

Poliposis juvenil familiar del colon en una adolescente

Family polyposi scoli in an adolescent

**Dra. Mayra Martínez Alvarez,^I Dr. Arbelio Primelles Díaz;^{II} Dr. Luis Bastián Manso;^{III}
Dr. Luis Laureano Soler Porro,^{IV} Dra Raquel Toledo Padilla^V**

- I. Especialista de I grado en Gastroenterología. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Eduardo Agramonte Piña". Camagüey, Cuba.
- II. Especialista de II grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Instructor. Jefe Grupo Provincial de Cirugía Pediátrica.
- III. *Especialista de II grado en Anatomía Patológica. Profesor Auxiliar. Jefe Servicio Anatomía Patológica.*
- IV. Especialista de I Grado en Gastroenterología. Jefe Grupo Provincial de Gastroenterología. Hospital Provincial Docente. Camagüey.

RESUMEN

Paciente con sangramiento digestivo bajo, con antecedente familiar de poliposis del colon, ya operados; se realizó estudio radiológico, endoscópico e histológico y se comprobó una poliposis juvenil familiar del colon. Se le realizó intervención quirúrgica (Colectomía total), con buena evolución.

DeCS: POLIPOSIS COLI ADENOMATOSA; ADOLESCENCIA.

ABSTRACT

Patient with low digestive bleeding, with family history of polyposis coli, already operated; radiological, endoscopic, and histological studies were performed; and it was proved a family polyposis coli in adolescence; definitive surgical intervention (total colectomy) carried out, with good evolution.

DeCS: ADENOMATOUS POLYPOSIS COLI; ADOLESCENCE.

INTRODUCCIÓN

La poliposis juvenil es una condición poco común, caracterizada por el desarrollo de múltiples pólipos juveniles predominantemente en el colon, pero que también afecta al resto del tubo gastrointestinal. La historia familiar se encuentra presente entre el 20 y el 50 % de los pacientes, por lo que se considera una enfermedad autosómica dominante.¹⁻³ Tiene tres formas clínicas: poliposis juvenil de la infancia, generalizada y juvenil del colon.⁴ Se considera a un paciente aquejado de una poliposis a aquel en que se diagnostiquen más de tres pólipos y tenga antecedentes familiares.

Las manifestaciones clínicas más importantes son el sangramiento rectal, el prolapso rectal, la anemia y la enteropatía perdedora de proteínas. Además, se acompaña de manifestaciones extradigestivas que afectan hueso, piel y otros órganos.

Actualmente se considera una lesión premaligna debido a que los pólipos juveniles pueden tener áreas adenomatosas o pueden encontrarse pólipos adenomatosos puros en el colon de algunos de estos pacientes. El riesgo de cáncer en edades tempranas es de 15 % en pacientes menores de 35 años y aumenta con la edad.^{1,5-6} La incidencia de cáncer gastrointestinal en miembros de familias con poliposis juvenil del colon es alta.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Adolescente femenina de 12 años de edad que desde dos meses antes del ingreso, había comenzado a presentar enterorragia, inicialmente ligera, con incremento progresivo hasta pérdida de volumen moderado de sangre que se acompaña de manifestaciones clínicas como cansancio fácil y palidez cutáneomucosa. Entre los antecedentes familiares se destacan que el padre fue operado de una poliposis colónica juvenil en su adolescencia y la extracción por polipectomía de tres pólipos rectales en la hermana menor (10 años de edad) de la paciente.

Al examen físico se encontró palidez cutáneomucosa, hiperqueratosis peribucal y uñas en vidrio de reloj en manos y pies. En el tacto rectal se palparon varias tumoraciones pequeñas, menores de un centímetro a nivel del recto. No se encontraron otros signos al examen físico. Se procedió al estudio y se realizó:

- Colonoscopia: Se observó toda la mucosa colónica, desde el borde anal hasta el ciego, cubierta por pólipos pediculados, de tamaño variable entre escasos milímetros hasta dos centímetros, algunos con superficie ulcerada, en número mayor de 100. Mediante polipectomía endoscópica se extrajo un pólipo ulcerado, de aproximadamente un centímetro de diámetro, y se clasificó en el estudio histológico como pólipo juvenil.
- Esofagogastroduodenoscopia y tránsito intestinal en busca de pólipos en los otros segmentos del tubo digestivo, sin encontrar alteraciones en los mismos.
- Ultrasonografía abdominal y Survey óseo, no se mostraron tumores en hígado, partes blandas ni huesos.

Teniendo como base el antecedente familiar de poliposis juvenil colónica y los resultados endoscópicos e histológicos, se planteó el diagnóstico de poliposis familiar juvenil del colon y se decidió realizar colectomía con anastomosis ileorrectal y seguimiento con rectoscopia de la mucosa rectal remanente por la posible reaparición de pólipos. El diagnóstico fue confirmado en la operación y el estudio histológico de los pólipos encontrados en la pieza resecada. (foto)



Foto. Fragmentos de la pieza resecada donde se observan múltiples pólipos en la mucosa.

La evolución de la paciente en el posoperatorio inmediato fue excelente; a los 10 meses de la operación presenta un magnífico estado nutricional y buen control esfinteriano.

DISCUSIÓN

Los pólipos juveniles son los tumores intestinales más frecuentes en la infancia y se consideran una lesión no neoplásica. Aparecen generalmente tras el primer año de vida y raras veces persisten más allá de los 15 años. Aproximadamente el 30 % se encuentra en el segmento distal del colon, al alcance del sigmoidoscopio.⁷ Ocasionalmente se detectan familias con múltiples pólipos juveniles del colon y, al igual que los anteriores descritos, no poseen potencial de malignización, pero existe la posibilidad entre tantos pólipos de una poliposis mixta, es decir, que aparezcan pólipos adenomatosos; es por esta causa que se encuentra mayor incidencia de cáncer del colon en pacientes con estas poliposis que en la población normal. Por este riesgo y por el sangramiento y la obstrucción está indicada la pancolectomía o colectomía subtotal con conservación del recto y evolución endoscópica e histológica periódica.⁶

Existen otras poliposis familiares que se consideran lesiones premalignas por estar constituidas por pólipos adenomatosos, entre los que están la poliposis adenomatosa familiar del colon y el síndrome de *Garner*.

El porcentaje de malignización de los pólipos adenomatosos es tan alto y precoz que siempre que se diagnostique un pólipo con estas características histológicas está indicada su exéresis y en las poliposis múltiples no se aconseja la conservación del recto porque se reporta que a los cinco años de operado aparece un 5 % de carcinoma rectal y un 59 % a los 25 años.^{7,8} Para estos casos existen técnicas que permiten la continuidad del tubo digestivo, resecaando la mucosa (arrastre íleo-rectal)

Afortunadamente nuestra paciente presentaba una poliposis juvenil, lo que permitió mantener la continuidad del colon y la función del esfínter anal.

Además del tratamiento quirúrgico es muy importante el seguimiento al resto de la familia y el consejo genético oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hofting I, Pott G, Solte M. Das syndrom der juvenillen polyposis. Leber Magen Darm. 1993; 23:107-12.

2. Gourley GR, Odeel GB, Sdelkurt J, Moriszy J, Gilbert E. Juvenile polyps associated with protein-losing enteropathy. *Dig Dis Sci*. 1982; 27:941-5.
3. Sturnido GC, Montino MC, Doel'igma F. Familial juvenile polyposis coli: Results of endoscopic treatment and surveillance in two sister. *Gastrointest Endosc*. 1993; 39:561-5.
4. Desai DC, Neale KF, Talbot IC, Hodgson SV, Phillips RKS. Juvenile Poliposis. *Br J Surg*. 1995; 82:14-17.
5. Jass JR, Williams, Bossey HJR, Morson BC. Juvenile Poliposis, a precancerous condition. *Histopathology*. 1988; 13:619-30.
6. Reed IL, Vose PC. Difuse juvenile polyposis of colon; a premalign condition?. *Dis Colon Rectum*. 1981; 24:205-10.
7. Ulshen M. Tumores del aparato digestivo. En: Berrman. Richard E Nelson. *Tratado de Pediatría*. McGraw-Hill Interamericana; 1998. p 1400-1.
8. Winter Harland S. Intestinal Polyps. En: Walker, *pediatric gastrointestinal disease*. 2nd.ed. St. Louis: Mosby; 1996. p.891-97.

Recibido: 5/11/2002

Aprobado: 29/2/2003

Dra. Mayra Martínez Álvarez. Especialista de I grado en Gastroenterología. Jefa del Servicio de Gastroenterología. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Eduardo Agramonte Piña". Camagüey, Cuba.