

Ileoproctoanastomosis sin reservorio en poliposis adenomatoidea familiar

Dr. Adrian Portillo-Jiménez,* Dr. Pedro Salvador Jiménez-Urueta,** Dr. Gerardo Ramón Zaragoza-Arévalo,***
Dr. Ramón Alfredo Castañeda-Ortiz**

RESUMEN

Introducción. La poliposis adenomatoidea familiar es una afección autosómica dominante infrecuente. Su interés se debe a que puede progresar a cáncer de colon. Afecta a 1:5000 o 1:17000 niños. Las manifestaciones clínicas se inician en etapa adulta. En el niño es infrecuente su detección. El presente es el primer caso en 15 años estudiado en nuestra unidad. Existen muy pocos informes en nuestro hospital.

Caso clínico. Niña de 11 años. Su padecimiento inició con hematoquecia y obstrucción intestinal. Seis meses antes de su ingreso a nuestro hospital, una colonoscopia mostró pólipos rectales, se resecaron dos de ellos. Acudió a nuestra unidad con un cuadro de obstrucción intestinal por invaginación intestinal. Fue operada para realizar desinvaginación e ileostomía. Posteriormente se corroboró una poliposis adenomatosa familiar con múltiples pólipos por lo que se realizó ileoproctoanastomosis sin reservorio. Evolucionó bien y se ha vigilado por tres años. Se ha hecho control nocturno de las evacuaciones, debido a que estos pacientes pueden tener incontinencia.

Discusión: La enfermedad es muy rara en México. No encontramos informes al respecto en los últimos diez años. El diagnóstico se basa en el número de pólipos en el colon que pueden ser cientos. El tratamiento es ileoproctoanastomosis con colectomía. Se puede hacer un reservorio en J o S para mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Palabras clave: Poliposis familiar múltiple, ileoproctoanastomosis, incontinencia nocturna.

ABSTRACT

Introduction: Familial adenomatous polyposis is a rare dominant autosomic disease. Its importance stems from the fact that it may progress to cancer. Its incidence is 1:5000 to 1:17000. The rule is that it is diagnosed in adulthood. It is difficult to detect in children. This is the first case diagnosed in our institution in the last 15 years. We did not find any report of this disease in the pediatric population in our country.

Clinical Case: An 11 year old female presented with hematochezia and intestinal obstruction. A colonoscopy was performed and two polyps were found in the rectum. She was seen in our institution with an intestinal intussusception which managed surgically with taxis and ileostomy. A repeat colonoscopy at our institution showed multiple polyps in the colon. A colectomy and an ileoproctoanastomosis without a pouch were performed. At two years follow-up the patient is in good health and has normal day and night fecal control.

Discussion: This disease is rare in México. We did not find any report of it in the last 10 years in the pediatric population. Diagnosis is based on the number of polyps found and their histological features. Treatment consists of a colectomy with an ileoproctoanastomosis and a J or S pouch to improve life quality. The experience at our institution without a pouch is good in other diseases and when we decided to apply the same principle to this patient we got a good result.

Key words: Familial adenomatous polyposis, ileoproctoanastomosis, fecal control.

La anastomosis ileo-anal es el estándar de oro del tratamiento de algunas enfermedades del colon como la colitis ulcerativa crónica idiopática grave (CUCI) y la poliposis adeno-

matosa familiar. La poliposis adenomatoidea familiar (PAF) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante^{1, 2}, que requiere cirugía como profilaxis para el cáncer, aunque existen otras indicaciones, tales como el retraso en el crecimiento y el sangrado del tubo digestivo. La PAF es la patología para la que la colectomía con anastomosis ileo-anal se usa menos. Las entidades que con más frecuencia requieren este tipo de cirugía son el CUCI, la enfermedad de Hirschsprung y la de Peutz-Jeghers^{3,9}. Se ha señalado la inactivación del gen APC en el brazo largo del cromosoma 5 como causal de la inhibición de la apoptosis y proliferación de las células epiteliales^{3,6,8}. El 30% de los casos de PAF es causado por mutación espontánea; el cuadro de presentación puede ser variado. Se presenta

* Residente tercer año Cirugía Pediátrica. CMN 20 de Noviembre ISSSTE.

** Médico Adscrito Cirugía Pediátrica. CMN 20 de Noviembre ISSSTE.

*** Gastroenterólogo Pediatra CMN 20 Noviembre ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Adrián Portillo-Jiménez. CMN 20 de Noviembre, ISSSTE. Félix Cuevas 540. Col. del Valle. México, 03100, DF.

Recibido: octubre, 2006. Aceptado: junio, 2007.

el primer caso de PAF en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" del ISSSTE, México, de los últimos 15 años en un paciente pediátrico. No se han hallado casos similares descritos en los últimos diez años en la literatura nacional.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de 11 años de edad, sin antecedentes de importancia. Inició su padecimiento con hematoquecia, que fue tratada médicamente. A los cuatro meses del inicio de la enfermedad se realizó colon por enema que mostró pólipos colónicos. Al quinto mes de iniciado el cuadro se resecaron dos pólipos perirectales. Diez días después presentó un cuadro de obstrucción intestinal. Se operó y se halló invaginación intestinal que fue corregida; se realizó apendicetomía profiláctica. Tuvo un nuevo cuadro de obstrucción dos meses después que se trató en forma conservadora. Dos días después del segundo cuadro obstructivo se realizó una nueva colonoscopia que mostró múltiples pólipos con obstrucción incompleta de la luz intestinal. Fue enviada a nuestro centro médico del estado de Baja California por presentar prolapso rectal; se le trató en forma conservadora. Un colon por enema mostró defectos de llenado con obstrucción a nivel del recto sigmoides (Figura 1). En su cuarto día de estancia tuvo un cuadro de abdomen agudo obstructivo que requirió una laparotomía. Se halló una Invaginación colo-cólica.



Figura 1. Colon por enema. A) Obstrucción a nivel del sigmoides; B) defectos de llenado.

Se practicó ileostomía debido a las malas condiciones de la paciente y del intestino. Al quinto día de la ileostomía, habiendo mejorado las condiciones de la paciente y del abdomen se realizó nueva colonoscopia (la primera en nuestra unidad), que mostró abundantes pólipos en todo el trayecto del colon (Figuras 2 y 3), algunos confluentes que obstruían parcialmente la luz intestinal. Se diagnosticó definitivo PAF en base a la biopsia tomada durante estudio y se procedió a realizar colectomía total e ileoproctoanastomosis sin reservorio.



Figura 2. Colonoscopia. Se observan cuatro pólipos en el sigmoides.

No se dejó reservorio en S o J; sólo se dejó una derivación intestinal que se cerró ocho semanas después. Evolución sin complicaciones. A tres años de seguimiento, la paciente tiene de 4 a 5 evacuaciones al día; no tiene incontinencia diurna o nocturna. Talla y peso dentro de percentiles 50 para la edad.

DISCUSIÓN

La PAF es una entidad rara. En 40 casos de colectomía realizados en un periodo de diez años se realizó colectomía total e ileoproctoanastomosis. Rintala ⁴, sólo tuvo un paciente con PAF. Penny ³ de 26 pacientes sólo encontró cuatro con PAF. La rareza de la entidad ocasiona que el clínico no la tome en cuenta como posible causa de invaginación, como en el presente caso, cuyo diagnóstico no se sospechó antes de su ingreso a nuestra unidad. La presencia de múltiples pólipos debió hacer sospechar la entidad desde la primera endosco-

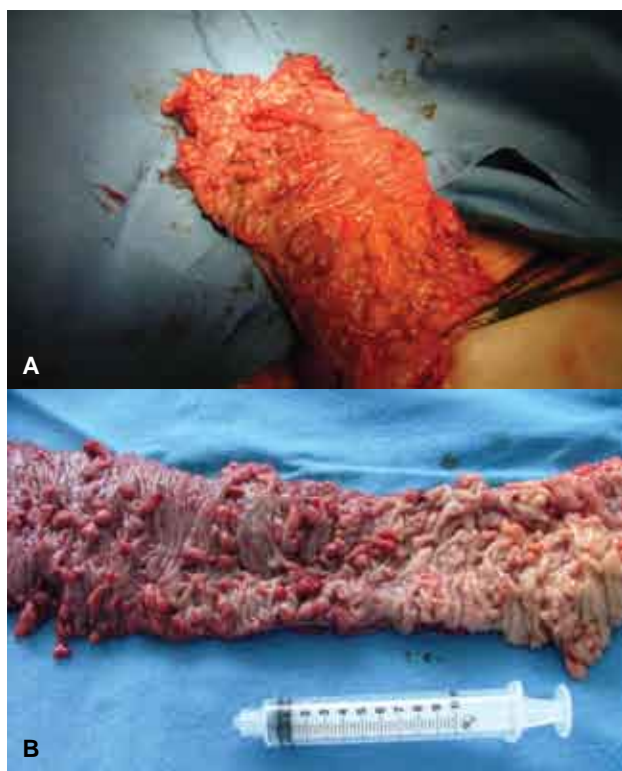


Figura 3. A) Imagen durante el transoperatorio; se observan múltiples pólipos en la pared colónica. B) Después de la colectomía se abrió el colon para mostrar la gran cantidad de pólipos.

pia. Esta afección puede tener decenas o centenas de pólipos, como en el presente caso. Las complicaciones son frecuentes y pueden presentarse hasta en un 40% de los casos^{3,6}. A corto plazo las obstrucciones son las más frecuentes, como en nuestra paciente que tuvo tres cuadros obstructivos. El último fue grave y requirió ileostomía. La indicación quirúrgica es la colectomía como profilaxis para el cáncer de colon, ya que es una complicación muy frecuente y es la única posibilidad de disminuir la morbilidad. La mayoría de los casos de la literatura sobre PAF es en adultos, por lo cual no tenemos elementos suficientes para decidir si el reservorio en J, S o W tienen buenos resultados en niños. Los escasos estudios donde se mencionan los niños parecen tener buenos resultados a largo plazo con reservorios⁴, lo que mejora la calidad de vida⁵⁻⁷. Sin embargo, esto sigue siendo tema controvertido

ya que no existen estudios clínicos controlados y sólo existen informes de casos aislados. Ya que es un caso único, preferimos el descenso íleo-anal directo sin reservorio. En nuestra paciente se logró la continencia total incluyendo la nocturna, siete meses después, lo que mejoró su calidad de vida. El no hacer un reservorio evita complicaciones a corto y mediano plazo como la inflamación, obstrucciones intestinales, estenosis del reservorio y reintervenciones, incluso desmontaje del reservorio^{3,9}. En resumen, el pequeño número de casos pediátricos con reservorios no son suficientes para determinar si estos mejoran la calidad de la vida de los pacientes con PAF. A pesar de esto los resultados funcionales a largo plazo en términos de continencia y frecuencia de evacuaciones son excelentes y aseguran una buena calidad de vida en la mayoría de los pacientes⁴. Por el escaso número de pacientes la progresión en el conocimiento de la enfermedad no se conoce.

BIBLIOGRAFÍA

1. Amos CI, Keitheri-Cheteri, MB, Sabripour M, et al. Genotype-phenotype correlations in Peutz-Jeghers syndrome. *J Med Genet* 2004;41(5):327-333.
2. Wurthich P, Gervaz P, Morel P. Quality of life ileal pouch-anal anastomosis: comparison of patients with familial adenomatous polyposis and ulcerative colitis. *Br J Surg* 2004;91(7):931.
3. Stavlo PL, Karen D, Libsch DA, Rodeberg MD, Moir CR. Pediatric ileal pouch-anal anastomosis: functional outcomes and quality of life. *J Pediatr Surg* 2003;38(6):935-9.
4. Rinalta RJ, Lindahl HG. Proctocolectomy and J-pouch ileo-anal anastomosis in children. *J Pediatr Surg* 2002;37(1):66-70.
5. Burt RW, Bishop DT, Lynch HT, et al. Risk and surveillance of individuals with heritable factors for colorectal cancer. *Bull WHO* 1993;68: 655-64.
6. Parc Yann MD. Long-term outcome of familial adenomatous polyposis patients after restorative proctocolectomy. *Ann Surg* 2004;239(3):378-82.
7. Parc Y, Olschwang S, Desaint B, et al. Familial adenomatous polyposis prevalence of adenomas in the ileal pouch after restorative proctocolectomy. *Ann Surg* 2001;233:360-4.
8. Sturt NJH, Gallagher MC, Bassett P, Philp, et al. Evidence for genetic predisposition to desmoides tumours in familial adenomatous polyposis independent of the germline APC mutation. *Gut* 2004;53(12):1832-6.
9. Fonkalsrud EW, Thakur A, Beanes S. Ileoanal pouch procedures in children. *J Pediatr Surg* 2001;36(11):1689-92.