

## :: Polipowatość z polipami typu "cap" (z czapeczką fibrynową)

Orpha number: 160148

### **Definicja choroby:**

Polipowatość z polipami typu "cap" (z czapeczką fibrynową) (CP) jest rzadką chorobą jelita grubego, charakteryzującą się wieloma polipami zapalnymi, które przede wszystkim obejmują esicę i odbytnicę, a objawia się przede wszystkim jako krwawienie z odbytu z nieprawidłowym pasażem, zaparcia i biegunki.

### **Epidemiologia:**

Dotychczas w międzynarodowej literaturze zostało opisanych około 67 przypadków. Kobiety wydają się być bardziej narażone niż mężczyźni.

### **Opis kliniczny:**

Średni wiek w chwili rozpoznania wynosi 49 lat (przedział wieku to 5-79 lat) z objawami klinicznymi, takimi jak zaparcia na przemian z okresami śluzowej i krwawej biegunki, związanej z krwawieniem z odbytu, przewlekłym nadwyrężeniem defekacją, parciem, bólem brzucha, zmęczeniem, utratą apetytu i masy ciała. U niektórych pacjentów może się także pojawić obrzęk kończyn dolnych z powodu enteropatii z utratą białka.

### **Etiologia:**

Etiologia CP jest wciąż niejasna, choć sugeruje się różne przyczyny, w tym wypadanie błony śluzowej odbytnicy, niedokrwienie błony śluzowej, zapalenie, zaburzenia motoryki jelita, powtarzany uraz błony śluzowej jelita grubego spowodowany wysiłkiem, infekcjami (taką jak infekcja *Helicobacter pylori*) oraz zaburzenia immunologiczne.

### **Metody diagnostyczne:**

Rozpoznanie CP opiera się na kolonoskopii, która ujawnia wiele polipów z białymi śluzowo-fibrynowymi czapeczkami i prawidłową, leżącą pomiędzy nimi śluzówką. Zmiany chorobowe zlokalizowane są głównie w odbytnicy i esicy. Badania patologiczne pokazują zmianę polipowatą z owrzodziałą czapeczką z fibryny i śluzu, wydłużone, kręte krypty wypełnione śluzowatym wysiękiem i ewentualnie włóknami mięśni gładkich w błonie śluzowej. Wyniki badań laboratoryjnych mogą ujawnić hipoproteinemię, hipalbuminemię oraz ciężką niedokrwistość z niskim stężeniem hemoglobiny. Poziomy białka C-reaktywnego (CRP) lub białych krwinek przeważnie są w granicach normy.



## **Rozpoznanie różnicowe:**

Rozpoznanie różnicowe obejmuje zespół młodzieńczej polipowatości, zespół Cronkhite i Canada (zob. te hasła), czerwone pełzakowate, zespół wypadania śluzówki oraz nieswoiste zapalenie jelit i wrzodziejące zapalenie jelita grubego (z polipami zapalnymi).

## **Postępowanie i leczenie:**

CP leczy się doświadczalnie stosując sulfasalazynę, kwas 5-aminosalicylowy, doustnie lub doodbytniczo podawane sterydy, metronidazol, chinolony, terapię likwidującą *Helicobacter pylori* oraz infliksymab. W przypadkach opornych na leczenie skuteczna może być polipektomia (przy mniej niż 10 polipach) lub chirurgicznej resekcji (przy większej liczbie polipów). Pacjentów z przeważającymi objawami nadwyrężenia/zaparć można leczyć za pomocą środków przeczyszczających.

## **Rokowanie:**

CP nie jest stanem przedrakowym. Przebieg kliniczny CP waha się od spontanicznej remisji do przebiegu choroby wymagającego chirurgicznej resekcji zajętych fragmentów jelit. Jednak częstość nawrotów jest wysoka, szczególnie jeśli obecne są liczne polipy.

## **Recenzent-ekspert:**

prof. Jean-Christophe Saurin i prof. Jean-Alain Chayvialle

Aktualizacja: maj 2016

Tłumaczenie: listopad 2016

*This publication is part of the project / joint action '677024 / RD-ACTION' which has received funding from the European Union's Health Programme (2014-2020).*



---

Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

---