

Poliposis familiar múltiple: Desaparición de pólipos rectales tras colectomía total

F. Sancho Merle (1) *, R. Sospedra Ferrer (1) *, D. Vilar Sanchis (1) **, J. Camps Roig (1) ***
y C. Fernández Martos (2) **

Servicio de Cirugía (Dr. C. Vázquez Albaladejo). Departamento de Oncología Médica (Dr. M. Llombart Bosch). Instituto Valenciano de Oncología.

Palabras clave: Poliposis familiar múltiple. Tratamiento quirúrgico. Proctocolectomía. Colectomía total.

Resumen

En el presente trabajo se describe un caso de poliposis familiar múltiple y la desaparición de los pólipos rectales restantes tras la práctica de colectomía total.

Este hecho puede servir como justificante para la no utilización de inicio de técnicas quirúrgicas que incluyan la proctectomía, dada la posible regresión de los pólipos restantes y su perfecto control endoscópico postquirúrgico.

Abstract

One case of multiple familial polyposis and the disappearance of the remaining rectal polyps after performing total colectomy is described in this work.

This fact can justify the non-utilization of surgical techniques which may include proctectomy, in view of the possible regression of the remaining polyps and their perfect post-surgical endoscopic control.

Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit beschreiben die Verf. einen Fall von vielfältiger Familien-polypose sowie das Verschwinden der restlichen rektalen Polypen nach Durchführung der totalen Cholektomie.

Diese Tatsache konnte als Berechtigung dafür dienen, die chirurgischen Methoden von Anfang an auszuschließen.

(1) Servicio de Cirugía.

(2) Departamento de Oncología Médica.

* Médico adjunto. ** Médico interno. *** Médico asistente.

ssen, soweit sie sich auf die Proktectomie beziehen, unter besonderer Berücksichtigung der möglichen Regression der restlichen Polypen und ihrer vollkommenen post-chirurgischen endoskopischen Kontrolle.

Résumé

On décrit un cas de polyposse familiale multiple et la disparition des polypes rectaux restants après avoir pratiqué une colectomie totale.

Ce fait peut servir comme justifiant pour la non-utilisation de techniques chirurgicales qui peuvent inclure proctectomie, étant donné la possible régression du reste des polypes et leur parfait contrôle endoscopique postchirurgical.

Introducción

La poliposis familiar múltiple (PFM) es una enfermedad hereditaria con carácter mendeliano dominante, lo que implica su aparición en la descendencia en un 50% de los casos, afectando por igual a los dos sexos y pudiendo transmitirlo ambos.

La edad media de aparición se centra entre los veinte y los treinta años, y es excepcional que el primer síntoma sea antes de los diez y después de los cuarenta años¹.

Se considera una enfermedad preneoplásica porque existe un 100% de incidencia de carcinoma colorrectal en los enfermos no tratados. En los varones existe una posibilidad de degeneración maligna cinco veces superior que en las mujeres. En un estudio de 65 pacientes afectos de PFM, sin tratamiento, a los treinta años todos habían fallecido y desarrollado uno o varios carcinomas. En el 47,6% de los casos, la degeneración neoplásica de la PFM era multicéntrica^{2,3}.

Recepción: XI/84.

Correspondencia: Dra. F. Sancho Merle.
Plaza de la Legión Española, 3, 14.
Valencia.

Es probablemente correcto decir que la PFM es la enfermedad precancerosa más claramente definida que se conoce en medicina⁴. Parece ser que existe un factor genético que provoca un rápido crecimiento del epitelio intestinal, dando lugar a la hiperplasia de la mucosa y a la formación de múltiples adenomas.

La localización de los pólipos es uniforme, desde el ciego hasta el canal anal, aunque suelen ser más numerosos en colon descendente y recto.

Habitualmente, entre el 35 y 40% de los pacientes ingresados para colectomía por poliposis presentan ya un carcinoma invasor, y este porcentaje aumenta considerablemente hasta el 66% cuando existe sintomatología de sospecha⁵.

En algunos casos, la poliposis múltiple de colon se asocia con tumores generalmente benignos de los tejidos conjuntivo, óseo y SNC, describiéndose como entidades clínicas diferentes a la PFM, como los síndromes de Gardner y Turcot-Despres, respectivamente^{6,7}.

Material y métodos

Varón de veintiséis años de edad, que acude a nuestro centro para diagnóstico y orientación terapéutica de posible poliposis colorrectal.

En su familia se diagnosticó carcinoma de colon sobre poliposis múltiple, por línea materna, en su abuelo y dos tíos, así como en su madre y dos hermanos.

Tras estudio radiológico, endoscópico y de marcadores tumorales se pudo comprobar la existencia de múltiples pólipos colorrectales sin degeneración neoplásica (fig. 1). Las exploraciones complementarias permiten descartar síndromes asociados. Con el diagnóstico de PFM asintomática, que no menoscaba su estado general, se inicia intervención quirúrgica para efectuar colectomía total. Esta tiene lugar el 29-4-83, reseccándose todo el colon y practicando anastomosis ileorrectal, terminoterminal monoplano (figs. 2 y 3). A pesar de la protección gástrica con ci-

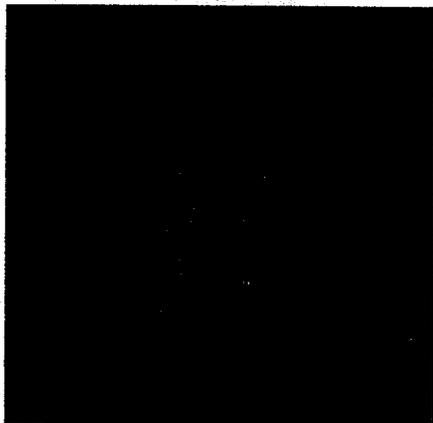


Fig. 1.—Endoscopia preoperatoria.



Fig. 2.—Pieza de colectomía total.



Fig. 3.—Detalle de pieza de colectomía mostrando numerosos pólipos.

metidina en el postoperatorio inmediato, presenta hemorragia digestiva alta, que cede con tratamiento médico.

El informe histopatológico (Prof. Llombart Bosch) describe el cuadro típico de la PFM: numerosos pólipos adenomatosos con displasias moderadas y severas del epitelio, sin signos de degeneración maligna.

La revisión rectoscópica a los seis meses, sorprendentemente, pone en evidencia la desaparición de múltiples pólipos rectales que quedaban en ampolla tras la colecto-

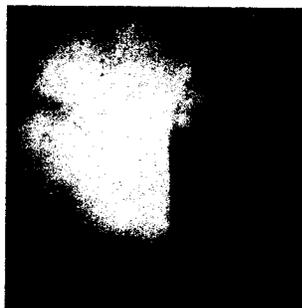


Fig. 4.—Endoscopia postquirúrgica.

mía total (fig. 4), habiéndose reducido a cuatro, de los que dos se resecan con asa de polipectomía. En la revisión al año de la intervención, los dos últimos pólipos se extirpan por el mismo método.

Discusión

El tratamiento en los casos que no han desarrollado un tumor maligno tiene como objetivo fundamental evitar que éste se genere, ya que ésta es la causa de muerte más importante de los pacientes.

Actualmente, las alternativas básicas para el tratamiento quirúrgico profiláctico son: colectomía y anastomosis ileorrectal, proctocolectomía e ileostomía con o sin continencia y colectomía y mucosectomía rectal con esterilización ileoanal⁸⁻¹¹.

La gran discusión entre las dos primeras técnicas, que difieren fundamentalmente en la resección o no del recto, se produce por las posibilidades que existen de degeneración cancerosa de los pólipos residuales en ampolla rectal. Ese hecho es más frecuente cuando en la primera intervención ya había un carcinoma presente y cuando el número de pólipos rectales es muy elevado¹².

Los porcentajes de aparición de un tumor maligno son muy variables, dependiendo fundamentalmente de la duración del período de vigilancia. Aquellos autores que controlaron los pacientes entre diez y veinte años indican porcentajes de incidencia que oscilan entre el 58,9% hasta el 2%. Existe una serie de 25 casos entre los que no se detectó ningún carcinoma de colon^{8, 12-15}.

Por otra parte, no siempre el tumor se genera sobre un pólipo, sino que puede hacerlo sobre mucosa aparentemente normal.

Es evidente que estos pacientes pueden desarrollar un carcinoma, pero dicho riesgo puede asumirse básicamente porque el control del segmento rectal es fácil. Por otra parte, la resección o fulguración de los pólipos restantes en recto es sencilla, puede efectuarse en distintas sesiones y es un método descrito desde hace varios años¹⁶. Algún autor describe que en sus casos, cuando apareció un carcinoma, se diagnosticó en estadio A de Dukes¹⁵. No parece, por tanto, justificable la proctocolectomía profiláctica como alternativa quirúrgica, máxime cuando no hay tumor maligno presente. Pero, además, uno de los aspectos que pueden contraindicar la amputación de recto es la descripción de la desaparición espontánea o al menos la disminución de tamaño tras la colectomía y anastomosis ileorrectal de los pólipos residuales en recto, hecho éste consignado por numerosos autores, como De Cosse¹⁷, Sheperd¹⁸, Waugh¹⁹, Williams²⁰, Cole²¹, Hubbard²² y Dukes²³.

Parece que, dada la retrocesión de los pólipos desde la línea de anastomosis rectoileal hasta margen

anal, pudiera deberse al efecto del contenido ácido ileal¹⁷. No obstante, este hecho no es considerado por algunos autores como mecanismo de protección a largo plazo, pudiendo incluso volver a aparecer^{4, 8}.

Aun asumiendo esta última opinión, no cabe duda que el que hayamos podido constatar la desaparición espontánea de los pólipos merece la atención, toda vez que supone que es factible efectuar una cirugía de preservación de la ampolla rectal, sobre todo en pacientes con PFM, que todavía no han experimentado degeneración cancerosa. El control del segmento rectal, así como la resección de pólipos residuales, no plantea grandes problemas y se puede llevar a cabo sin producir excesivas molestias a los pacientes. Desde luego, sin comparación con las que puede suponer la coloproctectomía total.

Parece prudente, al menos de inicio en estos casos sin tumor maligno presente, la preservación del segmento rectal y su control endoscópico semestral.

Bibliografía

1. DUKES, J. C.: «Familial intestinal polyposis». *Ann. Eugenics*, 17:1-29, 1952.
2. BUSSEY, H. J. R.: «Gastrointestinal polyposis». *Gut*, 11:970-972, 1970.
3. BUSSEY, H. J. R.: «Familial polyposis coli». Baltimore Maryland. Johns Hopkins University Press. Citado por Goligher, J. C.: *Cirugía del ano, recto y colon*, pág. 383. Salvat Ed. Barcelona, 1979.
4. GOLIGHER, J. C.: *Cirugía del ano, recto y colon*, 378-388. Salvat Ed. Barcelona, 1979.
5. WAUGH, J. M.: «The surgical management of multiple polyposis». *Ann. Surg.*, 159:149-154, 1964.
6. GARDNER, E. J.: «Multiple cutaneous and lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis». *Am. J. Hum. Genet.*, 5:139-147, 1953.
7. TURCOT, J.: «Malignant tumours of central nervous system associated with familial polyposis of the colon». *Dis. Colon. Rectum*, 2:465-468, 1959.
8. JAGELMAN, D. G.: «Poliposis familiar del colon». *Surg. Clin. North Am.*, 1:117-128, 1983.
9. WOLFSTEIN.: «Total colectomy and anal ileostomy in multiple polyposis coli». *Arch. Surg.*, 113:1101-1103, 1978.
10. HEIMANN.: «Familial polyposis coli; management by total colectomy with preservation of continence». *Arch. Surg.*, 113:1104-1106, 1978.
11. DI FALCO y D'AGATA: «Anal ileostomy in multiple polyposis». *Amer. J. Surg.*, 138:456-458, 1979.
12. BIGAY, D.: «Rectocolic familial polyposis; a study of 32 cases». *World J. Surg.*, 5:617-625, 1981.
13. MOERTEL, C. G.: «Surgical management of multiple polyposis». *Arch. Surg.*, 100:521-526, 1970.
14. BESS, M. A.: «Rectal cancer following colectomy for polyposis». *Arch. Surg.*, 115:460-467, 1980.
15. BUSSEY, H. J. R.: «Metachronous carcinoma of the large intestine and intestinal polyps». *Proc. Roy. Soc. Med.*, 60:208-210, 1967.
16. SMITH, W. G., y JACKMANN, R. J.: «Polyposis of the large intestine: preservation of the terminal segment». *Amer. J. Surg.*, 90:751-760, 1955.
17. DE COSSE, J. J.: «Familial polyposis». *Cancer*, 39:267-273, 1977.

18. SHEPHERD, J. A.: «Familial polyposis of the colon with special reference to the regression of the rectal polyposis after subtotal colectomy». *Br. J. Surg.*, 58:85-92, 1971.
19. WAUGH, J. M.: «The surgical management of multiple polyposis». *Ann. Surg.*, 159:149-154, 1964.
20. WILLIAMS, R. D.: «Multiple polyposis, polyp regression and carcinoma of the colon». *Amer. J. Surg.*, 112:846-853, 1966.
21. COLE, J. W.: «The role of ileal contents in the spontaneous regression of rectal adenomas». *Dis. Colon Rect.*, 4:413-418, 1961.
22. HUBBARD, T. B.: «Familial polyposis of the colon; the rate of the retained rectum after colectomy in children». *Amer. J. Surg.*, 23:577-586, 1957.
23. DUKES, C. E.: «Cancer control in familial polyposis of the colon». *Dis. Colon Rect.*, 1:413-423, 1958.