

REVISTA MEDICA DE COSTA RICA

Año XXVIII

SAN JOSE, COSTA RICA

Tomo XVIII

ABRIL 1961 — No. 323

Poliposis Heredofamiliar Múltiple del Colon

Presentación de un caso

Por

Dr. Longino Soto Pacheco

Dr. Arnoldo Fernández Soto

La poliposis heredofamiliar del colon, es una enfermedad relativamente rara en nuestro medio; de 700 proctoscopias practicadas por el Dr. Fernández, encontró tres casos de esa enfermedad. En una revisión de la literatura europea y americana, practicada por Martínez y Basols, de México en 1951, encontraron casos de poliposis publicados. La poca frecuencia con que se ha encontrado el padecimiento se debe probablemente, a la poca frecuencia con que se practican exámenes rectosigmoidoscópicos y radiológicos del colon. Reviste verdadera importancia el padecimiento por dos características importantes: por su carácter heredofamiliar y por su tendencia a la malignización a temprana edad. Es necesario considerarla, como una verdadera entidad clínica, ya que tiene particularidades en el diagnóstico, pronóstico y tratamiento. En el presente trabajo se hace una descripción, de las características principales de la enfermedad y de su tratamiento. Señalando la importancia que tiene, la exploración radiológica y endoscópica para su diagnóstico. Se presenta un caso de poliposis familiar múltiple que fue tratado por el procedimiento radical, con colectomía total incluyendo el recto e ileostomía permanente. Hemos adoptado la designación (denominación), de poliposis heredofamiliar debido a que la consideramos la más apropiada. Los primeros casos relatados en la literatura fueron de Menzel, y de Lebert 1821-1861; el primero en señalar el carácter familiar de la enfermedad fue W. Harrison Cripps, 1882. El factor etiológico es desconocido pero se ha demostrado en un gran número de casos la tendencia a presentarse en generaciones sucesivas de una misma familia, con una incidencia bastante elevada dentro de los miembros de la misma. Se transmite por ambos sexos con un carácter dominante o recesivo. La mayoría de los autores piensan, la incidencia potencial del cáncer debe estimarse un 100% aún cuando no ha llegado a imponerse

un criterio definitivo a este respecto. El promedio de edad en que la sintomatología hace su aparición, se ha calculado a los 20 años; y parece no haber predominio en lo que se refiere al sexo. La edad promedio en que aparece la malignización es entre los 30 y 40 años. Es frecuente que el padecimiento curse con una pobre sintomatología y pase inadvertido y es necesario que en una familia en donde se ha encontrado la poliposis, deben ser estudiados todos los miembros de ella realizando con frecuencia exámenes de Rayos X y proctológicos. Los síntomas más frecuentes, son enterorragias, diarrea tenesmo rectal, dolor abdominal, exteriorización de polipos pediculados, por el ano, manifestaciones de ataque al estado general, anemia, astenia, adinamia, y por último los casos que han sufrido malignización presentan la sintomatología que caracteriza al padecimiento neoplástico maligno.

PRONOSTICO:

La poliposis heredofamiliar del colon, es una enfermedad de un pronóstico severo, ya que dejándola evolucionar fatalmente conduce a la malignización. Swinton hizo una revisión general acerca del porcentaje de malignización y encontró que varía entre un 33 y el 100% de los casos. El tratamiento quirúrgico bien realizado puede permitir que el enfermo lleve una vida normal. Thomas Lette señala que el 50% de los enfermos operados por él, presentaban malignización en el momento de la operación.

TRATAMIENTO:

Una vez hecho el diagnóstico, el tratamiento debe ser quirúrgico. Existen dos conductas a seguir fundamentalmente: Una la conservación del recto anastomosis ileorectal, o ileosigmoidea, con colectomía total, y fulguración posterior de los polipos del ampulla rectal. Segundo, resección total del colon y del recto e ileostomía permanente.

Algunos autores creen que es posible, seguir una conducta hasta cierto punto conservadora, siempre que el enfermo se someta a la necesidad de los controles clínicos, radiológicos y proctoscópicos, antes de proceder a la cirugía radical. Nosotros pensamos que el procedimiento es extraordinariamente riesgoso, debido a que no contamos con un procedimiento seguro, para detectar el momento preciso de la malignización. Participamos de la opinión de la mayoría de autores, en el sentido de que el procedimiento más seguro a seguir, es el segundo, señalado por nosotros, es decir la resección total del colon y recto e ileostomía permanente. Creemos que la conservación del recto, si bien evita la ileostomía, representa un peligro, como lo demuestra, el hecho, señalado por varios autores de que alrededor del 20 al 25% de los enfermos a los cuales se les había dejado el recto sufrieron transformación maligna. Si se adopta la cirugía conservadora dejando el recto, el enfermo debe someterse a un control estricto.

to y periódico, principalmente de exploración endoscópica, con el fin de determinar el momento de la malignización. Creemos de importancia transcribir el cuadro tomado de Slaughter. En el cual se analizan los argumentos en favor de la C. Radical y Conservadora.

Factores que favorecen la extirpación total:

- 1) Presencia de carcinoma en recto o sigmoide
- 2) Polipos muy abundantes con hiperplasia o ulceraciones.
- 3) Dificultad para llevar un control clínico satisfactorio después de la operación.

Factores que favorecen la Cirugía conservadora:

- 1) Ausencia de cáncer en recto o sigmoides.
- 2) Abundancia moderada de polipos a nivel del segmento distal.
- 3) Paciente cooperador y facilidades para observar un control posterior satisfactorio.

PRESENTACION DE UN CASO:

El enfermo fue estudiado y tratado en el Hospital San Juan de Dios. Enfermo del sexo masculino de 22 años de edad, soltero, raza blanca, ocupación jornalero. Entre los antecedentes familiares de importancia se señala que su padre murió a temprana edad de un padecimiento intestinal cuyos detalles precisos no los sabe dar el enfermo. Se desliga de los demás miembros del familiar hace muchos años, por lo que no nos fue posible obtener datos de probables padecimientos iguales, en los demás miembros. Ingresó al Hospital por primera vez en 1954 con el diagnóstico de disenteria; en efecto el enfermo, señalaba como principal sintomatología, diarrea con sangre, intensos dolores abdominales, que se presentaban en forma periódica, desde hacía tres años. Exámenes de laboratorio señalaron: anemia con grado III parasitosis por tricocéfalos y fue sometido a tratamiento con antidiarreicos y antisépticos intestinales, mejorando su cuadro, dándosele salida con el diagnóstico de colitis disenteriforme, amibiasis. Nuevamente en el 55 se interna, con la misma sintomatología, que presentaba en su ingreso anterior, pero el estado general se había agravado notoriamente, y acusaba una anemia de 6 grs. de Hg 2,200.000 G. R. y diarrea de mucha intensidad. Los exámenes de heces fueron negativos en varias ocasiones, la proctosig practicada en este enfermo, diag. de poliposis familiar múltiple y posteriormente se le practicó un colon por endema, demostrando la existencia de numerosas formaciones polipodeas en toda la extensión del intestino grueso. En Mayo del 56, se decide practicar la resección radical del colon y recto, haciendo un primer tiempo de colectomía total hasta el sigmoide con ileostomía permanente. Este primer tiempo se hizo

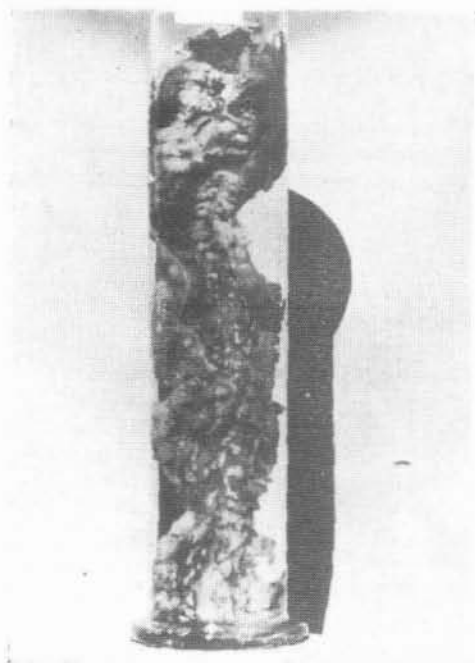


Fig. 1—Pieza anatómica completa de colon con pólipos múltiples.

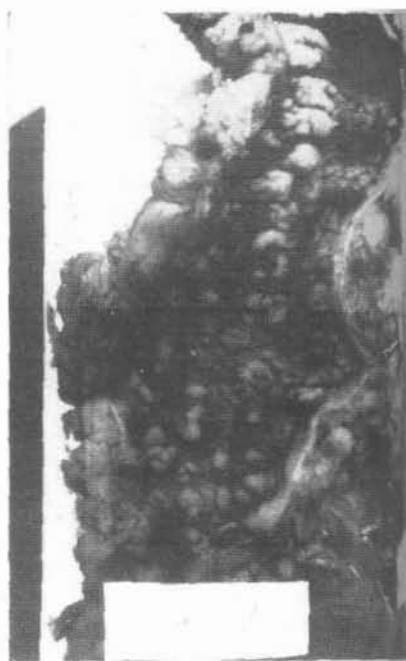


Fig. 2—Vista microscópica de segmento de colon.



Fig. 3—Vista microscópica de mucosa del colon con pólipo.

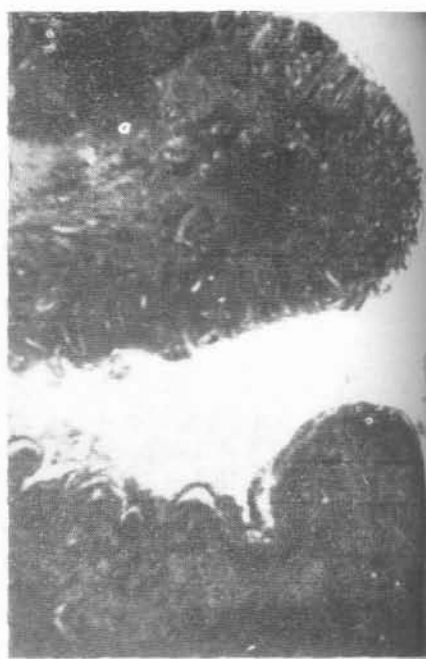


Fig. 4—Mismo pólipo de fig. 3 a gran aumento.

después de haber obtenido biopsias del recto que no demostraba transformación maligna. No se procedió a hacer la operación en un solo tiempo debido a las graves condiciones del paciente. Dos meses después se le hizo una resección abdominoperineal del recto. El enfermo tuvo un post-operatorio difícil y prolongado, pero después de unos cuantos meses se le logró dar la salida en magníficas condiciones, mismas buenas condiciones en que permanece en la actualidad.

Los reportes anatomopatológicos señalan la confirmación de diagnóstico de poliposis difusa del colon, que va desde el ciego al recto. Los estudios histológicos de numerosos polipos y ganglios linfáticos dieron resultados negativos por malignidad.

BIBLIOGRAFIA

1. **BLACK-HAMBRO.**
The Treatment of familial polyposis of the colon, Surg. Cl. of North American August 1950.
 2. **STANLEY-BERKOWITZ, SHAPIRO.**
Syndrome of Intestinal polyposis with melanosis of the lips, buccal mucosa a Study of the Incidence and location of malignancy, Annales of Surgery Vol 141-1955.
 3. **ROBERT T. MC. CARRY.**
The diagnosis and treatment of polyposis of the rectum and colon, American Journal of Gastroenterology 492-496 Jul-Dic. 1956.
 4. **TEICHER, IRA and ABRAHAMS.**
The treatment of selected cases of multiple polys familial polyposis and diverticular diseases of the colon by subtotal colectomy and ileoproctostomy, Surg. Gynec. and Obst. Vol. 103 Pág. 136, 1956.
 5. **IRVING AM. J.**
Of Gastroenterology - Pág. 382 Vol. 28 1957.
 6. **MAYO CLINIC, DE WEERD-JACKMAN.**
Diffuse familial polyposis of the colon, Surg. Gynec. Obs. July 1951.
 7. **DYE-OLANDER.**
Familial polyposis of the colon, Am. Med. A. and Surgery June 1951.
 8. **HARRY BACON - AUGUSTIN R. PEALE.**
Appraisal of adenomatous polyposis of the colon their histopa-
-

tology and surgical managment. Ann. Surg. July Dec. 9-18 1956.

9. **OLD-FIELD.**
The association of famillial polyposis of the colon with sebaceous cysts. Brith. Jour. Surg. Mar. 1954.
 10. **THOMAS PLOTTE . FREDERICK O'DEEL-COLLER.**
Polyposis of the colon Ann. of Surg. 165-199 Jul. Dec. 1956.
 11. **BRITH.**
Journal 43 - 1956.— Polyposis of the colon.
 12. **DONALD C. COLLINS.**
The presence of other tumors and famillial polyposis, Journal Gastroenterology Vol 31, 1959.
 13. **LANDREEN, S. FREIBERG, FREC.**
Of polyposis of the rectum, according with age, and relation to cancer, Castroenterology, Vol. 36 Mayo 1959.
 14. **GRUMMELL R.**
The rational of total and subtotal colectomy in the treatment of cancer and multiple polyposis of the colon Srg. Gyn. Obst. 106 March . 1958.
 15. **PAUL C. MORTON.**
Adenomas del colon y recto. Ann. Cirugia Julio 1933.
 16. **GUMPEL, R. C. and CARBALLO.**
A new concept of famillial adenomatosis Ann, Intern. medicine, 1045 - 1054 Dec. 1956.
 17. **WILLIAM C. VAN BUSKIRK.**
Polyposis of the large bowel Ann. Surg. Vol. 141 - 1955.
-