

Poliposis familiar de colon y recto

Dr. Juan Arce Villalobos*

SUMARIO

Se hace una revisión de una familia portadora de poliposis familiar múltiple, tres de cuyos miembros desarrollaron cáncer a nivel del ciego, en edades tempranas de 32, 27 y 25 años.

Se enfatiza la relación que existe entre esta enfermedad y el desarrollo de cáncer en el intestino grueso, en la importancia del diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado.

También se hace notar la importancia del estudio de todos los parientes de los enfermos portadores de esta enfermedad, con el fin de investigar la presencia de pólipos y proceder de inmediato con el tratamiento, para prevenir el desarrollo de cáncer.

Se hace una revisión de literatura en lo que respecta al procedimiento quirúrgico más adecuado, llegándose a la conclusión de que probablemente la operación de elección es una colectomía subtotal con ileo-recto-anastomosis, con control periódico cada 3 a 6 meses, del remanente rectal por el resto de la vida.

INTRODUCCION

La poliposis familiar de colon y recto es una enfermedad hereditaria, infrecuente, caracterizada por el desarrollo de pólipos adenomatosos múltiples en todo el colon y recto, sin afectar el intestino delgado la mayoría de las veces. Debido a sus serias complicaciones, el diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado, son extremadamente importantes.

Aparentemente Cripps, en 1882 (10), fue quien primero reconoció la tendencia heredi-

taria de esta enfermedad, pero no fue sino hasta 1925, que J.P. Lockhart-Mumery (24), reportó tres familias estudiadas en Londres y enfatizó que la poliposis precedía al cáncer y que los pacientes portadores de esta enfermedad tenían un riesgo extremadamente alto de desarrollo de cáncer.

Aunque la poliposis es la causa de muerte por cáncer en un bajo porcentaje del total de muertes por neoplasia del intestino grueso, su carácter hereditario y su fácil diagnóstico, permiten un excelente oportunidad para la prevención del cáncer en un grupo definido de pacientes.

MATERIAL Y METODOS

En octubre de 1972 tuvimos la oportunidad de ver una paciente portadora de cáncer del ciego, asociado a poliposis de intestino grueso. Se investigó que 10 años antes un hermano suyo había fallecido de cáncer de ciego, también asociado a poliposis. En febrero de 1973, otro hermano fue operado por nosotros de un cáncer de ciego avanzado, con metástasis hepáticas y ascitis, que también era portador de poliposis colónica. Estos hallazgos nos condujeron a una investigación de toda la familia, encontrándose varios miembros afectados de poliposis. Se inició el estudio con el examen físico y endoscópico del padre y la madre, no encontrándose evidencia de pólipos en ellos. El padre tenía 64 años de edad y estaba asintomático. Había sido sometido a hemorroidectomía 2 años antes y la revisión de la

* Jefe de Clínica de Cirugía N° 2. HOSPITAL MEXICO. CCSS.

biopsia no reveló presencia de pólipos. La madre tenía 60 años de edad y era también asintomática. Se estudiaron los antecedentes del abuelo paterno, encontrándose que éste había fallecido a la edad de 80 años, de causa desconocida. La abuela paterna había fallecido a los 86 años de edad de accidente vascular cerebral y la abuela materna falleció de complicaciones post-partum a los 30 años de edad.

La investigación de los hermanos de la madre la hemos podido hacer en forma indirecta con dos de ellos, pues han rehusado el examen y no presentan sintomatología de tipo colónico. En el momento del estudio tenían 61 y 63 años de edad, respectivamente. Otra hermana de la madre fue examinada, no encontrándose pólipos, a la edad de 64 años. Esta ha tenido 8 hijos, 5 de los cuales fallecieron antes de los 10 años de edad, de causa desconocida, pero aparentemente sin sintomatología relacionada al intestino grueso. Los 3 hijos restantes de 38, 45 y 48 años de edad, estaban asintomáticos.

El padre tiene dos hermanas, una de ellas falleció a los 50 años de edad de cirrosis hepática por alcoholismo crónico; una hija de ella fue examinada, no encontrándose pólipos. La otra hermana tenía 62 años de edad, sin evidencia de poliposis; tiene 5 hijos, de los cuales hemos examinado a dos, no encontrándose evidencia de poliposis.

El árbol genealógico se ha hecho por separado para el padre, (fig. 1) y la madre (fig. 2).

El estudio de todos los miembros de esta familia se ha hecho en base al examen físico, rectosigmoidoscopia y colon por enema. Los niños menores de 10 años no han sido examinados, pues de acuerdo con la mayoría de los autores, los pólipos aparecen después de los 10 años, aunque excepcionalmente se han descrito en niños de 4 años y hasta en recién nacidos. Sin embargo, de acuerdo con la vasta experiencia de Jackman y cols. (21), de la Clínica Mayo, la investigación debe iniciarse entre los 10 y los 12 años de edad.

Puede notarse del estudio genealógico, que aparentemente la madre no es la transmisora de la enfermedad, ya que no hay antecedentes de cáncer en su familia, pero tampoco podemos asegurar que lo sea el padre. Puede también verse en la figura 1, que miembros de la segunda generación están

presentando pólipos a edades relativamente tempranas, lo que nos obliga a mantener un control muy estricto de todos ellos.

En lo que respecta a los pacientes que desarrollaron cáncer, cuando éste fue descubierto estaba muy avanzado, como lo demuestra el hecho de que dos de ellos murieron uno y tres meses después de hecho el diagnóstico. El tercer paciente murió dos años después de haberse efectuado una colectomía total con ileostomía, de carcinomatosis generalizada; el estudio histológico de la pieza operatoria había mostrado metástasis ganglionares extensas.

Vale la pena hacer notar la edad temprana de muerte de estos pacientes: 26, 31 y 32 años, respectivamente.

COMENTARIO

La poliposis familiar se presenta usualmente durante la adolescencia o en edad adulta temprana. Es transmitida por un gene autosómico dominante, que puede ser transmitido por el padre o la madre a sus hijos, (5,6,7,8,28,35). Teóricamente, y de acuerdo con las leyes mendelianas de la herencia, cuando sólo un progenitor es afectado, únicamente la mitad de los hijos desarrollan la enfermedad. Sin embargo, en la práctica, el grado de penetración es aproximadamente del 80%, por lo cual el número de casos que desarrollarán la enfermedad, es un poco menor de lo esperado (28). Es evidente que se deben hacer extensas investigaciones familiares para el control de esta entidad clínica (13). Es también importante, recalcar que a pesar de la naturaleza familiar de la enfermedad, en aproximadamente el 30% de los casos, en el estudio exhaustivo de ellos, no hay una historia familiar obvia. (5,7,8,28). En algunos de estos pacientes, el carácter familiar es oscurecido por el hecho de que el pariente transmisor del gene puede haber muerto joven de otras causas, sin haberse hecho el diagnóstico de poliposis.

Bussey (6), enfatiza el hecho de que no existe la condición de poliposis no familiar. Un caso solitario de poliposis es explicable como la primera manifestación de una nueva mutación y estos individuos pueden transmitir a sus hijos la enfermedad, con las mismas características, que aquellos con una marca-

da historia familiar. Este mismo autor también dice que uno en cinco "propositus" (Lat.: primer individuo con defecto físico o mental que sirve de base para los estudios de la herencia) es resultado de una mutación y no tendrá historia familiar.

ANATOMIA PATOLOGICA

Desde el punto de vista anatomopatológico, la mayoría de los pólipos son adenomatosos puros, pero pueden tener componente papilar y veloso, como sucedió en dos de nuestros casos, en los cuales se encontraron adenomas velosos típicos en el recto (3,27). Lane, (23), establece que en muchos casos la primera manifestación de la poliposis son pólipos hiperplásicos o metaplásicos, como los ha denominado Morson (27). El número de pólipos varía grandemente, desde unos escasos, situados en el rectosigmoides, hasta miles de ellos cubriendo toda la mucosa de colon y recto, no dejando mucosa normal visible. El tamaño varía también, desde diminutos, sésiles, hasta grandes pólipos pediculados, que miden varios centímetros de diámetro. Se acepta, en general, que la distribución es escasa en el colon derecho y máxima en el recto. Se puede presumir que si no se observan pólipos dentro del alcance del rectosigmoidoscopia, es poco probable que existan a un nivel más proximal. Como antes mencionado, los pólipos afectan más raramente el intestino delgado y cuando éstos existen en el ileon terminal, son muchas veces de tipo linfoide. Sin embargo, recientemente se ha notado, con la ayuda de la endoscopia, que la presencia de pólipos adenomatosos en estómago e intestino delgado, no es tan infrecuente, como se afirmaba en el pasado (12,22,29,33).

Hay considerable variación en la severidad de la hiperplasia epitelial del pólipo a pólipo y cuando un cáncer se desarrolla, siempre lo hace a partir de uno de ellos. El por qué unos pólipos desarrollan cáncer y otros no, es un completo misterio (3,23,35).

Asociados a la poliposis familiar múltiple del intestino grueso, existen diferentes manifestaciones extracolónicas que se han descrito con el nombre de diferentes síndromes. (7,12,30,33).

1. Síndrome de Gardner (16): consiste en múltiples pólipos del intestino grueso, os-

teomas del cráneo, de la mandíbula y múltiples quistes epidermoides y tumores de tejido blando, principalmente de la pared abdominal (tumores desmoides). Hemos tenido oportunidad de tratar un paciente con este síndrome, que desarrolló cáncer de ciego.

2. Síndrome de Peutz-Jeghers: hay múltiples pólipos, principalmente en intestino delgado, pero pueden existir en el colon y estómago; van acompañados de pigmentación de color café en la cara, los labios, y mucosas de la boca. Desde el punto de vista histológico, son hamartomas y su riesgo de transformación maligna es muy bajo, aunque en nuestro medio el Dr. Miranda, M. y cols. (25), han estudiado en forma extensa una familia con este síndrome, en la cual por lo menos cuatro miembros de ella han desarrollado cáncer. Precisamente una paciente de las estudiadas por el Dr. Miranda, fue operada por nosotros de emergencia por oclusión intestinal, encontrándose un cáncer de duodeno.
3. El Síndrome de Turcot (34): poliposis colónica asociada con tumores del sistema nervioso central.
4. El Síndrome de Zanca (37): poliposis colónica asociada a múltiples exostosis cartilaginosas.
5. El Síndrome de Cronkite (11), Canadá: pólipos del intestino grueso, asociados con alopecia.

Con frecuencia cada vez mayor se describe la asociación de poliposis colónica, a tumores en otros órganos del cuerpo (tiroides, duodeno, conductos biliares, etc.), (22,30,33). Nosotros hemos tenido la oportunidad de tratar una paciente con poliposis colónica múltiple, que desarrolló un cáncer de ciego y posteriormente un cáncer de pulmón. Asimismo, hemos visto otra paciente con poliposis colónica, poliposis gástrica masiva y cáncer de yeyuno.

Actualmente hay tendencia general a aceptar el concepto de que el proceso básico y común a todos estos síndromes, es la poliposis colónica y que el amplio espectro de manifestaciones clínicas, es debido a una expresión genotípica, más o menos completa de una anomalía genética. (1,2,7,21,22,30,33).

La poliposis juvenil, aunque puede ser hereditaria, no es la lesión premaligna y el diagnóstico se hace fácilmente por la histología típica del pólipo juvenil, que muestra dilatación quística de las glándulas y abundante estroma de fibrosis (27). Por último, se debe hacer el diagnóstico diferencial con enfermedades inflamatorias crónicas del intestino grueso, como son: la colitis ulcerativa crónica y la enfermedad de Crohn, las cuales producen lesiones pseudopoliposas, que en realidad son remanentes de la mucosa hipertrofiada entre las áreas de ulceración. El estudio histológico de estas lesiones, más el cuadro clínico y radiológico, hacen el diagnóstico muy claro.

DIAGNOSTICO

La importancia del diagnóstico de la poliposis familiar múltiple, radica en el hecho de la franca tendencia a la malignidad de esta enfermedad. Goligher (18) dice que es la enfermedad precancerosa más claramente definida que conoce la medicina. El riesgo de cáncer ha sido estimado entre un 65 (1,2) hasta el 100% (31,36); es posible que esta última cifra sea la correcta, ya que para fines prácticos es de esperar que todo paciente portador de una poliposis desarrolle cáncer, si vive lo suficiente.

Es interesante el hecho de que si un paciente con historia familiar de poliposis no ha desarrollado pólipos a la edad de 30 años, posiblemente nunca los desarrollará. Sin embargo, se han descrito casos de pacientes que han desarrollado pólipos en la séptima década de su vida. (3,6).

La edad promedio de los pacientes con pólipos sin cáncer, es de 30 años, pero esto varía de acuerdo a si el paciente se presenta con síntomas de poliposis, o son llamados para examen debido a la presencia de parientes con antecedentes de esta enfermedad. Los síntomas pueden ser diarrea moderada, evacuaciones mucosas y sangrado rectal; posteriormente, dolor abdominal, diarrea más severa, pérdida de peso y anemia. Desafortunadamente, cuando los síntomas son suficientemente severos para que el paciente busque atención médica, éstos están asociados, con gran frecuencia, con la presencia de cáncer, como sucedió en tres de nuestros casos, en los cuales ya había enfermedad

neoplásica avanzada. En la serie de Veale (35), la mitad de sus 120 pacientes, que se presentaron con síntomas en el momento del diagnóstico, ya tenían cáncer o lo desarrollaron dentro de un período de dos años, en contraste con otros 67 pacientes asintomáticos, en los cuales encontró cáncer en sólo 4 de ellos.

La edad promedio de desarrollo del cáncer es de 40 años, variando entre los 20 y 79 años (6,36). Puede ser notado claramente, que la edad de aparición de los pólipos es más temprana que la del cáncer. La duración de la fase entre poliposis y cáncer, varía entre 5 y más de 20 años, con un promedio de 10 años. La aparición de cáncer en pacientes portadores de esta enfermedad, es aproximadamente 20 años más temprana, que aquellos que no tienen poliposis, en los cuales la edad promedio es de 60 años. En forma similar, la muerte por cáncer en estos pacientes es mucho más temprana, que el promedio de la población general (70-72 años). Aproximadamente el 75% de los pacientes que tienen asociada poliposis y cáncer, mueren antes de los 50 años. La distribución del cáncer a lo largo del intestino grueso, es más o menos similar en los grupos con poliposis y sin poliposis; sin embargo, en muchos casos que desarrollaron cáncer, lo hicieron a nivel del ciego y colon ascendente, que como es bien sabido, es asiento de cáncer mucho menos frecuente que a nivel del rectosigmoides. Es también importante el hecho de que estos pacientes pueden tener múltiples cánceres en el intestino grueso (50% dos o más lesiones) (36). El paso esencial para establecer el diagnóstico es el examen rectal y particularmente, la rectosigmoidoscopia. Los adenomas pueden palparse en la parte inferior del recto fácilmente, en una buena proporción de casos. La rectosigmoidoscopia revela los pólipos con una mucosa intacta entre ellos, con un patrón vascular también normal y no hay sangrado al contacto con el instrumento. Esto los diferencia de los pseudopólipos vistos en la colitis ulcerativa, en la cual la mucosa muestra ausencia del patrón vascular, granularidad y tendencia a sangrar al contacto (18). El colon por enema usualmente confirma el diagnóstico, aunque una buena técnica es requerida (3,27). En los casos típicos, la imagen característica de los pólipos es obtenida

luego de la evacuación del bario e introducción de aire. Las haustras y el calibre del colon están conservados. Se debe puntualizar que el diagnóstico se hace fundamentalmente en base al examen rectal y sigmoidoscópico y que el colon por enema no es más que un examen complementario, ya que como mencionado anteriormente, si endoscópicamente no se han demostrado pólipos, es muy posible que no existan más allá de los 25 cm. Cuando la rectosigmoidoscopia ha sido negativa y el estudio radiográfico muestra imágenes sugestivas de pólipos, se debe pensar que corresponde a materia fecal y el estudio debe repetirse luego de una preparación adecuada. El valor del colon por enema así como la colonoscopia está en descartar la presencia de cáncer, que podría afectar el plan de tratamiento.

TRATAMIENTO

Una vez hecho el diagnóstico, el tratamiento es quirúrgico y consiste en uno de dos procedimientos, si es que no existe contraindicación para cirugía. El primero es la colectomía total, con resección del recto y la creación de una ileostomía permanente; ésta pareciera ser la operación de elección, ya que se reseca toda la mucosa intestinal, en donde nacen los pólipos. El segundo procedimiento consiste en la colectomía subtotal, con anastomosis del ileon al recto a unos 15 cms. por encima del margen anal, con fulguración de los pólipos remanentes en el segmento distal, a través del sigmoidoscopio y control periódico del paciente por el resto de su vida. Este segundo procedimiento tiene la gran ventaja de que evita al enfermo la creación de una ileostomía permanente, con todas las consecuencias socioeconómicas que ello representa. Por otro lado, con esta conducta existe el peligro del desarrollo del cáncer en el remanente rectal. Esta operación está contraindicada cuando existe el diagnóstico de cáncer del recto, o cuando los pólipos en el recto son tan numerosos, que la fulguración de los mismos produciría fibrosis y estenosis.

De la serie de 73 pacientes reportados por Morson (27), en los cuales se efectuó colectomía subtotal con ileo-recto-anastomosis, 61 de ellos han permanecido libres de cáncer por períodos hasta de 20 años; 7 murieron de causa no relacionada con la poliposis y 2

murieron en el postoperatorio; sólo 3 pacientes desarrollaron cáncer en el remanente rectal, 2, 6 y 21 años después del procedimiento. Gingold y (17), reportaron una serie de 26 pacientes seguidos por más de 5 años, a los cuales se les había realizado una colectomía subtotal, con ileo-recto-anastomosis, ninguno de ellos desarrolló cáncer en el recto.

En 1972, Schaupp (31) publicó una serie de 95 pacientes, examinados desde 1934 a 1971, de los cuales 48 fueron tratados con colectomía subtotal e ileo-recto-anastomosis; 30 de estos 48 pacientes han sido seguidos por más de 10 años y ninguno ha desarrollado cáncer.

Son interesantes los casos descritos por Hubbard (20), Dubes (13), Dunphy (14,15) y Cole (9), en los cuales los pólipos rectales desaparecieron después de la ileo-recto-anastomosis. El mecanismo por el cual esto sucede, de acuerdo a Cole (9), es que el contenido del ileon que entra al recto, contiene propiedades que inhiben el crecimiento de los pólipos. En algunos pacientes esta capacidad inhibitoria es suficientemente fuerte para neutralizar el estímulo que induce al desarrollo de pólipos, presente en la mucosa del intestino grueso de enfermos con poliposis colónica. Goligher (18) participa de la idea de que la colectomía subtotal con ileo-recto-anastomosis, es el tratamiento de elección, siempre y cuando los enfermos puedan ser seguidos postoperatoriamente muy de cerca, a intervalos cortos de tiempo. Por otro lado, en un trabajo de Moertel (26) de la Clínica Mayo, en el cual hace una revisión de 143 pacientes a los cuales se les practicó ileo-recto-anastomosis, encontró que el 5% de ellos desarrollaron cáncer en el remanente rectal en los primeros cinco años, llegando hasta un 59% en aquéllos que fueron seguidos por 23 años después de la operación. No es necesario recalcar la importancia de este estudio, ya que parece demostrar, en forma categórica, que la ileo-recto-anastomosis es una operación inadecuada para esta enfermedad. Sin embargo, Dunphy (14,15) a propósito de este trabajo de Moertel y cols., insiste en que la ileo-recto-anastomosis es una operación apropiada, que una buena proporción de los pólipos sufren regresión y que los restantes pueden ser fácilmente fulgurados a través del sigmoidoscopio. Según este autor,

las posibilidades de desarrollo de cáncer, son del 5 al 10^o/o. Bacon (4), establece en forma categórica, que según su experiencia, el único tratamiento para esta enfermedad es la colectomía total con ileostomía permanente.

Desde que no existe tratamiento conservador para esta enfermedad, cabe preguntarse a qué edad se debe realizar la colectomía. Hay acuerdo general que cualquiera que sea el tratamiento quirúrgico, éste debe realizarse entre los 15 y 20 años de edad. En lo que respecta al nivel al cual se debe realizar la anastomosis cuando se practica la íleo-recto-anastomosis, el concepto general es que debe ser hecha entre 12 y 14 cms. por arriba del margen anal, lo que significa que es justo debajo de la unión rectosigmoidea. Esto deja un segmento de recto suficientemente corto, para que sea fácilmente accesible a la fulguración y además, suficientemente largo para que el paciente no se haga incontinente.

En lo que se refiere a si se deben fulgurar los pólipos antes de la colectomía o después de ella, es motivo de controversia (19). Goligher (18), dice que la presencia de materia fecal líquida dificulta la fulguración y, por lo tanto, prefiere hacerla antes que la íleo-recto-anastomosis. Por otro lado, Jackman (21) prefiere proceder con cirugía primero y luego fulguración, debido al hecho de que fulguraciones previas producen tejido cicatricial, que hacen la anastomosis dificultosa e insegura. Si a esto se agrega el hecho de que los pólipos pueden sufrir regresión, vale la pena dejar la fulguración para después de cirugía.

Es cierto que la colectomía total, incluyendo el recto, es la mejor forma de evitar el desarrollo de cáncer en el remanente rectal. Sin embargo, la ileostomía permanente es un procedimiento invalidante, que puede tener grandes repercusiones psicológicas y económicas en el enfermo y, por lo tanto, éste debe ser preparado mentalmente para que tolere el trauma que esto significa. En aquellos pacientes jóvenes disciplinados, que pueden ser seguidos muy de cerca, con exámenes periódicos del remanente rectal, vale la pena tomar el riesgo de una colectomía subtotal con íleo-recto-anastomosis, que si bien es cierto tiene un 5 a 10^o/o de posibilidad de desarrollar cáncer en el remanente rectal, permite a los enfermos una vida normal y

permanecer incorporados totalmente a la sociedad (32). El evitar los inconvenientes de la ileostomía y la morbilidad asociada con ella, hace que los familiares afectados de esta enfermedad, se hagan más cooperadores, insistiendo en sus familiares en la necesidad de consulta médica, aún cuando éstos estén asintomáticos.

BIBLIOGRAFIA

1. Alm, T.: Surgical treatment of hereditary adenomatosis of the colon and rectum during last twenty years. ACT. CHIR. SCAND., 141: 218, 1975.
2. Alm, T.: Surgical treatment of hereditary adenomatosis of the colon and rectum during last twenty year. II. ACT. CHIR. SCAND., 141: 228, 1975.
3. Avery Jones, F.: Clinical Gastroenterology. Second ed. Blackwell Scientific Publ. Oxford and Edimburg. pp. 310 1961.
4. Bacon, H.E.: Comunicación personal. 1970.
5. Belleaw, R.; Braash, J.W.: Genetics and polyposis. MED. CLIN. de N.A., 50: 379, 1966.
6. Bussey, H.J.R.: Gastrointestinal polyposis. GUT, 11: 970, 1970.
7. Calabro, J.J.: Hereditary multiple polyposis syndrome of the gastrointestinal tract. AM.J. MED., 33: 276, 1962.
8. Carter, C.O.: Genetics in the aetiology of disease. LANCET, 1: 1014, 1969.
9. Cole, J.W.; Holden, W.D.: Post-colectomy regression of adenomatous polyps of the rectum. ARCH. SURG., 79: 385, 1959.
10. Cripps, W.H.: Two cases of disseminated polyposis of the rectum. TRANS. PATH. SOC. London, 33: 165, 1882.
11. Cronkite, L.W.; Canada, W.J.: Generalized gastrointestinal polyposis: An un-

- usual syndrome of polyposis pigmentation, alopecia and onychotrophia. *NEW ENGL. J. MED.*, 252: 1011, 1955.
12. De Cosse, J.J.; Adams, M.B.: Familial polyposis. *CANCER* 39: 267, 1977.
 13. Dukes, C.E.: Cancer control in familial polyposis. *DIS. COLON. RECTUM*, 1: 413, 1958.
 14. Dunphy, J.E.: Duscusión del trabajo de Schaupp.— Management of diffuse colonic polyposis. *AM. J. SURG.*, 124: 218, 1972.
 15. Dunphy, J.E.; Patterson, W.E. and Legg, M.A.: Etiologic factors in polyposis and carcinoma of the colon. *ANN. SURG.* 150: 488, 1959.
 16. Gardner, E.J.; Richards, R.: Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. *AM. J. HUM. GENET.*, 3: 167, 1951.
 17. Gingold, B.S.; Jagelman, D.; Turnbull, R.: Surgical management of familial polyposis and Gardner's Syndrome. *AM. J. SURG.*, 137: 54, 1979.
 18. Goligher, J.C.: Surgery of the anus rectum and colon. Ed. Charles C. Thomas Publ. Springfield, 111., pp. 442, 1967.
 19. Holden, W.D.; Cole, J.W.: Familial polyposis of the colon and rectum. In *Diseases of Colon and Anorectum*. Turell, R. Vol. I, 2nd. Ed. W.B. Saunders, Philadelphia, 1969.
 20. Hubbard, T.B.: Familial polyposis: the fate of retained rectum after colectomy in children. *AM. J. SURG.*, 23: 577, 1957.
 21. Jackman, R.J.; Beahrs, O.H.: Tumors of the large bowel. In *problems in Clinical Surgery*, Vol. VIII, Mayo 2, pp. 9. Saunders, Philadelphia, 1968.
 22. Jones, J.R.; Nance, F.C.: Perianpullary malignancy in Gardner's syndrome. *ANN. SURG.*, 185: 565, 1977.
 23. Lane, N.; Kaplan, H.; Pascal, R.R.: Minute adenomatous and hyperplastic polyps of the colon divergent patterns of epithelial growth with specific associated mesenchymal changes. *GASTROENTEROLOGY*, 60: 537, 1971.
 24. Lockhart-Mumery, J.P.: Cancer and Heredity. *LANCET*, 1: 427, 1925.
 25. Miranda, M.; Salas, J.: Comunicación personal.
 26. Moertel, C.C.; Hill, J.R.; Martin, A.A.: Surgical management of multiple polyposis the problem of cancer in the retained segment. *ARCH. SURG.*, 100: 521, 1970.
 27. Morson, B.C.; Bussey, H.J.R.: Predisposing causes by intestinal cancer. *CURR. PROBL. SURG.* February, 1970.
 28. McKusick, V.A.: Genetic factors in intestinal polyposis. *JAMA*, 182: 271, 1962.
 29. Ohsato, Keiichi et al: Small intestinal involvement in familial polyposis, defined by operative intestinal fiberoscopy. *DIS. COLON RECTUM*, 20: 414, 1971.
 30. Sachatelle, C.R.; Griffen, W.: Hereditary polypoid diseases of the gastrointestinal tract. A working classification. *AM. J. Surg.*, 129: 198, 1975.
 31. Schaupp, W.C.; Volpe, P.A.: Management of diffuse colonic polyposis. *AM. J. SURG.*, 124: 218, 1972.
 32. Sheperd, J.A.: Poliposis familiar del colon, con especial preferencia a la regresión de la poliposis rectal, a continuación de la colectomía subtotal. *BR. J. SURG.*, 3: 94, N° 2. Abril 1972.
 33. Schuchardt, W.A.; Ponsky, J.L.: Familial polyposis and Gardner's syndrome. *SURG. GYNEC. & OBST.*, 148: 97, 1979.

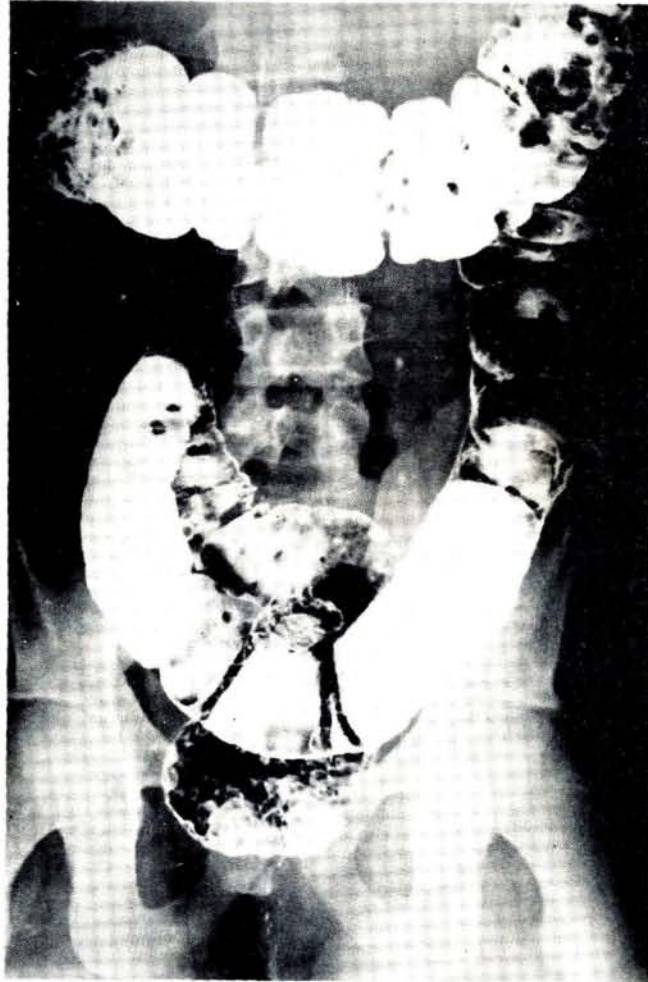
34. Turcot, J.; Després, J.; Pierre, F.: Malignant tumor of the central nervous system associated with familial polyposis of the colon. Report of two cases. DIS. COLON & RECTUM, 2: 465, 1959.
35. Veale, A.M.O.: Clinical and genetic problems in familial polyposis. GUT, 1: 285, 1960.
36. Welch, E. Claude: Polypoid lesions of the gastrointestinal tract. 2nd. ed. W.B. Saunders Co. Philadelphia, pp. 105, 1975.
37. Zanca, P.: Multiple hereditary cartilaginous exostosis with polyposis of colon. U.S. ARMED FORCES MED. J., 7: 116, 1956.

RECONOCIMIENTO

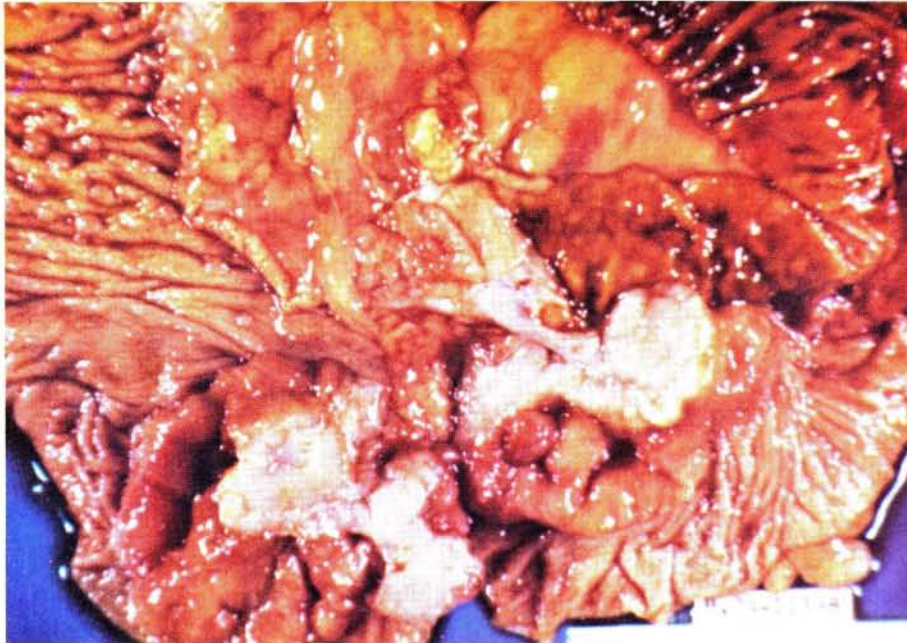
El autor agradece profundamente, la colaboración brindada por los Servicios de Anatomía Patológica y Radiología del Hospital México, así como al Departamento de Microfilm de la Caja Costarricense de Seguro Social.



Colon por enema que demuestra defecto de llenado a nivel del colon ascendente.
El estudio de la pieza operatoria mostró cáncer del ciego y ascendente.



Colon por enema de un paciente de 17 años de edad. Puede notarse gran cantidad de pólipos en todo el colon, pero sobre todo en el recto.



Pieza operatoria de un paciente con poliposis familiar múltiple y cáncer de ciego.
Paciente portador de un Síndrome de Gardner.
Se le practicó colectomía total con ileo-recto-anastomosis hace 5 años. Actualmente asintomático.



Acercamiento de la pieza operatoria anterior. Puede notarse gran cantidad de pólipos.