, a nawet moszny (4). Występują zwykle u osób w wieku 20-30 lat, z jednakową częstością u obu płci (5). W przewodzie pokarmowych najczęściej zlokalizowane są w żołądku i jelicie cienkim. Lokalizacja w okolicy odbytnicy jest kazuistyką i w literaturze opisywane są pojedyncze przypadki pacjentów z guzem o utkaniu neurofibroma w tej lokalizacji.

OPIS PRZYPADKU

41-letni mężczyzna przyjęty do planowej operacji z powodu dużego guza pośladka lewego, wstępnie ocenianego jako tłuszczak. Guz pojawił się około rok wcześniej. Choroby współistniejące: nadciśnienie tętnicze, rozwarstwienie siatkówki oka prawego. Kilka lat wcześniej chory przeżył zabieg usunięcia polipa nosa.

Badanie przedmiotowe: pacjent w stanie ogólnym dobrym, w zakresie klatki piersiowej i brzucha bez odchyłań od normy. Stan miejscowy: w okolicy pośladka lewego duży nieruchomy guz dochodzący do moszny o długości około 15 cm i szerokości około 8 cm, nieruchomy. Skóra nad guzem niezmieniona, prawidłowo ucieplona.

Pacjenta zakwalifikowano do operacji wycięcia guza.

Opis operacji

Rozpoznanie wstępne: guz pośladka lewego.

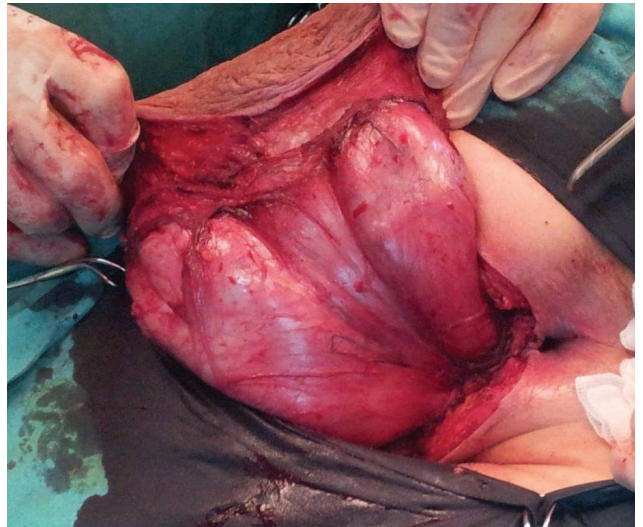
Rodzaj operacji: wycięcie torbieli przyodbytnicznej zaotrzewnowej. Szycie odbytnicy. Drenaż przestrzeni zaotrzewnowej sposobem Redona. Drenaż rany pooperacyjnej sposobem Redona.

Cięcie wrzecionowate obejmujące guz pośladka lewego schodzący na krocze oraz penetrujące w kierunku odbytu. Preparując w tkankach miękkich, stwierdzono obecność torbieli wielokomorowej penetrującej do przestrzeni okołoodbytnicznej po stronie lewej zaotrzewnowo. Z trudnością udało się odpreparować zmianę od odbytu, nie uszkadzając mięśni zwieraczy, oraz od odbytnicy, uszkadzając jej ścianę na przestrzeni około 3 cm. Otwór w odbytnicy zeszyto szwem ciągłym przez wszystkie warstwy. Szypułę torbieli odcięto pozostawiając dren Redona. Kolejny dren Redona pozostawiono w tkance podskórnej. Zeszyto skórę poza odcinkiem przy odbycie, który pozostawiono na otwarcie. Założono opatrunek (ryc. 1-6).

Rozpoznanie pooperacyjne: zaotrzewnowa wielokomorowa torbiel przyodbytnicza olbrzymia. Jatrogenne uszkodzenie odbytnicy. Pacjent otrzymał pełną antybiotykoterapię: Claforan, Metronidazol i Amikin.



Ryc. 1. Preparowanie torbieli – widoczne bliskie sąsiedztwo anatomiczne z kanałem odbytu.



Ryc. 2. Torbiel częściowo wypreparowana.



Ryc. 3. Dalsze preparowanie torbieli.



Ryc. 4. Torbiel wypreparowana – widoczna jej wielokomorowa budowa.



Ryc. 5. Rana zeszyta, założony dren Redona.



Ryc. 6. Usunięty preparat.

Przebieg pooperacyjny

Pacjent po operacji nie gorączkował. Codzienna zmiana opatrunków. W przebiegu pooperacyjnym pacjent zgłaszał słabe trzymanie gazów. Oceniane napięcie czynne i bierne zwieraczy przy badaniu *per rectum* – osłabione. W 4. dobie po operacji usunięto dreny Redona. Gojenie rany skórnej dobre, w 5. dobie stwierdzono nieszczelność rany w odbytnicy. Pacjentowi zaproponowano wyłonienie stomii, na co nie wyraził zgody. W 9. dobie wypisany na własną prośbę w stanie ogólnym dobrym. Kontrola po miesiącu: rana skórna i rana w odbytnicy całkowicie zagojone, napięcie zwieraczy prawidłowe, pacjent bez dolegliwości i wznowy choroby.

Wynik badania histopatologicznego: guz o wymiarach 10 x 6 x 2 cm, w obrazie mikroskopowym o utkaniu neurofibro-

ma z cechami dużego zwyrodnienia śluzowatego i obrzęku, ogniskowo otorebkowany, wrastający w tkankę mięśniową. Guz usunięty w całości.

DYSKUSJA

Przedstawiony przypadek dotyczy guza o budowie histopatologicznej neurofibroma o rzadkiej lokalizacji przyodbytnicznej. Najczęstszymi lokalizacjami neurofibromy w przewodzie pokarmowym są ściana żołądka i jelito cienkie (6-9). Opisywane są nawet przypadki wgłobienia w powodzie neurofibroma jelita cienkiego (10). Umiejscowienie tego typu guzów w odbytnicy lub okolicy zaodbytnicznej opisywane jest rzadko. Dla przykładu, w pracy przedstawiającej 20 przypadków neurofibroma umiejscowionych w okrężnicy i odbytnicy, najczęstszą lokalizacją okazała się kątnica (7 przypadków), następnie esica i zagięcie odbytniczo-esicze (6 przypadków), poprzecznica (3 przypadki) i zstępnica (2 przypadki). Tylko jeden przypadek neurofibroma zlokalizowany był w ścianie odbytnicy (11). Opisywane są też pojedyncze przypadki umiejscowienia guza o charakterze neurofibroma w samym kanale odbytu (12). Przedstawiony pacjent został skierowany do oddziału z Poradni Przewodów z wstępnym rozpoznaniem tłuszczaka poślodka lewego. Kwalifikacja do wycięcia zmiany miała miejsce kilka miesięcy przed przyjęciem do szpitala, w tamtym czasie guz był dużo mniejszy i kwalifikujący chirurg wstępnie rozpoznał tłuszczaka poślodka lewego, nie zlecając diagnostycznych badań obrazowych przed operacją. Tomografia komputerowa, a także ultrasonograficzne badanie transrektalne z pewnością wykazałyby w tym przypadku bezpośrednie sąsiedztwo guza ze ścianą odbytnicy, co mogłoby mieć ewentualny wpływ na uniknięcie jatrogennego uszkodzenia ściany odbytnicy w trakcie zabiegu. Jakkolwiek wyżej wymienione badania obrazowe pokazują anatomiczne położenia guza, to najbardziej pewne zróżnicowanie z innymi zmianami mogącymi wystąpić w okolicy zaotrzewnowej (mięśniaki, GIST – guzy stromalne) nastąpić może dopiero po wycięciu lub biopsji histopatologicznej guza. Leczeniem z wyboru w przypadkach guzów o charakterze neurofibroma jest szerokie wycięcie zmiany w granicach zdrowych tkanek, co nie zawsze jest możliwe z powodu często dużych jego rozmiarów i wciągnięcia przez guz sąsiednich struktur anatomicznych (3, 13).

WNIOSKI

Operacje guzów przyodbytnicznych znacznych rozmiarów powinny być poprzedzone diagnostycznymi badaniami obrazowymi, co pozwala dokładnie określić granice anatomiczne guza i zmniejszyć ryzyko komplikacji śródoperacyjnych.

Usuwanie guzy okolicy odbytu, należy brać pod uwagę nietypowe utkanie histopatologiczne, m.in. guzy, które wchodzą z osłonek włókien nerwowych.

Adres do korespondencji

*Jacek Bierca
Szpital Powiatowy
w Ostrowi Mazowieckiej
ul. Dubois 68,
07-300 Ostrow Mazowiecka
tel.: +48 602-491-667
e-mail: jacekbierca@op.pl

Piśmiennictwo

1. Katsanos HK, Economou M, Kamina S et al.: Solitary rectal neurofibroma in von Recklinghausen's disease. *Ann Gastroenterol* 2005; 18(1): 88-90. 2. Sałamacha M, Koseła H, Falkowski S et al.: Zespół von Recklinghausena (Neurofibromatoza typu 1) – najczęstszy uwarunkowany genetycznie zespół prowadzący do powstawania mięsaków tkanek miękkich. *J Oncology* 2011; N1: 43-51. 3. Conrad EU, Enneking WF: Common soft tissue tumors. *Clinical Symposia* 1990; 42: 16-17. 4. Szepietowski M, Wójtowicz J, Nalej D: Ogromny pozajądrowy nerwiakowłókniak moszny. *Urologia Polska* 1997; 50: 1. 5. Gałęcki B, Piwkowski C, Kasprzyk M et al.: Olbrzymi nerwiakowłókniak ściany klatki piersiowej i szyi – opis przypadku. *Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska* 2011; 8(1): 83-85. 6. Ghrist TD: Gastrointestinal involvement in neurofibromatosis. *Arch Intern Med* 1963; 112: 357-362. 7. Palmer EDL: Benign intramural tumors of the stomach. A review with special reference to gross pathology: neurogenic tumors. *Medicine* 1951; 30: 116-135. 8. Perea VD, Gregory LJ: Neurofibromatosis of the stomach. *JAMA* 1962; 182: 259-263. 9. Sugai T, Chiba Y, Takayama K et al.: Neurofibroma of the stomach: report of a case – differential diagnosis between neurofibroma and schwannoma. *Gastroenterol Endosc* 1989; 31: 3253-3258. 10. Al-Harake A, Chour M, Al Beteddini OS: Solitary intestinal neurofibroma with no associated systemic syndromes causing intussusception: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep* 2013; 4(7): 629-632. 11. Miettinen M, Shekitka K, Sobin LH: Schwannomas in the Colon and Rectum: A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 20 Cases. *American Journal of Surgical Pathology* 2001 July; 25(7): 846-855. 12. Ghahramani L, Izadpanah A, Bananzadeh AM et al.: Large Neurofibroma of the Anorectal Canal: A Case Report *Middle East Journal of Cancer* 2011; 2(1): 43-47. 13. Angelov L, Davis A, O'Sullivan B et al.: Neurogenic sarcomas: experience at the University of Toronto. *Neurosurgery* 1998; 43: 56-64, discussion 64-65. 14. Listernick R, Charrow J: The neurofibromatoses. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. McGraw Hill, New York 2008: 1331-1339. 15. Ricardi VM, Eichner JE: Neurofibromatosis: phenotype, natural history and pathogenesis. *Johns Hopkins University Press, Baltimore* 1986. 16. Panteris V, Vassilakaki T, Vaitis N et al.: Solitary colonic neurofibroma in a patient with transient segmental colitis: case report. *World J Gastr* 2005; 11(35): 5573-5576. 17. Bononi M, De Cesare A, Stella MC et al.: Isolated intestinal neurofibromatosis of colon. Single case report and review of the literature. *Dig Liver Dis* 2000; 32: 737-742. 18. Watanuki F, Ohwada S, Hosomura Y et al.: Small ileal neurofibroma causing intussusceptions in a non-neurofibromatosis patient. *J Gastr* 1995; 30: 113-116.

nadesłano: 02.04.2015

zaakceptowano do druku: 14.05.2015