

Bibliografie

1. Fane Ghelase, Ion Ceorgescu, Răducu Nemes, București, „Chirurgie generală”, 1999;
2. Eva Gudumac, Veaceslav Babuci, Alexandru Jalbă, Virgil Petrovici, Jana Bernic, Marcel Grăjdieru „Chisturile mezenterice gigante la copil”// Buletinul Academiei de Științe a Moldovei, 3(12)2007, Chișinău, 2007;
3. Gudumac Eva, Babuci V., Petrovici V „Formațiunile chistice la copii”, Chișinău, 2008Булдаков В.Ф., Шерман С.В., Галятина Е.А., Гаврилов А.В. «Мезентериальная киста у ребенка 8 лет»//Мать и дитя, №2,2005;
4. Литовка В.К., Латышов К.В., Литовка Е.В. «Наблюдение бессимптомного течения лимфангиомы брыжейки кишечника у ребёнка» // Питання дитячої хірургії, інтенсивної терапії і реанімації у практиці педіатра, 3(30) 2011;

LIMFOMUL NON-HODGKINIAN AL INTESTINULUI LA COPIL.

Eva Gudumac, Irina Livșiț

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu”

Summary

Bowel lymphoma non-hodgkin in children

This article presents an observation of a patient with clinical and imaging dates of abdominal tumor with intestinal lesions, which caused the development of intestinal obstruction syndrome. The tumor was removed by laparotomy, resection of the intestinal segment bearing a tumor. The article discusses the incidence of these tumors, the difficulty of preoperative diagnosis and the possibility to determine histological type.

Rezumat

Este prezentată observația unui pacient cu semne clinice și imagistice de tumor abdominal cu afectarea intestinului, care a dezvoltat un sindrom – ocluziv intestinal. Tumora a fost extirpată prin laparotomie, rezecție de segment intestinal cu tumora dată. Se discută incidența acestor tumori, dificultățile diagnosticului preoperator și posibilitățile explorărilor histologice.

Introducere

Limfoamele maligne ocupă la copil locul al 3-lea ca frecvența, după leucemii și tumorile cerebrale. Conform clasificării ele pot fi hodgkiniene și non-hodgkiniene. Ele reprezintă o proliferare celulară malignă a țesutului limfo-histiocitar.

Limfomul non-Hodgkinian (LNH, limfosarcom) reprezintă o grupa eterogenă de tumori maligne ale sistemului limfoproliferativ, ale țesutului reticulo-limfocitar (mai exact, ale sistemului imun), care se deosebesc între ele clinic, morfologic, imunofenotipic și prin răspunsul la chimioterapie. Totodată ele reprezintă tipuri diferite ale tumorilor maligne. Această grupă include peste 30 de patologii înrudite. În ultimii ani incidența limfomului non-Hodgkinian are o tendință de creștere. Astfel, în țările dezvoltate s-a raportat o creștere pe parcursul ultimilor 20 de ani peste 50%. Copii și adolescenți sunt afectați în mai puțin de 5% din toate limfoamele non-Hodgkiniane, dar mai des de limfoame agresive.

Incidența la populația infantilă în vârstă de până la 15 ani constituie 1:700 - 750. Limfomul non-Hodgkinian constituie 7-8% din toate tumorile la copil. Morbiditatea maximă se înregistrează la copiii de la 3 până la 9-10 ani și mai frecvent sunt afectați băieții. Numai 10% din toate limfoamele non-Hodgkinian se întâlnesc la copiii în vârstă de până la 3 ani, fiind afectate mai frecvent fetele.

La vârsta copilăriei predomină tipul limfocitar în raport de 3/1 față de cel histiocitar. Sexul masculin este de 3 ori mai afectat, iar vârsta cea mai periclitată fiind între 11-15 ani. Limfoamele nonhodgkiniene generează peste 6% din decesele prin neoplazii la copil.

Limfomul non-Hodgkinian este marcat prin debutul unui focar patologic uniganglionar, care metastazează pe calea limfatică și hematogenă. Focarul tumoral primar poate fi localizat în ganglionii limfatici (afectarea nodală) sau în alte organe și țesuturi (afectarea extranodală). Manifestările clinice sunt dependente de localizarea focarului tumoral și sunt polimorfe.

La copii limfoamele nehodgkiniene au următoarele particularități:

1. se dezvoltă din celule cu un grad de diferențiere mai mare – predecesorii T și B-limfocitelor și ca urmare în 95% din cazuri sunt variante cu un grad înalt de malignizare și cu o structură histologică difuză;
2. există generalizarea rapidă și precoce cu implicarea sistemului nervos central, a măduvii osoase;
3. localizarea este mai frecventă la nivelul extranodular (tractul digestiv, splina, pielea, plămâni) – în 25% de cazuri;
4. evaluează clinic rapid;
5. are o tendință de creștere difuză;
6. există tendința de transformare în leucemie acută limfocitară (în 30-50% din cazuri) în special la copii cu adenopatii mediastinale de tip limfom limfoid;
7. prezintă modificări mai profunde ale imunității în formele cu proliferare malignă a limfocitelor B, constând din hipergamaglobulinemie hemolitică autoimună.

Studiile recente raportează la frecvența afectării neuniforme a diferitelor organe și țesuturi: ganglionii limfatici mediastinali fiind afectați în 15-25% din cazuri, plămâni – 3 - 6%, splina – 30 - 40%, ficatul – 15 -50%, oasele – 5-15%, tractul gastro-intestinal – 10-24%, creierul – 30-40%. În 35% din toate limfoamele nehodgkiniene este afectată cavitatea abdominală. Frecvența afectării tractului digestiv constituie 20% din toate formele clinice și 30-45% din forme extranodale. Limfomul non-Hodgkinian a tractului gastro-intestinal constituie de la 1 până la 15% din toate tumorile maligne ale tractului digestiv. Mai des este afectat stomacul (50-75%), mai rar – intestinul subțire (20-35%) și în cazuri unice – intestinul gros (5-10%).

Primile simptome, în cazul limfomului intestinal, sunt durerile abdominale, mărirea abdomenului în volum, frecvent se dezvoltă clinica ocluziei intestinale, care necesită intervenția chirurgicală în mod urgent.

După datele mai multor autori, peste 80% din copii și adolescenți cu diferite variante de limfom non-Hodgkinian agresiv pot ajunge la însănătoșirea completă.

Limfoamele intestinale primare au ca punct de plecare țesutul limfoid din submucoasă intestinului, mai apoi invadează și ulcerează mucoasa și se extinde dincolo de seroasă. Limfoamele non-Hodgkiniene ale țesutului limfoid asociat mucoaselor cu malignitate joasă sunt neoplazii asimptomatice și pot să rămână localizate mulți ani, dar mai apoi pot să se extindă la alte localizări mucosale.

În ciuda creșterii frecvenței limfoamelor non-Hodgkiniene și a posibilităților de diagnostic al lor, relația între tumoră și dezvoltarea ei, secvențială sunt puțin cunoscute. Nu se știe dacă dezvoltarea acestor tumori este strâns legată cu stimularea antigenică directă.

Raportăm un caz de limfom non-Hodgkinian microlimfoblastic dezvoltat în colon, intestin subțire la un copil de 4 ani. Acest caz a pus probleme de diagnostic, diagnostic diferențial. Discutăm posibilitățile de diagnostic și tratament.

Caz clinic

Pacientul **C.** în vârsta de 4ani, cu masa ponderală 13 kg., a fost internat în aprilie 2012 în mod urgent în secția chirurgia urgentă Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu” pentru ocluzie intestinală. Obiectiv la internare: pacientul este conștient, hipotrofic, agitat, starea generală de gravitatea medie, acuze dureri colicative abdominale periodice preponderent pe flangul drept. Abdomenul ușor distensiat,

simetric, sensibil la palpare pe flangul drept, unde se determină o formațiune tumorală de consistența dur-elastică, bine delimitată, ovoidă, slab mobilă, cu dimensiunile aproximativ de 8x6 cm. Pe parcursul a 48 ore acuze la lipsa de materiei fecale (copilul cu semne de constipație). Nu prezintă dereglări de micție. Din istoricul bolii reținem prezența de dureri abdominale periodice, pe o perioadă de 2-3 săptămâni, scădere ponderală marcată, periodic copilul devine agitat. Indicațiile terapeutice au fost fundamentate pe criterii clinice, ecografice, laborator. Tabloul clinic ocluziv a impus laparotomia de urgență. Practic pe toată perioada bolii de la debutul s-a aflat la evidența și tratament ambulator și staționar la medicul gastrolog pentru pancreatită acută.

La internare în serviciul nostru: **Grupa de sânge** A(II), Rh pozitiv;

Hemoleucograma: hemoglobină – 96g/l; eritrocite – 3,0; hematocrită – 0,28; leucocite – 7,0; nesegmentate – 10; segmentate – 62; eozinofile – 2; limfocite – 24; monocite – 2; VSH – 3.

Biochimia sîngelui: proteina totală – 38 g/l; ureea – 2,7; bilirubină – 6,0 – 0 – 6,0; ALT - 19; AST – 27; calciu – 2,28, natriu – 124; caliu- 4,04, glucoză - 26.

Ecografia abdominală a evidențiat lobul drept al ficatului – 96 mm, lobul stîng – 34 mm, contur regulat, parenchimul omogen, ecogenitatea medie; vena portă – 4 mm; vezica biliară cu inflexiune la corp și gât. Pancreasul 10x9x9 mm, contur regulat, parenchimul omogen, ecogenitatea medie. Splina 63 mm, parenchimul omogen.

Rinichiul drept 69x28 mm, rinichiul stîng 70x29 mm, rinichiul drept 84x39 mm, parenchimul D=S=9 mm. După duoden se vizualizează o formațiune tumorală 38x48 mm., ecogenitatea neomogenă. Concluzie: Formațiune tumorală intestinală. Invaginat? Tumoare? (**Fig.1.**)

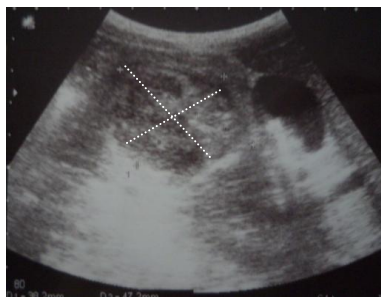


Fig.1. Ultrasonografia bolnavului C

Esofagogastroduodenoscopie: esofagită de reflux gradul I. Gastroduodenopatie eritematoasă. Reflux total: duodeno-gastro-esofagian.

Radiografia tractului digestiv efectuată peste 24 ore după administrarea masei barietate ne indică la prezența unui defect de umplere în regiunea joncțiunii ileocecale și încetinirea pasagului de contrast pe parcursul intestinului colonic. (**Fig.2.**)



Fig.2. radiografia cu contrastarea tractului digestiv al bolnavului C

După pregătirea preoperatorie, sub anestezie oro-traheală, s-a practicat laparotomia transrectală pe dreapta. Laparotomia transrectală a pus în evidență lichid liber seros-hemoragic în cantatea abdominală (300 ml), peritoneul edemat, îngroșat și un invaginat în regiunea joncțiunii ileocecale. S-a încercat dezinvaginare, dar a fost posibilă cu unele greutăți, s-a constatată prezența unei formațiuni intralumenare ileocecale. (**Fig. 3.**) S-a practicat rezecția joncțiunii ileocecale cu formațiunea tumorală (8,5cm colon ascendent și 7cm ileon). Restabilirea tranzitului intestinal s-a efectuat prin enterotransversoanastomoză. În mezou au fost depistați ganglioni limfatici măriți în volum (biopsia de ganglioni), și s-a introdus 10 ml. de Sol. Novocaini 0,25%. S-a efectuat lavajul cavității peritoneale cu 100 ml. de Sol. Acid Aminocapronic 5% și cavitatea peritoneală s-a drenat printr-o contrapertura separată în regiunea ileacă dreapta cu o lamelă de mânășă. Plaga a fost suturată pe planuri anatomice și aplicat pansament aseptice.



Fig. 3. Pacient C. intraoperator- tumora joncțiunii ileocecale

Examenul histopatologic a piesei de rezecție a confirmat diagnosticul de limfom non-Hodgkinian microlimfoblastic a intestinului în regiunea ileocecală cu focare de ulcerare, cu concreșterea tuturor straturilor peretelui intestinal. (**Fig.4.**) Ganglionul limfatic de structura obișnuită cu hiperplazie foliculară.

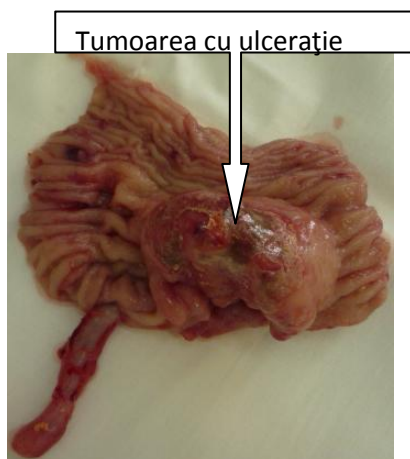


Fig.4. Macropreparat pacientului C.

Evoluția postoperatorie a fost simplă. Drenul – lamele de mânășă a fost suprimat la a 3-ea zi postoperator. Postintervenție hemoleucograma: hemoglobină – 84g/l; eritrocite – 2,6; hematocrită – 0,24; leucocite – 4,7; nesegmentate – 13; segmentate – 41; eozinofile – 0; limfocite – 44; monocite – 2; VSH – 2.

Tratamentul conservator postoperator a inclus:

- alimentația parenterală la a 3-a zi postoperator;
- administrarea de fluide perfuzabile pînă la reluarea hidratării orale optime;
- antibioterapie intravenoasă 3 zile, urmată de chimioterapie pe calea orală;
- inhibitori de pompă de protoni intravenos, apoi per os minim 30 de zile;

- administrarea substituenților de sânge;
- antialgice, sedative, prokinetice intestinale, antihipixante, etc.

Sonda gastrică a fost suprimată la 12 ore postoperator. Rehidratarea orală cu lichide clare (ceai, apă, supe, compot) s-a început la 96 de ore, urmată de lactate degresate. Alimentația enterală s-a reluat la prezența tranzitului pentru gaze, materii fecale la a 3-ea zi postoperator.

La examenul ecografic de control date de formațiuni patologice și lichid liber în cavitatea abdominală nu s-au decelat. Hemogramma după tratamentul efectuat: hemoglobină – 136g/l; eritrocite – 4,4; hematocrită – 0,41; leucocite – 9,0; nesegmentate – 7; segmentate – 45; eozinofile – 0; limfocite – 45; monocite – 3; VSH – 4. **Biochimia sîngelui:** proteina totală – 62,7 g/l; ureea – 2,7; bilirubină – 6,0 – 0 – 6,0; ALT – 35,7; AST – 33,4; calciu – 4,03, natriu – 138,7; caliu- 1,6.

Pacientul a fost transferat la Institutul Oncologic în secția oncohematologie pediatrică pentru tratament specific. Starea generală a pacientului și hemodinamica stabilă, copilul afebril, activ, avea toleranță digestivă optimă, tranzit intestinal prezent, plaga postoperatorie cu cicatrizarea primară.

Concluzii

1. O afecțiune chirurgicală abdominală trebuie suspectată ori de câte ori la un pacient, cel mai frecvent de vîrstă fragidă, evoluează o simptomatologie polimorfă, recurentă (dureri abdominale, scădere ponderală, eventuală afectare digestivă, etc) cu epizoade de acutizare sau dacă tabloul clinic ridică dubii asupra etiologiei inflamatorii sau neoplazice;
2. Diagnosticul pozitiv impune consultul medicului chirurg pediatru, examene radiologice, ecografice, tranzit intestinal bariatat, computer tomografie sau rezonanța radiomagnetică;
3. În limfoamele non-Hodgkiniene cînd nu este afectat sistemul limfoid, amigdale-faringian sau cervical diagnosticul pozitiv este dificil de stabilit (biopsia ganglionară este esențială pentru diagnostic);
4. Tratamentul chirurgical în limfoamele non-Hodgkiniene trebuie individualizat fiecărui caz în parte și adresat numai complicațiilor bolii (ocluzie intestinală, hemoragie digestivă);
5. Rezultatele cele mai bune se obțin după rezecții intestinale limitate cu segmentul purtător de tumoră și cu anastomoze latero-laterale;
6. Tratamentul chirurgical în limfomele non-Hodgkiniene trebuie obligatoriu complectat cu radioterapie și chimioterapie, utilizînd numeroase formule și asocieri, cunoscînd că toxicitatea medicamentelor este profundă, dar nu pune viața în pericol;
7. Pentru a omite recidivele schemele terapeutice în limfomul non-Hodgkinien se repetă , fiind separate cu un interval de 7-14 zile și urmate de terapie de întreținere cu durata de 12-36 luni în funcție de stadiu clinico-evolutiv;
8. Dacă limfomul s-a transformat în leucemie acută limfocitară, se face tratamentul acesteea, știind că este mai refractază la tratament de cît leucemiile apărute primar.

Bibliografie

1. Дурнов Л.А., Голдобенко Г. В. „Детская онкология”, Москва, 2002, стр. 540;
2. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. „Детская хирургия”, Санкт-Петербург, 1999, V. 3, стр. 364;
3. Богданов А.Н., Максимов А.Г., Саржевский В.О., Аносов Н.А. « Особые формы неходжкинских лимфом», Практическая онкология, Т5, №36 2004;
4. Козарезова Т.И., Ратнер Т.П., Кавецкий С.И. «Лучевая диагностика неходжкинских лимфом у детей», Новости лучевой диагностики, 5:10-11, 1998.