

## Clínica Cirúrgica

### INTUSSUSCEPÇÃO INTESTINAL NO ADULTO, UMA CONDIÇÃO RARA. COMO DIAGNOSTICAR E TRATAR?

A invaginação intestinal no adulto é rara e desafia o cirurgião, que deve definir sua etiologia e estratégia terapêutica. A síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) pode ser uma de suas causas e a associação destas doenças é discutida neste estudo.

A polipose do intestino delgado com pigmentação de mucosas e da pele foi descrita em uma família por Peutz em 1921. Em 1949, Jeghers et al. revisaram alguns casos e confirmaram esta associação de polipose gastrointestinal múltipla com pigmentação mucocutânea<sup>1</sup>. O gene responsável por esta síndrome foi mapeado na posição 19p 13.3 do cromossomo e foi denominado LKB 1 ou STK 11<sup>2</sup>.

Mesmo sendo rara, estima-se uma prevalência de um em cada 120.000 nascimentos nos Estados Unidos e embora se deva a um gene autossômico dominante, considera-se que 35% dos casos se devem a novas mutações, que podem ser identificadas em 30% a 80% dos portadores da SPJ.

Os pólipos da síndrome de Peutz-Jeghers podem se localizar também no estômago, duodeno, cólon e reto e existe um aumento do risco de vários tumores malignos<sup>3</sup>, comuns ou raros, do trato gastrointestinal ou de outros órgãos nesta doença.

Os depósitos de melanina que a caracterizam podem ser notados já na infância, ocorrendo principalmente na região perianal e na mucosa oral. As lesões da pele também podem ser encontradas nas narinas, palmas e dorso das mãos, dedos e sola dos pés, tendendo a desaparecer na puberdade, mas a pigmentação da mucosa oral permanece, podendo ser notada também na mucosa nasal, retal, palato duro e mole.

Quando os pólipos aumentam de volume podem provocar invaginação e obstrução intestinal. A invaginação intestinal é pouco comum nos adultos (5% de todas as intussuscepções) e representa 1% das causas de obstrução intestinal. Cerca de metade das invaginações, cólicas ou entéricas, estão associadas a tumores malignos<sup>4</sup>.

A histologia demonstra que os pólipos são hamartomas formados por estroma fibromuscular em forma de árvore, que parecem surgir de uma massa central lisa na muscular da mucosa do intestino, o que pode dar aos pólipos uma aparência intramural. Seus elementos glandulares são bem diferenciados e apresentam células de Paneth, calciformes e argentafins. Os elementos glandulares podem estar situados na profundidade da muscular da mucosa, sugerindo uma falsa invasão local.

Os doentes com a SPJ apresentam um aumento do risco para o desenvolvimento de tumores, principalmente gastrointestinais e ginecológicos. A mutação do gene LKB 1 nos pacientes com SPJ pode estar associada ao desenvolvimento precoce do câncer gástrico. Takahashi et al<sup>2</sup>, em 2004, encontraram a mutação deste gene e também uma redução significativa da expressão das

proteínas LKB 1 nas células carcinomatosas de um doente com as duas doenças, sugerindo que a perda da função do gene LKB 1 pode estar associada à carcinogênese do câncer do estômago.

O gene LKB 1/STK 11 agiria como um supressor de tumores, inclusive na mama. Nukunishi et al.<sup>3</sup>, em 2004, encontraram a baixa expressão deste gene associada a um tipo agressivo de câncer da mama com péssimo prognóstico; identificaram também, que além da mutação do gene LKB 1/STK 11, a perda do alelo normal homólogo do gene nesta forma agressiva de câncer associada à síndrome.

Embora os pólipos sejam benignos e não passíveis de transformação maligna, de 2% a 3% dos portadores da SPJ desenvolvem adenocarcinoma do tubo digestivo, com maior frequência no duodeno e jejuno, mas o adenocarcinoma do cólon também foi encontrado. Cistos e tumores ovarianos podem ocorrer em 5% dos doentes e ocasionalmente podem se associar a pólipos nasais e vesicais.

Sendo benignos, não se indica uma intervenção cirúrgica maior, a não ser na obstrução intestinal, invaginação ou sangramento excessivo, devendo ser tentada a ressecção do maior número possível de pólipos. Ressecar ou não o intestino é a questão principal; quando a invaginação ocorre no cólon, o melhor tratamento é a ressecção, mas em princípio este procedimento deve ser evitado.

Em 2004, Oncel et al.<sup>5</sup> sugeriram que a laparotomia, quando indicada, deve ter como objetivo a remoção de todos os pólipos, pequenos e grandes, conforme uma técnica descrita como "clean sweep". Em seu estudo foram avaliados 27 doentes que necessitaram 23 outras operações relacionadas ao problema, correspondendo em média a 2,64 operações a cada dez anos. Após a opção por esta técnica de retirada de todos os pólipos possíveis, realizada em três doentes, houve uma redução na necessidade de novas operações neste grupo estudado.

Sendo transmitida por um gene autossômico dominante, os familiares devem ser investigados. Quando avaliamos uma doença pouco frequente como esta, devemos considerar que o diagnóstico só será possível se lembrarmos desta condição rara, que pode cursar com crises de dor abdominal com forte intensidade, acompanhada de episódios de obstrução intestinal de causa obscura.

PEDRO LUIZ SQUILACCI LEME  
DANIEL DE MIRANDA  
DARCY LISBÃO MOREIRA DE CARVALHO

#### Referências

1. Stauffer JQ. Síndromes da polipose múltipla hereditária do tubo gastrointestinal. In: Sleisenger MH, Fordtran JS, editores. Tratado de gastroenterologia 2nd ed. Rio de Janeiro: Interamericana; 1981. p.1017-27.
2. Takahashi M, Sakayori M, Takahashi S, Kato T, Kaji M, Kawahara M, et al. A novel germline mutation of the LKB1 gene in a patient with Peutz-Jeghers syndrome with early-onset gastric cancer. J Gastroenterol. 2004;39:1210-4.
3. Nukunishi C, Yamaguchi T, Iijima T, Suji S, Tui M, Mori T et al. Germline mutation of the LKB1/STK11 gene with loss of the normal allele in aggressive breast cancer of Peutz-Jeghers syndrome. Oncology. 2004;67:476-9.
4. Azar T, Berger DL. Adult intussusception. Ann Surg. 1997;226:134-8.
5. Oncel M, Remzi FH, Church JM, Connor JT, Fazio VW. Benefits of 'clean sweep' in Peutz-Jeghers patients. Colorectal Dis. 2004;6:332-5.