



## BÖLÜM 7

# Çocukluk Çağında Polipler ve Polipozis Sendromları

Asuman Nur KARHAN<sup>1</sup>

### Giriş

Polipler gastrointestinal sistemde, mukozaya veya submukoza tabakasında yer alan ve lenfoid dokunun hiperplazisinden kaynaklanan sıklıkla iyi huylu lezyonlardır (1, 2). Polipler okul öncesi çocukların %1'inde görülmektedir ve bu dönemdeki ağrısız rektal kanamaların en sık nedenidir.

Çoğunlukla izole bir lezyon olarak saptanır ve juvenil polip olarak adlandırılırlar. Çocukluk çağında saptanan poliplerin %80'i juvenil olup, bunu sırasıyla lenfoid (%15) ve adenomatöz (%3) polipler izlemektedir (3). Herhangi başka bir lezyonla ilişkili olmayan izole polipler soliter juvenil polip olarak adlandırılırlar. Polipozis ise birden çok polip anlamına gelir ve artmış malignite riskiyle ilişkilidir. Gastrointestinal sistemde yer alan çoklu polipler, başka bulgularla ilişkili olduğunda ise polipozis sendromundan bahsedilmektedir. Sendromla ilişkili polipler histopatolojik

olarak hamartomatöz veya adenomatöz yapıda olabilirler (4). Özellikle çoklu poliplerin saptandığı ve ailede kolon kanseri öyküsü olan çocuklar, dikkatli bir ilk değerlendirme ardından, poliplerin sayısı ve histopatolojisine göre malignite riski sebebiyle yakından izlenmeli, düzenli aralıklarla endoskopik değerlendirmeleri yapılmalıdır.

### Sınıflandırma

Polipler makroskopik görünümüne göre sesil (düz) ve pediküllü (saplı) olarak ayrılırlar. Sesil polipler ise geniş bir alanla zemine tutunan, yüzeyden kabarık lezyonlardır. Saplı polipler kolon mukozasına ince bir sapla bağlıdır ve mantar benzeri bir görünüme sahiptirler (5). Histopatolojik yapılarına göre ise polipler hamartomatöz ya da adenomatöz yapıda olabilirler. Hamartomatöz yapıdaki polipler sıklıkla pediküllü lobüler yapıdadır ve normal glandüler yapıyla birlikte, müsin ile dolu kistik glandüler yapı da içermektedirler

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme BD., asunurkar83@gmail.com

bireylerde ise kolorektal kanser gelişme riski genel toplumdaki risk kadardır ve yıllık tarama yapılmasına gerek yoktur. Ancak indeks vakada herhangi bir mutasyon saptanamıyorsa birinci derece yakınlarına genetik test yapılması anlamsızdır ve bu nedenle yakınlarına 1-2 yılda bir alt gastrointestinal sistem endoskopisi yapılmalıdır (25). Profilaktik proktokolektomi kolorektal kanser riskini elimine eden tek tedavi yöntemidir. Proktokolektominin zamanlamasına karar vermek özellikle pediatrik vakalarda oldukça zorlayıcıdır. Yüksek dereceli bir displazi yoksa ve hasta asemptomatikse proktokolektomi orta veya geç adolesan dönemde ya da 20'li yaşların başında yapılabilir. Proktokolektomi yapılsa dahi mortalitenin en sık ikinci nedeni olan duodenal ampüller karsinom açısından adolesan dönemden itibaren her yıl üst gastrointestinal sistem endoskopisi tekrarlanmalıdır (6). Profilakside medikal tedavi olarak nonsteroidal antiinflatuvar ilaçlardan özellikle COX2 inhibitörlerinin adenomların sayısını azalttığını gösteren yayınlar olmakla birlikte kolorektal kanser gelişim riski değişmemektedir.

### 3.2. Gardner Sendromu

Garder sendromu da FAP'ın bir varyantıdır. Hastalarda adenomatöz polipler dışında osteom, fibrom, epidermal kistler, retinal pigment epitelinde hipertrofi, diş anomalileri, desmoid tümörler ve nazal anjiyofibromlar saptanabilir. Bu ekstraintestinal bulgulardan özellikle kemik ve diş anomalileri hastaların yaklaşık %20'sinde mevcuttur ve poliplerin gelişiminden uzun yıllar önce ortaya çıkabilirler. Hastalardaki kolorektal kanser gelişim riski ve tedavi FAP ile benzerdir. Ancak hastaların takibinde duodenal ve periampüller bölge tümörleri, tiroid, pankreas, mide, santral sinir sistemi adrenal tümör gibi ekstrakolonik maligniteler açısından da dikkatli olunmalıdır (28).

### 3.3. Turcot Sendromu

Kolonda çok sayıda adenoma eşlik eden primer beyin tümörüyle karakterize bir sendromdur. Tip 1 ve tip 2 olmak üzere iki tipi mevcuttur. Tip 1'den DNA tamir genlerindeki germline mutasyonlar sorumluyken, tip 2'den APC genindeki mutasyonlar sorumludur. Glioblastom ve medulloblastom en sık saptanan santral sinir sistemi tümörleridir. Herediter nonpolipozis koli veya FAP olduğu bilinen bir hastada bahsedilen santral sinir sistemi tümörlerinden biri saptandığında mutasyona bakılmaksızın Turcot sendromu olarak kabul edilmelidir (29).

### Kaynaklar

1. Lelli JL CA, Adzick NS, Krummel T (2012). Polypoid disease of gastrointestinal tract in children. *Pediatric Surgery*. (7th ed., pp.1177-1185) New York.
2. Mougnot JF OS, Peuchmaur M. (2004) Intestinal tumors. In: Walker WA SP, Goulet O, Kleinman RE, Schneider BL, Sanderson IR, (Eds) *Pediatric Gastrointestinal Disease; Pathophysiology, Diagnosis, Management*. (4th ed., pp.965-988) New York.
3. Soyer T. Polypoid disease of colon in children. *Pediatr Surg Int*. 2020;36:447-455.
4. Erdman SH, Barnard JA. Gastrointestinal polyps and polyposis syndromes in children. *Curr Opin Pediatr*. 2002;14:576-582.
5. Corredor J, Wambach J, Barnard J. Gastrointestinal polyps in children: advances in molecular genetics, diagnosis, and management. *J Pediatr*. 2001;138:621-628.
6. Kay M, Eng K, Wyllie R. Colonic polyps and polyposis syndromes in pediatric patients. *Curr Opin Pediatr*. 2015;27:634-641.
7. Adolph VR, Bernabe K. Polyps in children. *Clin Colon Rectal Surg*. 2008;21:280-285.
8. Latchford A, Cohen S, Auth M, et al. Management of Peutz-Jeghers Syndrome in Children and Adolescents: A Position Paper From the ESPGHAN Polyposis Working Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2019;68:442-452.
9. Tripathi PR, Sen Sarma M, Yachha SK, et al. Gastrointestinal Polyps and Polyposis in Children: Experience of Endoscopic and Surgical Outcomes. *Dig Dis*. 2021;39:25-32.
10. Bhatia A, Saxena AK, Kalra N, et al. Intravenous contrast enhanced computed tomography colonoscopy in children with suspected colonic polyps. *Eur Journal Radiol*. 2013;82:905-912.

11. Ashktorab H, Brim H, Hassan S, et al. Inflammatory polyps occur more frequently in inflammatory bowel disease than other colitis patients. *BMC Gastroenterol.* 2020;20:170-176.
12. Politis DS, Katsanos KH, Tsianos EV, et al. Pseudopolyps in inflammatory bowel diseases: Have we learned enough? *World J Gastroenterol.* 2017;23:1541-1551.
13. Tendler DA, Aboudola S, Zacks JF, et al. Prolapsing mucosal polyps: an underrecognized form of colonic polyp--a clinicopathological study of 15 cases. *Am Journal Gastroenterol.* 2002;97:370-376.
14. Lee BG, Shin SH, Lee YA, et al. Juvenile polyp and colonoscopic polypectomy in childhood. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2012;15:250-255.
15. Latchford AR, Neale K, Phillips RK, et al. Juvenile polyposis syndrome: a study of genotype, phenotype, and long-term outcome. *Dis Colon Rectum.* 2012;55:1038-1043.
16. Cohen S, Gorodnichenco A, Weiss B, et al. Polyposis syndromes in children and adolescents: a case series data analysis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2014;26:972-977.
17. Cohen S, Hyer W, Mas E, et al. Management of Juvenile Polyposis Syndrome in Children and Adolescents: A Position Paper From the ESPGHAN Polyposis Working Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019;68:453-462.
18. Tse JY, Wu S, Shinagare SA, et al. Peutz-Jeghers syndrome: a critical look at colonic Peutz-Jeghers polyps. *Mod Pathol.* 2013;26:1235-1240.
19. Giardiello FM, Trimbath JD. Peutz-Jeghers syndrome and management recommendations. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2006;4:408-415.
20. Daniell J, Plazzer JP, Perera A, et al. An exploration of genotype-phenotype link between Peutz-Jeghers syndrome and STK11: a review. *Fam Cancer.* 2018;17:421-427.
21. Hinds R, Philp C, Hyer W, et al. Complications of childhood Peutz-Jeghers syndrome: implications for pediatric screening. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;39:219-220.
22. Giardiello FM, Brensinger JD, Tersmette AC, et al. Very high risk of cancer in familial Peutz-Jeghers syndrome. *Gastroenterology.* 2000;119:1447-1453.
23. Pilarski R, Burt R, Kohlman W, et al. Cowden syndrome and the PTEN hamartoma tumor syndrome: systematic review and revised diagnostic criteria. *J Nat Cancer Inst.* 2013;105:1607-1616.
24. Cohen MM, Jr. Proteus syndrome review: molecular, clinical, and pathologic features. *Clin Genet.* 2014;85:111-119.
25. Syngal S, Brand RE, Church JM, et al. ACG clinical guideline: Genetic testing and management of hereditary gastrointestinal cancer syndromes. *Am J Gastroenterol.* 2015;110:223-262.
26. Hyer W, Cohen S, Attard T, et al. Management of Familial Adenomatous Polyposis in Children and Adolescents: Position Paper From the ESPGHAN Polyposis Working Group. *J Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2019;68:428-441.
27. Kennedy RD, Potter DD, Moir CR, et al. The natural history of familial adenomatous polyposis syndrome: a 24 year review of a single center experience in screening, diagnosis, and outcomes. *J Pediatr Surg.* 2014;49:82-86.
28. Gomez Garcia EB, Knoers NV. Gardner's syndrome (familial adenomatous polyposis): a cilia-related disorder. *The Lancet Oncol.* 2009;10:727-735.
29. Dinarvand P, Davaro EP, Doan JV, et al. Familial Adenomatous Polyposis Syndrome: An Update and Review of Extraintestinal Manifestations. *Arch Pathol Lab Med.* 2019;143:1382-1398.