

CRIJEVNA POLIPOZA

DUŠANKA MIČETIĆ-TURK*

Crijevni polip je jasno vidljiva izraslina crijevne sluznice. Većina polipa je asimptomatska i zato ostaje nedijagnosticirana. U osoba u kojih su polipi otkriveni pojavljuju se tri glavna klinička simptoma: krvarenje, bol u trbuhu i intestinalna opstrukcija. Polipe klasificiramo kao neoplastične i ne-neoplastične. Neoplastični mogu biti benigni ili maligni adenomi, dok su ne-neoplastični upalni (tzv. juvenilni) ili hamartomatozni. U djece se najčešće (u više od 90% slučajeva) pojavljuje juvenilni polip. Najčešći polipozni sindromi: Familijarna polipoza kolona, Gardnerov sindrom i Peutz-Jeghersov sindrom se nasljeđuju autosomno dominantno. Članak prikazuje najčešće sindrome crijevne polipoze.

Ključne riječi: crijevna polipoza, djeca

UVOD

Crijevni polipi su tumori koji strše u lumen crijeva. Razlikuju se po izgledu, broju, lokalizaciji, histološkim karakteristikama, pridruženosti ekstraintestinalnih manifestacija i komplikacija, akutnih i kroničnih. Klasificiraju se na adenomatozne, inflamatorne i hamartomatozne, te na neoplastične i ne-neoplastične. Neoplastični tipovi polipa su benigni i maligni adenomi, a ne-neoplastični polipi su inflamatorni (juvenilni) i hamartomatozni (Tablica 1. i Tablica 2.) (1).

Većina polipa je asimptomatska. U osoba u kojih su polipi dijagnosticirani, pojavljuju se tri glavna klinička simptoma: krvarenje, bol u trbuhu i opstrukcija crijeva. Krvarenje nastaje ili zbog oštećenja polipa pri pasaži fekalnog sadržaja kroz crijevni lumen ili zbog ishemije polipa i sekundarne ulceracije iz koje krvari. Bol u trbuhu se obično pojavi kod mehaničkog natezanja polipa i crijevne stijenke tijekom

peristaltike ili kao znak intususcepcije. Ukoliko polip jako naraste može obstruirati crijevni lumen i uzrokovati crijevnu opstrukciju. Ovaj simptom je rijedak u djece.

Povećani interes za polipe je posljedica na jednoj strani široke primjene endoskopije u dijagnostičke i terapijske svrhe, a na drugoj strani saznanja, da veliki broj malignoma kolona izvire iz polipa s malignim potencijalom i konačno razvoja molekularne genetike, koja omogućuje ranu detekciju i liječenje familijarnih polipoznih sindroma (2).

JUVENILNI POLIPI

Solitarni juvenilni polip je najčešći tip polipa koji se pojavljuje u djece. Termin "juvenilni polip" označava entitet koji se opisuje kao hamartom, upalni polip ili mukus-retinirajući polip. To nije adenom i nema premaligno značenje. Makroskopski se juvenilni polip teško razlikuje od adultnog adenomatoznog polipa. Površina juvenilnog polipa je glatka. Tijelo polipa je sastavljeno od okruglastih areala sličnih cistama i fibrozne strome koja se širi kroz polip. Ponekad su prisutni znaci upale (ako je došlo do torzije polipa) s prisutnošću polimorfonuklearnih leukocita i eozinofila. Mitoze se

rijetko vide. Autoamputacija je dobro znan fenomen u juvenilnih polipa. Poslije 14. godine starosti se juvenilni polip rijetko vidi. U pedijatrijskoj literaturi (1-5) najčešće se kao uzrok nastanka juvenilnog polipa spominje kronična upala, te subsekventna glandularna opstrukcija, sakupljanje mukusa i ekspanzija mukoze u tu upalnu polipoidnu leziju.

U početku polip ima sesilni oblik, a naknadno iritacijom i pritiskom pasirajućih fekalnih masa postaje pedikulozan. Najčešće je lokaliziran na stražnjoj stijenci crijeva, budući da ovaj oblik polipa zahtijeva dobru prokrvljenost. Upotreba termina "hamartom" se bazira upravo na tom vaskularnom izgledu. Juvenilni polip najčešće nastaje u rektumu i sigmoidu, a manje u višim partijama crijeva. Vjerovatno je uzrok takvoj lokalizaciji progresivna dehidracija fekalnih masa koje postoje sve tvrde sa stalno većom mogućnosti iritacije i traumatizacije crijevne mukoze. Prije široke primjene fleksibilnih kolonoskopa, vjerovalo se je da većina polipa solitarna. Danas znamo da 60% djece ima više od jednog polipa, a 40% djece ima polip proksimalno od descentnog kolona (5-7).

Vodeći klinički simptom je krvarenje iz rektuma u obliku kratkog i dinamičnog krvarenja, intermitentnog ili

* Klinični oddelek za pediatriju
Splošna bolnišnica Maribor

Adresa za dopisivanje:
Prof. dr. Dušanka Mičetić-Turk
Klinični oddelek za pediatriju
Splošna bolnišnica Maribor
2000 Maribor, Ljubljanska 5
Slovenia

okultnog. Često se javlja prolaps polipa i prolaps rektalne sluznice. Abdominalni bolovi se pojave ukoliko dođe do trakcije polipa tokom jačeg peristaltičkog gibanja. Rijetko ih dijagnosticiramo prije prve godine života kao i nakon petnaeste godine. Maksimalna frekvencija pojavljivanja je između 2. i 5. godine starosti, češće u dječaka (6-7).

U sve djece je nakon pažljive digitalne eksploracije rektuma potrebno učiniti totalnu kolonoskopiju. Irigoskopija se rijetko prakticira. Diferencijalno dijagnostično treba misliti na Meckelov divertikul, proktitis, kronične upalne bolesti crijeva i Henocho-Schönleinovu purpuru, te druge intestinalne polipoze. Liječenje se sastoji u polipektomiji. Ovisno o visini, lokalizaciji i obliku polipa (solitarni na peteljci ili sesilni) upotrebljavaju se kolonoskopska ligatura polipa ili elektrotermička kauterizacija polipa, a vrlo rijetko transabdominalna polipektomija. Prognoza je vrlo dobra.

Juvenilna polipoza kolona

Juvenilna polipoza je bolest karakterizirana multiplim juvenilnim (upalnim) polipima u kolonu. Opisane su obiteljska i sporadična forma bolesti. Genetski lokus za obiteljsku juvenilnu polipozu još nije sigurno utvrđen. Pretpostavlja se, da se nalazi na 18. kromosomu (18q21.1) (8). U sporadičnoj formi bolesti se simptomi obično pojave prije adolescence a ponekad i prije 5 godine starosti, dok se u obiteljskoj formi dijagnoza obično postavi tek iza 30 godine života (1,9).

Najčešći simptom je bezbolno krvarenje iz rektuma, ali i zaostatak u rasti i razvoju kao i prolaps rektuma. Proljev je češći u obiteljskoj varijanti polipoze, a može biti praćen bolovima u trbuhu, anemijom, melenom, znatnim gubitkom bjelancevina i intususcepcijom. Rentgenski i endoskopsko moguće je identificirati sesilne i pedunkularne polipe duž cijelog kolona, naročito u rektumu i sigmi.

U Ruvalcaba-Myhre-Smith sindromu (MIM 153480), ili Bannayan-Zonana sindromu, polipi se nalaze u kolonu i na jeziku, a pridružene kongenitalne anomalije uključuju hidrocefalus, intestinalnu malrotaciju, pulmo-

Tablica 1.
*Klasifikacija polipa**

Table 1
*Classification of polyps**

Adenomatozni
Izolirani polipi
Familijarna adenomatозна polipoza (FAP)
Gardnerov sindrom
Turcotov sindrom
Inflamatorni
Juvenilni polipi
Juvenilna polipoza kolona
Generalizirana juvenilna polipoza
Cronkhite - Canada sindrom
Hamartomatozni
Peutz-Jeghersov sindrom
Cowdenova bolest

* Winter HS. *Intestinal polyps*. In: Walker, Durie, Hamilton, Walker-Smith, Watkins. *Pediatric Gastrointestinal Disease 2nd ed.* CV Mosby, 1996: 891-907.

nalnu arterio-vensku malformaciju, anomalije lica i mentalnu retardaciju (10). Genetski defekt odgovoran za ovaj sindrom izgleda da je lokaliziran na kromosomu 10 (10q23), slično kao za Cowdenovu bolest (11).

Rizik za maligno oboljenje se povećava s brojem polipa, pa bolesnike sa više od deset polipa treba češće pregledavati. U najtežim slučajevima je u svrhu liječenja indicirana proktokolektomija, a preporučuje se ileoendorektalni zahvat. Bolest se može zamjeniti s obiteljskom adenomatoznom polipozom, a postoji i povećani rizik za zloćudno oboljenje.

Generalizirana juvenilna polipoza

Taj autosomno-dominantni nasljedni sindrom zahvaća želudac, tanko crijevo i kolon, gdje se može naći enorman broj tipičnih juvenilnih polipa (12). Poneki polipi imaju adenomatozne značajke. U tim primjerima su stisnute žlijezde u rijetkoj stomi, a jezgre pokazuju brojne mitoze, hiperkromatske promjene i gubitak bazalnog rasporeda pa može doći do malignih promjena.

Izgleda da se sindrom prenosi dominantnim genotipom s varijabilnom

ekspresivnosti ovisnom od starosti. U djece s ovim sindromom javlja se prolaps rektuma, krvavi proljev, anemija, hipoalbuminemija, edemi, malnutricija i napadi abdominalnih bolova zbog ponavljajućih epizoda intususcepcije.

Zbog rasporeda lezija duž cijelog gastrointestinalnog trakta kirurški je zahvat nemoguć, a vrši se u slučaju intususcepcije i opstrukcije. Opisana su dva primjera s polipozom ograničenom na želudac, gdje je subtotalna gastrična resekcija bila uspješna. Za razliku od Peutz-Jeghersovog sindroma, polipi ne sadrže fibromuskularnih elemenata i nema muko-kutanih melaninskih pigmentacija. Na Tablici 3. su prikazane kliničke razlike između generalizirane polipoze i obiteljske adenomatozne polipoze.

Obiteljska adenomatozna polipoza (FAP)

Smatra se da je FAP autosomno-dominantna bolest iako 20% oboljelih nema pozitivne obiteljske anamneze (13,14). Incidencija bolesti je 1:8000 živorođene djece. Nedavno je identificiran APC gen, na dugom kraku 5 kromosoma u regiji 5q21-q22, a kodira ga 2844 aminokiselina. Izgleda da FAP uzrokuje mutacija koja sprječava pojavljivanje normalnog genskog produkta, a posljedica toga može biti razvoj stanica u intermedijarne oblike neoplazije i progresija u karcinom. Nosioc FAP gena je danas moguće otkriti (15).

Bolest karakterizira prisutnost velikog broja (od 300 do više tisuća) adenomatoznih polipa. Polipi su različite veličine od mikroskopsko sitnih do velikih polipa na peteljci. Bolest se može pojaviti u male djece, ali u većini slučajeva postaje simptomatska u pubertetu. Glavni simptom je dijareja, krvarenje, anemija i abdominalni bolovi. Mnogo bolesnika sa teškom polipozom ostaje asimptomatskih. Intususcepcija je rijetka (16,17).

Kolonoskopska pretraga ukazuje na prisutnost brojnih polipa različite veličine, koji prekrivaju kolon. Kontrastno rentgensko slikanje pokazuje mnogobrojne defekte punjenja inače normalne stjene crijeva. Sve članove porodica treba pažljivo pregledati. Dje-

Tablica 2.
Polipi i polipozni sindromi u djece*

Table 2
Polyps and polyposis syndromes*

Sindrom	Patohistološke karakteristike	Lokalizacije	Nasljednost	Ekstraintestinalne manifestacije	Malignost
Juvenilni polipi	Hamartomatozni inflamatorni polipi	Kolon, obično solitarni	Nema	Nema	Nema
Juvenilna polipoza kolona	Juvenilni polip ali može imati adenomatozne karakteristike	Više od 5 polipa, kolon u većini primjera	Autosomno dominantna?	Ponekad i druge kongenitalne anomalije	Rizik ako su prisutni adenomi
Juvenilna polipoza u dojenačkoj dobi	~ • ~	Želudac, tanko i debelo crijevo	Autosomno recesivno	Malformacije, proljev, zastojanje u razvoju i rastu	Značajan rizik
Generalizirana juvenilna polipoza	~ • ~	~ • ~	Autosomno dominantna	~ • ~	~ • ~
Cronkhite- Canada	Inflamatorni polipi	Jednjak, želudac, tanko i debelo crijevo	Autosomno dominantno	Alopecija, atrofični nokti, hiperpigmentacije	Mali rizik
FAP	Adenomi	Kolon	Autosomno dominantno	Hepatoblastoma, akutna mijeloična leukemija	Jako visok rizik
Gardnerov sindrom	Adenom	Kolon, ponekad želudac i tanko crijevo	Autosomno dominantno	Tumori mekih tkiva i kosti (zubne anomalije)	Visok rizik
Peutz-Jeghersov sindrom	Hamartom	Tanko crijevo ali i želudac, kolon	Autosomno dominantno	Pigmentacije usnica i bukalne sluznice	Oko 2-3% uglavnom duodenum
Turcotov sindrom	Adenom	Kolon	Autosomno recesivno	Tumori mozga	Jako visok rizik
Cowdenov sindrom	Hamartom	Jednjak, želudac, tanko i debelo crijevo	Autosomno dominantno	Kongenitalne anomalije, tumori štitnice i dojke, orokutani hamartomi	Mali rizik

* Winter HS. Intestinal polyps. In: Walker, Durie, Hamilton, Walker-Smith, Watkins. *Pediatric Gastrointestinal Disease 2nd ed.* CV Mosby, 1996: 891-907.

cu oboljelog roditelja treba kolonoskopsko pregledati svake druge godine zbog mogućnosti razvoja adenoma - karcinoma. Karcinom može biti prisutan već kod prvog kirurškog zahvata, a u mnogim primjerima se odmah razvije multipli malignom. U seriji bolesnika starih 13 godina, zloćudni proces je otkriven u 6% slučajeva. U neliječene osobe, rizik za razvoj malignog oboljenja kolona do 55. godine života je 100% (1,17).

Kirurški zahvat je "conditio sine qua non". U mlađe djece se običajno vrši ileoanalna anastomoza, a u starije ilealna pouch-analna anastomoza. Veliko oduševljenje izazvala je uspješna upotreba NSAID Sulindac-a, kojim je dosežena djelomična ili čak kompletna remisija polipa. Ne zna se još, da li će to sredstvo prevenirati pojavu raka i djelovati i u slučaju kad FAP zahvaća gornji gastrointestinalni trakt (18,19).

GARDNEROV SINDROM

Godine 1950. Gardner i Stephens (20) su opisali dominantno nasljednu bolest koju karakteriziraju tumori mekih tkiva i kostiju, te multipli adenomatozni intestinalni polipi s predispozicijom za malignu alteraciju. Gardnerov sindrom, kao i familijarnu adenomatoznu polipozu (FAP) karakteriziraju stotine i tisuće adenoma kolona, 98% kojih je manjih od 0,5 cm u promjeru.

Intestinalni simptomi su jednaki u obje bolesti, a razlikujemo ih samo ako su prisutne ekstraintestinalne manifestacije u Gardnerovom sindromu. To su zubne abnormalnosti, dezmoidni tumori i maligne promjene izvan kolona i duodenuma. Tumori mekih tkiva uključuju epidermoidne ciste, lipome i fibrome. Tumori kosti (osteomi) se

obično pojavljuju na mandibuli, ponekad na ostalim kostima lica, lubanje, a rjeđe na dugim kostima. Opisani su i tumori centralnog nervnog sustava i karcinom štitnjače. U nekim obiteljima je opisana simultana pojava adenomatozne i limfoidne polipoze. Rizik pojave kolonorektalnog karcinoma je isti kao i u bolesnika s obiteljskom adenomatoznom polipozom kolona. Veći je rizik pojave periampularnog karcinoma duodenuma (12% incidencija) koji se može prezentirati kao nekrotizantni pankreatitis (21,22).

Najvažnija ekstraintestinalna manifestacija Gardnerovog sindroma, s dijagnostičkog gledišta, je hiperpigmentacija retinalnog epitela koja se pojavljuje čak u 90% oboljelih osoba i u osoba s povećanim rizikom za razvoj polipoze. U tromjesečnog dojenčeta je hiperpigmentacija retinalnog epitela nađena prije pojave polipoze kolona.

Tablica 3.
Razlika između juvenilne polipoze i familiarne polipoze crijeva*

Table 3
Distinguishing features of juvenile colonic polyp and familial polyposis*

	Juvenilna polipoza crijeva	Familijarna polipoza crijeva
Tip polipa	Upalni	Adenomatozni
Starost	Preadolescencija	Različita, obično 30 godina
Simptomi prije 5. godine	Česti	Rijetki
Prvi simptomi	Hematohezija	Proljev

* Roy CC, Silverman A, Alagille D. *Pediatric clinical gastroenterology*, 4th ed, Mosby, 1995: 569-81.

Zato se svim članovima obitelji preporučuje pažljivi pregled retine. U 75% osoba s Gardnerovim sindromom se lezija pojavljuje bilateralno (23).

Kompletni trijas-tumori mekih tkiva, kostiju i intestinalni polipi, se rijetko pojavi prije 20. godine života. Obično se tumor mekog tkiva pojavi prije 10. godine, a tumor kosti u drugoj dekadi života. Sve članove obitelji treba periodično pregledavati, a asimptomatska osoba iznad 40. godine starosti je vjerovatno bez dominantnog gena. Budući da je cilj liječenja prevencija adenokarcinoma crijeva, indiciran je isti agresivan kirurški zahvat kao u FAP kolona. Djecu roditelja s Gardnerovim sindromom treba redovito kolonoskopirati, a adenome otkriti prije 10. godine ili čim se pojavi rektalno krvarenje ili ekstraintestinalni simptomi i to u svrhu planiranja pravovremene kolektomije.

TURCOTOV SINDROM

Turcotov sindrom je rijetka autosomno recesivna bolest, u koje je pojava adenoma debelog crijeva povezana sa tumorima mozga. Mnogi od opisanih bolesnika su bili adolescenti. Polipi debelog crijeva često maligno alteriraju i to prije 30. godine života.

Glioblastoma multiforme, astrocitom, je najčešći tumor centralnog nervnog sistema i primarno se nalazi u cerebrumu, ali se nerijetko nalazi i u moždanom deblu i spinalnom kanalu. Opisani su i primjeri meduloblastoma. U svakog bolesnika s tumorom mozga i nejasnim proljevom moramo posumnjati na Turcotov sindrom, čak ako su i gastrointestinalni simptomi vrlo sup-tilni (1,2).

PEUTZ-JEGHERSOV SINDROM

Peutz-Jeghersov sindrom je kombinacija polipoze gastrointestinalnog trakta s melaninskom hiperpigmentacijom usana, sluznice usne šupljine i kože. Nasljeđuje se autosomnodominantno. U ostalih članova obitelji bolest se pojavljuje u 45%, bilo samo djelomično (pigmentacija ili polipi) bilo potpuno.

Polipi su hamartomi, sastoje se od glatkih mišićnih vlakana koja izlaze iz tunike muskularis mukoze. Polipi se mogu pojavljivati od kardije do anusa, a uvijek su prisutni u tankom crijevu. U debelom crijevu su češći u djece nego u odraslih osoba. Opisani su slučajevi Peutz-Jeghersovog sindroma u kojima su polipi nađeni u gornjim dišnim putevima, traheji, žučnom mjehuru, mokraćnom mjehuru i ureteru (24).

Dijagnoza se u trećini slučajeva postavi prije 15. godine starosti. Dijagnostički je naročito važna pigmentacija sluznice, koja može biti prisutna već prilikom rođenja ili u dojenačkoj dobi. Pigmentacija, u obliku smeđih pjega se pojavljuje na usnicama i bukalnoj sluznici, te na prstima. Pigmentacija usana i kože ima tendenciju povlačenja u pubertetu, dok pigmentacija bukalne sluznice perzistira u više od 80% slučajeva. Oko 5% bolesnika ima samo polipozu, bez hiperpigmentacije.

Najčešći simptom polipoze su rekurentni bolovi u trbuhu, koje objašnjavamo prolaznim intususcepcijama. Povraćanje, krvarenje, intestinalne opstrukcije i peritonitis, kao posljedica ulceracije i infarkcije polipa, su vodeći

simptomi intususcepcije i invaginacije. Važno je naglasiti da rektalni prolaps i kolokolična intususcepcija nisu rijetki u ranom djetinjstvu. Kronična sideropenijska anemija je posljedica gastrointestinalnog krvarenja, a u bolesnika s polipima debelog crijeva pojavljuje se i hematohezija.

Iako u većini slučajeva maligne promjene nisu videne, opisani su primjeri adenokarcinoma kolona, duodenalnog i jejunalnog adeno karcinoma i epiteloidnog leiomiosarkoma. Mogući, iako vrlo rijetki simptomi su batičasti prsti, ciste ovarija, pubertas precoc u djevojčica i feminizirajući gonadalni tumori u dječaka. (25). Ako su polipi lokalizirani u kratkom segmentu crijeva, segmentalna resekcija crijeva je vrlo uspješna. Ako se radi o generaliziranoj polipozi, potrebne su multiple enterotomije tijekom cijelog života. Preoperativna enteroskopija je važan pregled kojim se orijentiramo o polipima u tankom crijevu. Endoskopskim pregledom cijelog tankog crijeva tokom laparotomije, smanjuje se broj operacija kojima su bolesnici podvrgnuti (26,27). Liječenje se usmjerava ka odstranjivanju većih polipa koji su odgovorni za simptome.

COWDENOVA BOLEST

Cowdenova bolest ili gastrointestinalna polipoza s orokutanim hamartomima (multipli hamartoma sindrom) se najčešće pojavljuje između 10. i 30. godine života (28). Nasljeđuje se autosomno dominantno, a odgovorni gen je nedavno identificiran kao tumor supresorni gen, PTEN, lokaliziran na 10q23 (29). Polipi, koji su histološko oprije-djeljeni kao hamartomi pojavljuju se cijelom dužinom probavnog trakta, uključujući i jednjak. Opisani su primjeri pridružene glikogenske akantoze jednjaka i ganglioneuromatoze debelog crijeva. Trećina bolesnika ima različite gastrointestinalne simptome, dok je veliki broj bolesnika asimptomatskih. U literaturi je naveden samo jedan opis adenokarcinoma debelog crijeva u bolesnika s Cowdenovom bolešću, pa izgleda da bolest nije vezana s visokom incidencijom malignoma. Malignom dojke i štitnice se pojavljuje samo u

žena. Rak dojke je nađen u 50% bolesnica, a bolest štitnjače, rijetko maligna, skoro u 2/3 bolesnika. Ekstraintestinalne manifestacije uključuju orokutane hamartome na licu, rukama, ustima, usnicama, jeziku i nepcu.

CRONKHITE-CANADA SINDROM

Varijantu generalizirane juvenilne polipoze su opisali Cronkhite i Canada. Bolest je u djece rijetka, prosječna starost bolesnika je 62 godine. Juvenilni polipi se pojavljuju u želucu i debelom crijevu, a ponekad i u jednjaku i u tankom crijevu. Izazivaju tešku kliničku sliku kroničnog proljeva s proteinloosing enteropatijom. Želučana sluznica može pokazivati promjene kakve vidimo kad Ménérietrove bolesti. Ekstraintestinalne manifestacije su teške, a karakterizira ih alopecija, distrofija noktiju i smeđa makularna hiperpigmentacija kože (30). Bakteriološke, imunološke i kromosomske pretrage nisu otkrile uzrok bolesti, a i obiteljska anamneza glede polipa i malignoma gastrointestinalnog trakta je negativna. Polipi se opisuju kao adenomi, inflamatorni polipi i hamartomi. U 15% oboljenih se pojavi malignom (1,30).

Iako je malapsorpcija teška i bolest progresivna a različiti načini liječenja neuspješni, opisana su spontana poboljšanja i čak "izliječenja".

LITERATURA

- Winter HS. Intestinal polyps. In: Walker, Durie, Hamilton, Walker-Smith, Watkins. Pediatric Gastrointestinal Disease 2nd ed. CV Mosby, 1996: 891-907.
- Roy CC, Silverman A, Alagille D. Pediatric clinical gastroenterology, fourth edition, Mosby, 1995: 569-81.
- Roth SI, Helwig EB. Juvenile polyps of the colon and rectum. Cancer 1963; 16: 468-79.
- Mičetić-Turk D. Tumori gastrointestinalnog trakta, Jugoslav. pedijatr. 1989; 32: supl. I: 145-9.
- Mougenot JF, Baldassarre ME, Mashako LMN, et al. Recto-colic polyps in the child. Arch Fr Pediatr 1989; 46: 245-8.
- Toccalino H, Guastavino E, de Pinni F, O'Donnell JC, Williams M. Juvenile polyps of the rectum and colon. Acta Paediatr Scand 1973; 62: 337-40.
- Pillai RB, Tolia V. Colonic polyps in children: frequently multiple and recurrent. Clin Pediatr. 1998; 37: 253-8.
- Howe JR, Ringold JC, Summers RW, Mitros FA, Nishimura DY, Stone M. Gene for familial for familial juvenile polyposis maps to chromosome 18q21.1. Am J Hum Genet. 1998; 62(5): 1129-36.
- Veale AMO, McColl I, Bussey HJR, Morrison BC. Juvenile polyposis coli. J Med Genet 1966; 3: 5.
- Ruvalcaba RHH, Myhre S, Smith DW. Sotos syndrome with intestinal polyposis and pigmentary changes of the genitalia. Clin Genet 1980; 18: 413-6.
- Zigman AF, Lavine JE, Jones MC, Boland CR, Cerethers JM. Localisation of the Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome gene to chromosome 10q23. Gastroenterology 1997; 113 (5): 1433-7.
- Sachatello CR, Hahn IS, Carrington CB. Juvenile gastrointestinal polyposis in a female infant: report of a case and review of the literature of a recently recognized syndrome. Surgery 1974; 75: 107-13.
- Murphy EA. Genetic aspects of multiple polyposis coli. Dis Colon Rectum 1983; 26: 470-74.
- Murphy EA, Krush AJ, Dietz M, Rhode CA. Hereditary polyposis coli. III. Genetic and evolutionary fitness. Am J Hum Genet 1980; 32:700-713.
- Powell SM et al. Molecular diagnosis of the familial adenomatous polyposis. N Engl J Med 1993; 329 (27): 1982-7.
- Watanabe A, Nagashima H, Motol M, Ogawa K. Familial juvenile polyposis of the stomach. Gastroenterology 1979; 77: 148-51.
- Grosfeld JL, West KW. Generalized juvenile polyposis coli: Clinical management based on long term observations. Arch Surg 1986; 121: 530-34.
- Waddell WR, Ganser GF, Cerise EJ, Loughry RW. Sulindac for polyposis of the colon. Am J Surg 1989; 157: 175-9.
- Giardiello FM et al. Treatment of colonic and rectal adenomas with Sulindac in familial adenomatous polyposis. N Engl J Med 1993; 328 (18): 1313-6.
- Gardner EJ, Stephens FE. Cancer of the lower digestive tract in one family group. Am J Hum Genet 1950; 2: 41-8.
- Naylor EW, Lebenthal E. Gardner's syndrome: recent developments in research and management. Dig Dis Sci 1980; 25: 945-59.
- Lev R, Lebenthal E, Rossi T, Lance P. Histochemical and morphological analysis of colonic epithelium from children with Gardner's syndrome and adults bearing adenomatous polyps. J Pediatr Gastro-enterol Nutr 1987; 6: 414-25.
- Lewis RA, Crowder WE, Eierman LA, Nussbaum RL, Ferrell RE. The Gardner syndrome: significance of ocular features. Ophthalmology 1984; 91: 916-25.
- Hayashi T, Yatani R, Apostol J, Stemmermann GN. Pathogenesis of hyperplastic polyps of the colon: a hypothesis based upon ultrastructural and in vitro cell kinetics. Gastroenterology 1974; 66: 347.
- Solh HM, Azoury RS, Najjar SS. Peutz-Jeghers syndrome associated with precocious puberty. J Pediatr 1983; 103: 593-5.
- Paterlini A, Huscher C, Salmi A. Jejunal endoscopic polypectomy in the Peutz-Jeghers syndrome. Endoscopy 1983; 15: 270-71.
- Tweedie JH, McCann BG. Peutz-Jeghers syndrome and metastasing colonic adenocarcinoma. Gut 1984; 25: 1118-23.
- Burnett JW, Goldner R, Calton GJ. Cowdend's disease. Br J Dermatol 1975; 93: 329-36.
- Marsh DJ et al. Exclusion of PTEN and 10q22-24 as the susceptibility locus for juvenile polyposis syndrome. Cancer Res 1997; 57 (22): 5017-21.
- Nishiki M, Takasugi S, Kanas M, Okunichi T, Tamura T, Ezaki H. Cronkhite-Canada syndrome: a case report and analytical review of 37 other cases reported in Japan. Hiroshima J Med Sci: 1984; 33: 607-14.

Summary

INTESTINAL POLYPOSIS

D. Mičetić-Turk

A polyp of the gastrointestinal tract is grossly visible protrusion on the mucosal surface. Most polyps are asymptomatic and go unrecognized, but in individuals in whom they are detected they occur in three major clinical presentations: bleeding, abdominal pain, and intestinal obstruction. Polyps may be classified as neoplastic and non-neoplastic types. Neoplastic types may be benign or malignant adenomas; while non-neoplastic polyps are inflammatory (also called juvenile) or hamartomatous. The juvenile polyp is the type found in more than 90 percent of the pediatric population. The most common polyposis syndromes: Familial adenomatous polyposis coli, Gardner's and Peutz-Jeghers are inherited in an autosomal dominant pattern. The article presents the most common syndromes of intestinal polyposis.

Key words: intestinal polyposis, children