

Poliposis Múltiple Rectocolónica

Aragüés Alegre, Valentín⁽¹⁾; Seoane, Héctor Antonio⁽²⁾; D'Angelo, Wilfrido⁽³⁾

Resumen

Se presentan 10 (diez) casos de poliposis múltiple familiar, de los cuales 8 (ocho) pertenecen a un mismo árbol genealógico.

Se empleó la siguiente metodología de estudio: examen semiológico con pesquisa de antecedentes hereditarios, colon por enema doble contraste, tránsito de intestino delgado, fibrocolonoscopia, gastrofibroscopia, radiografías de partes óseas y biopsias endoscópicas múltiples de los pólipos más grandes con su correspondiente estudio histológico.

Se detallan los tipos de técnicas quirúrgicas realizadas y la evolución de los mismos.

Destacamos y demostramos la importancia del seguimiento familiar para la profilaxis del cáncer colonorectal y de otras neoplasias extracolónicas como manifestación de la enfermedad.

Introducción

La poliposis múltiple familiar debemos considerarla en la actualidad como una enfermedad con variadas manifestaciones de un mismo proceso (Síndrome de Gardner, Turcot, Olffield). Está demostrado que se trata de una manifestación fenotípica de un mismo desorden genético autosómico dominante a nivel del cromosoma 5, responsable de la aparición de tumores malignos y benignos en distintos sitios de la economía.⁽⁴⁻⁶⁾

De los registros de la literatura podemos recabar que la primera descripción de esta patología correspondió a Menzel en 1721. Siguieron otros autores con diferentes descripciones de la enfermedad, hasta que Harrison Cripps determina el carácter hereditario de la misma en 1882; posteriormente corresponde a Lockart-Mummery la expresión del concepto de la degeneración carcinomatosa de dichos pólipos.

Creemos importante resaltar la trascendencia del seguimiento y detección de los enfermos portadores de poliposis múltiple familiar, ya que librada la enfermedad a su evolución natural desarrollará una neoplasia en el 100 % de los casos.

Material y Métodos

Se presentan 10 casos de pacientes portadores de poliposis múltiple familiar, tratados en el ámbito hospitalario y privado, durante el periodo comprendido entre los años 1974 y 1994.

El rango de edades se registra entre 17 y 40 años con una media de 39,9.

Hacemos la salvedad de que en los casos 5 y 10 la enfermedad fue detectada dentro del rango de referencia según consta en las respectivas Historias Clínicas, siendo las edades que se registran, acordes con la fecha de complicación neoplásica.

Del total de pacientes estudiados corresponden al sexo masculino 5 casos que representan el 50 % y al sexo femenino 5 casos también con el 50 %.

La sintomatología presentada en orden de frecuencia fue: diarrea en 6 casos (60 %), dolor abdominal en 4 casos (40 %), proctorrágia en 4 casos (40 %), mucorrea en 3 casos (30 %), subobstrucción intestinal en 2 casos (20 %) y constipación en una oportunidad (10 %).

Del total de los enfermos estudiados se pudo constatar tras el seguimiento de los mismos, que 8 pertenecían al mismo árbol genealógico repartidos en tres generaciones, uno de los cuales se trataba de un Síndrome de Gardner. Los otros dos, eran hermanos, sin poder determinar la relación de sus ascendientes ni descendientes.

Las operaciones efectuadas en la serie fueron: en 7 pacientes (70 %) se practicaron colectomías totales con íleo recto anastomosis, en 2 enfermos (20 %) se realizó operación de Pouch, y 1 paciente (10 %) se negó a la cirugía.

En ninguno de los pacientes de la serie se registró mortalidad relacionada con el tratamiento quirúrgico.

La morbilidad registrada en los 9 pacientes operados fue: 1 Pouchitis con fistula vaginal (11,1 %) y 1 evisceración consecuente con una colectomía total con íleo recto anastomosis (11,1 %).

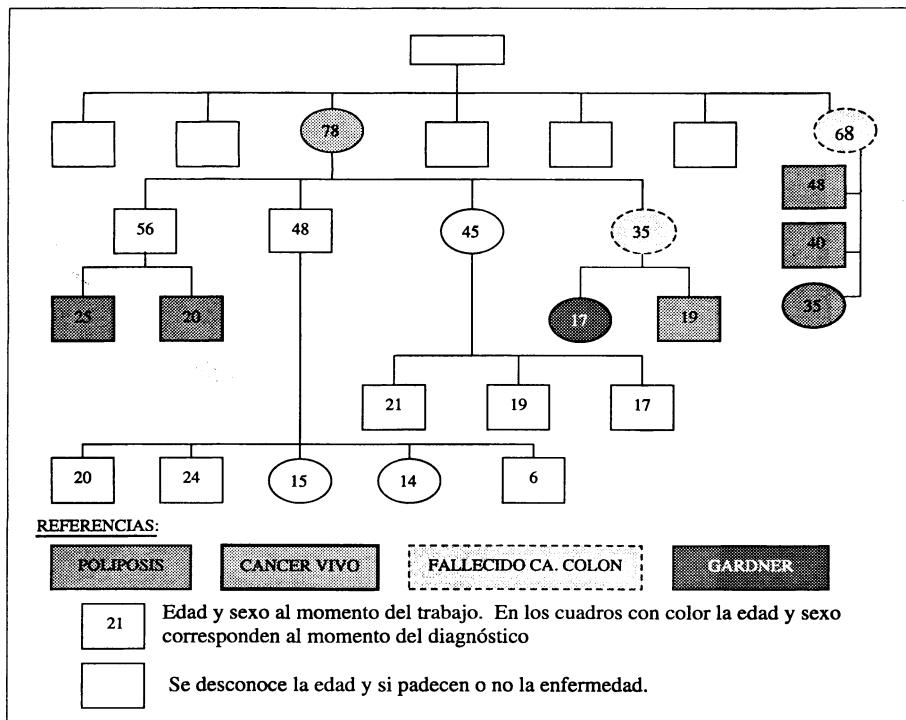
Caso	Edad	Sexo
1	35	M
2	17	M
3	29	F
4	40	M
5	35	F
6	78	F
7	25	M
8	17	F
9	19	M
10	68	F

Síntomas	Nº	%
Diarrea	6	60
Dolor		
Abdominal	4	40
Proctorrágia	4	40
Mucorrea	3	30
Sub		
Obstrucción	2	20
Constipación	1	10

(1) Prof. Adj. Cátedra III Cirugía, Facultad de Medicina, U.N.N.E.
Jefe del Servicio de Endoscopia, Hospital J. R. Vidal, Corrientes.
Jefe sector Proctología, Hospital J. R. Vidal, Corrientes.

(2) Prof. Adj. Cátedra I Cirugía, Facultad de Medicina, U.N.N.E.
Jefe del Servicio de Emergencias, Hospital J. R. Vidal, Corrientes.

(3) Prof. Titular Cátedra IV Cirugía, Facultad de Medicina, U.N.N.E.
Jefe del Servicio de Cirugía, Hospital Escuela, Corrientes.



Discusión

La poliposis múltiple familiar, es una enfermedad de difícil manejo y seguimiento.

Las estadísticas nacionales e internacionales nos muestran una importante incidencia de cáncer de colon relacionado con esta patología, que oscilaría según los trabajos, en el orden del 40 al 60 % (5-7-9); situación que no se condice con nuestra casuística (30 %).

La razón de esta aparente discordancia, creemos se debe a que el 80 % de nuestros pacientes fueron detectados por el seguimiento familiar, y por ende tratados en etapas previas al cáncer; de allí también las edades relativamente tempranas en que se realizó el tratamiento quirúrgico. No ocurrió lo mismo con los dos pacientes que fueron intervenidos con cáncer de colon, en los que sus edades coincidieron con la edad promedio de las estadísticas consultadas, siendo su evolución posterior el óbito.

De la observación de los pacientes de nuestra serie no se observaron diferencias entre uno y otro sexo.

Siendo la poliposis múltiple familiar una enfermedad que librada a su evolución natural, el 100 % de los pacientes desarrollan un cáncer colónico (3-5), no presenta una sintomatología pato-gnomónica o característica, pudiendo simular cualquier colopatía con el agravante de presentarse, durante los primeros años de su evolución, en forma asintomática.

El primer síntoma registrado en nuestra serie, dentro de los pacientes del mismo grupo genealógico, fue la alteración

del tránsito intestinal manifestado por cuatro a cinco deposiciones diarréicas diarias y más tarde: proctorrágia y mucorrea.

Los enfermos estudiados en nuestra serie, corresponden a tres diferentes familias, 8 de los cuales conforman tres generaciones de un mismo árbol genealógico. De este último grupo, de dos hermanos uno de ellos presentó un Síndrome de Gardner con tumor dermoide de pared. Se trata de un tumor descripto por primera vez por Mac Farlene en 1832 (10) presentándose en aproximadamente el 10 % de los pacientes con este Síndrome, corroborando el concepto actual de que son expresiones diferentes de una misma enfermedad.

No pudimos demostrar hasta el momento de la realización del trabajo, lesiones osteomatosas o retinopatía pigmentaria, como lo describieron Blair y Trempe en 1980 atribuyendo tales lesiones a una hipertrofia del epitelio pigmentario (1-6-7).

De acuerdo con la tendencia actual de considerar a la poliposis múltiple familiar coexistiendo con pólipos adenomatosos en otras partes del tubo digestivo en el orden del 40 al 70 % según las publicaciones (2-8), nosotros no hemos podido demostrarlo a través de esófago - gastro - duodenofibroscopía y tránsito de intestino delgado.

Siendo el cáncer la evolución natural de la poliposis múltiple familiar, y teniendo en cuenta que cuando la edad de los pacientes supera los 45 años, la incidencia alcanza el 65 %; se hace imprescindible en todo paciente a quien se la haya practicado una resección con ileo - rectoanastomosis, efectuar el control endoscópico del muñón rectal cada seis meses. Es así que a una de nuestras enfermas que dejó de concurrir a los controles, nos vimos obligados a realizarle una ileostomía definitiva a la edad de 78 años por desarrollar una adenocarcinoma de recto Dukes A.

Esta es una enfermedad de carácter hereditario que se manifiesta habitualmente entre los 15 y 40 años, circunstancia que obliga a estudiar tempranamente al grupo familiar descendiente del enfermo, lográndose de esta manera reducir la incidencia de cáncer al momento del tratamiento quirúrgico.

En base a lo anteriormente expuesto, destacamos que la cirugía no cura definitivamente a estos pacientes, estando obligados al seguimiento y control periódico del muñón rectal.

Bibliografía

1. Blair N. Trempe C.: "Hypertrophy of the retinal pigment epithelium associated with Gardner's Syndrome" Am. J. Of Ophthalmology, 90: 661-667, 1980.
2. Bulow, S., Lauritsen, J., Johansen, O., Suenndsen, A., Sondergaard, J.: "Gastroduodenal polyps in famylial polyps" – Dis. Col. Rect. Vol. 6 Nº 9: 578, 1983.
3. Butson A. R.: "Famylian multiple polyposis coli with multiple associated tumors" – Dis. Colon rectum, 26: 578, 1983.
4. Gonzalez Aguilar, O., de la Cruz García, F., Alvear Sedan, A.: "Síndrome de Gardner asociado a fibromixoma de mandíbula" – Rev. Argent. Cirug. 65: 199-203, 1993.
5. Golingher, J. C.: "Poliposis familiar en cirugía del ano, recto y colon" – Salvat Editores, Barcelona 1982.
6. Graziano, A., Masciangioli, G., Basisio, O., Gomez, C.: "Síndrome de Gardner" – Rev. Argent. Cirug. 66: 179-183, 1994.
7. Graziano, A., Bosisio, O., Gutierrez, A.: "Poliposis múltiple recto colónica" – Arch. Arg. Enf. Ap. Dig. Vol. 2 Nº 2: 64-70, 1988.
8. Hoffman, D., Golingher, J.: "Poliposis del estómago y del intestino delgado en asociación con poliposis colónica familiar" – Brit. J. Surg.: III Nº 2, 189-141.
9. Jagekman, D.: "Poliposis familiar del colon" – Clin. Quir. N. A. – 1: 117, 1983.
10. Ramirez, M., Falasco, M., Inzeo, R., Falasco, V., Falasco, M.: "Síndrome de Gardner" – Prens. Med. Arg. – 71: 107, 1984.