

Proctocolectomía total radical laparoscópica por poliposis familiar adenomatosa colorrectal asociada a cáncer de colon izquierdo

Renzo Omar Nuñez Pacheco¹, Edgar Fermín Yan Quiroz² y Mery Nancy Villarreal González³

Laparoscopic radical total proctocolectomy by colorrectal adenomatous family polyposis associated with left colon cancer

Aim: To present the case of a young adult female patient with multiple polyposis associated with colorectal cancer, evaluating her surgical oncological management. **Materials and Method:** Data and images collected from the clinical history of the Hospital de Alta Complejidad “Virgen de la Puerta” (HACVP) EsSalud - La Libertad. **Result:** 33-year-old woman presenting with abdominal pain in the left hemiabdomen plus bloody stools. At colonoscopy multiple raised, flat and sessile polyps throughout the colon, rectum, and anus compatible with high- and low-grade dysplasias; an exophytic, stenosing lesion was found in the left colon, the result of which was moderately differentiated infiltrating adenocarcinoma. Due to the great risk of malignancy in the entire large intestine including the anal canal, a total laparoscopic proctocolectomy plus terminal ileostomy was performed. **Discussion:** Familial adenomatous polyposis (FAP) is a syndrome whose surgical approach ranges from a total colectomy with ileorectal anastomosis, proctocolectomy with terminal ileostomy and total proctocolectomy with Pouch and ileoanal anastomosis. **Conclusion:** Individualize the case, regarding the best surgical option to adopt for an adequate oncological management.

Key words: colon cancer; proctocolectomy; laparoscopy; polyposis.

Resumen

Objetivo: Presentar el caso de una paciente mujer adulta, joven, con poliposis múltiple, asociado a cáncer colorrectal, evaluando su manejo quirúrgico oncológico. **Materiales y Método:** Datos e imágenes recopilados de la historia clínica del Hospital de Alta Complejidad Virgen de la Puerta (HACVP) EsSalud - La Libertad. **Resultado:** Mujer de 33 años que debuta con dolor abdominal en hemiabdomen izquierdo, más deposiciones con sangre. El hallazgo colonoscópico encuentra múltiples pólipos elevados, planos y sésiles en todo el colon, recto y ano compatible con displasias de alto y bajo grado; a nivel de colon izquierdo se halla lesión exofítica, estenosante cuyo resultado fue adenocarcinoma infiltrante moderadamente diferenciado. Por el gran riesgo de malignidad en todo el intestino grueso, incluyendo canal anal, se le realiza proctocolectomía total laparoscópica más ileostomía terminal. **Discusión:** La poliposis adenomatosa familiar (PAF) es un síndrome cuyo abordaje quirúrgico va desde una colectomía total con anastomosis ileorrectal, proctocolectomía con ileostomía terminal y proctocolectomía total con Pouch y anastomosis ileoanal. **Conclusión:** Individualizar el caso, sobre la mejor opción quirúrgica a adoptar para un adecuado manejo oncológico.

Palabras clave: cáncer de colon; proctocolectomía; laparoscopia; poliposis.

¹Hospital EsSalud Juliaca, Puno, Perú.

²Hospital de Alta Complejidad EsSalud Virgen de la Puerta, Lima, Perú.

³Instituto Regional de Enfermedades Neoplásicas IREN Centro, Junín, Perú.

Recepción 2021-09-27
aceptado 2021-11-05

Correspondencia a:

Dr. Edgar Fermín Yan Q.
edgaryanquiroz.
cirujanooncologo@gmail.com

Introducción

La poliposis adenomatosa familiar (PAF) es un síndrome complejo, genético, autosómico, dominante, causado por una mutación en el gen APC y caracterizado por el desarrollo temprano de una amplia gama de más 100 pólipos adenomatosos

colorrectales después de la segunda década de la vida y muchas manifestaciones extracolónicas¹. Las lesiones suelen desarrollarse en la segunda y tercera décadas de la vida: el 15% a los 10 años de edad, el 50% de los pacientes sobre los 15 años y un 95% a los 35 años². Por todo ello, se considera que, en el contexto de una familia diagnosticada de PAF, si un

CASOS CLÍNICOS

individuo no ha desarrollado pólipos antes de los 40 años es muy improbable que presente manifestaciones clínicas de esta enfermedad^{3,4}.

El objetivo principal del presente artículo es presentar el caso de una paciente mujer de 33 años con poliposis múltiple asociado a cáncer colorrectal, teniendo en cuenta la forma de presentación de su sintomatología, diagnóstico, manejo quirúrgico oncológico y así evaluar los resultados anatomopatológicos de esta paciente, como su seguimiento y control.

Comunicación de caso

Paciente mujer de 33 años de edad, natural y procedente de Cajamarca, sin antecedentes oncológicos familiares de importancia, madre de 2 niños y sin deseos genésicos. Ingresa por Emergencia del Hospital de Alta Complejidad “Virgen de la Puerta” (HACVP) EsSalud - La Libertad. Refiere tiempo de enfermedad de 6 meses en el que nota dolor abdominal tipo cólico en hemiabdomen izquierdo, deposiciones con sangre, en escasa cantidad, astenia, niega pérdida ponderal. Estos acontecimientos no le impedían realizar con sus actividades cotidianas.

Por estas molestias, acude a facultativo particular quien le indica los siguientes exámenes:

Colonoscopia

En colon ascendente múltiples pólipos elevados, planos y sésiles, los 2 más grandes de 15 y 12 mm. En colon transverso, múltiples pólipos entre 2 a 10 mm. En colon descendente a 40 cm del margen anal, lesiones exofíticas, estenosantes, sangrante, friables induradas en algunas zonas (Figura 1). En sigmoides

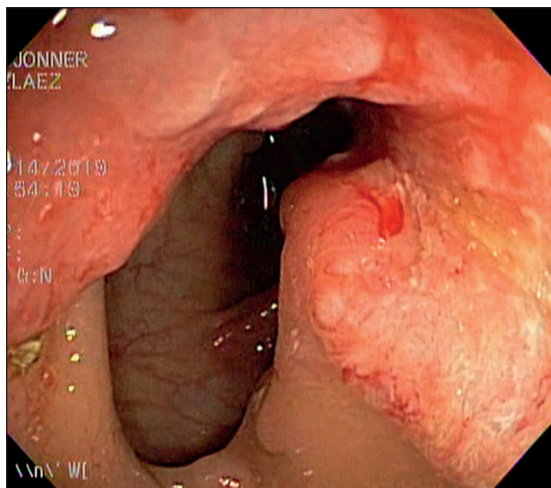


Figura 1. Lesión estenosante, multilobulada, y sangrante correspondiente a tumor de colon izquierdo.

múltiples pólipos entre 3 a 12 mm y en recto múltiples pólipos, el más grande de 20 mm multilobulado, con hematina. El resultado anatomopatológico de la biopsia: Tumor de colon: Adenocarcinoma infiltrante moderadamente diferenciado.

Una semana antes de su ingreso a nuestra institución, presenta sangrado rectal considerable con astenia y malestar general. Al examen físico: paciente muy pálida, no se palpan ganglios linfáticos, abdomen: blando, depresible, sin masas palpables; al tacto rectal dedo en guante con deposiciones con sangre. Por tal motivo es referida a nuestra institución.

La TC confirma el diagnóstico.

Exámenes de laboratorio: Hemoglobina: 8,5 g/dl, Grupo sanguíneo: O (+), Albúmina: 4,2 g/dl, CEA: 3,5 ng/ml

Se le transfundió 02 paquetes globulares y es derivada del Servicio de Emergencia al Servicio de Cirugía Oncológica del HACVP. Se le solicita revisión de láminas confirmándose el diagnóstico previo.

Se realizó junta médica donde se decide y se conversa con la paciente para una cirugía radical que incluye la extirpación total del intestino grueso + ileostomía permanente. Paciente y familiares aceptan procedimiento.

En la operación se realiza exploración pélvica bajo anestesia (EPBA) + citología de lavado peritoneal + proctocolectomía total radical laparoscópica transanal con linfadenectomía D2 a nivel de colon derecho y colon transverso proximal y disección ganglionar D3 a nivel de colon izquierdo + escisión mesorrectal total + omentectomía + ileostomía terminal. Tiempo quirúrgico: 300 minutos, Sangrado intraoperatorio: 200cc

Técnica quirúrgica realizada

Descargar link: <https://youtu.be/Y7uO8ybrgw8>

Hallazgos operatorios

A la EPBA, en posición de litotomía, desde los 3 cm de margen anal, a predominio de cara anterior o R12 se palpa pólipos de 1 cm. En R1 a 4 cm de margen anal, se palpan múltiples pólipos siendo el mayor de 1,5 cm, insinuando continuación del mismo hacia arriba y no delimitándose límite superior. En cavidad abdominal, hígado, bazo, sin lesiones evidentes. No hay líquido ascítico. No se visualiza lesiones prominentes que sobrepasan la serosa a nivel de colon y recto expuestos.

Se logra extirpar la totalidad del colon y recto sin complicaciones (Figura 2).

Paciente en su primer día posoperatorio comenzó con tolerancia oral y deambulación precoz.



Figura 2. Pieza operatoria completa.

El resultado anatomopatológico indicó: Bloque celular de lavado citológico peritoneal: No se observa células malignas.

Macroscopia

Producto de una proctocolectomía radical total, que mide 72 cm de longitud, segmento ileal de 3 cm de longitud. A la apertura se evidencia 2 lesiones tumorales una en colon transverso distal adyacente a ángulo esplénico y otra en colon sigmoides. En transverso la lesión es ulcerada, de bordes mamelonados de 3,2 x 2,5 x 0,5 cm que impresiona infiltrar hasta la muscular, que se encuentra a 34 cm del borde quirúrgico proximal y 41 cm del borde quirúrgico distal (Figura 3a). Se evidencia múltiples pólipos en colon ascendente, 31 pólipos, el mayor de 1,5 y el menor de 0,3 cm; en transverso 88 pólipos, el mayor de 1,8 cm y el menor de 0,3 cm. En colon descendente 33 pólipos el mayor de 1,8 cm y el menor de 0,3 cm (Figura 3b). En recto y ano 19 pólipos el mayor de 1,5 y el menor de 0,3 cm

Microscopia

Colon Ascendente: 30 adenomas tubulares con displasia de alto y bajo grado

Colon Transverso distal adyacente a ángulo esplénico (Figura 4):

Adenocarcinoma G1-(50% formación glandular).

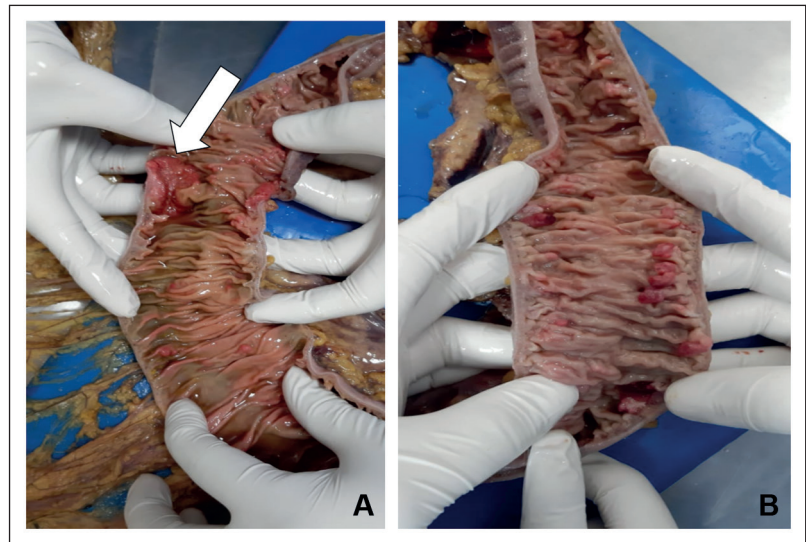


Figura 3. A: Lesión a nivel de ángulo esplénico; **b:** Pólipos múltiples a nivel de colon izquierdo.

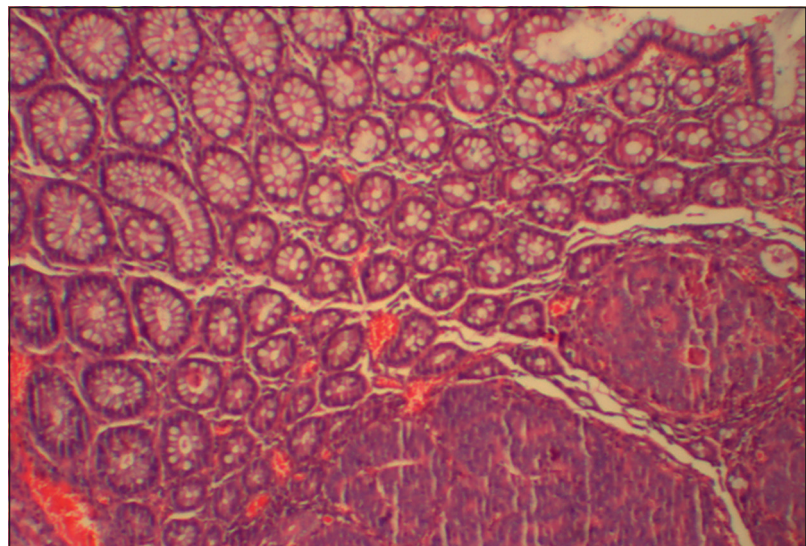


Figura 4. Adenocarcinoma G1 a nivel de colon transverso distal.

- Respuesta linfocitaria intratumoral: Leve a moderado.
- Respuesta linfocitaria peritumoral: Ninguno.
- Invasión linfovascular:* No se identifica.
- Extensión tumoral:* Tumor invade hasta la muscular propia.
- Margen proximal y distal:* Libre de carcinoma invasivo.
- Extensión extratumoral:* No se identifica.
- 88 adenomas túbulo vellosos con displasia de alto y bajo.

CASOS CLÍNICOS

Colon descendente: 33 adenomas tubulares con displasia de alto y bajo grado.

Recto y Ano: 19 adenomas tubulares con displasia de alto y bajo grado.

Ganglios linfáticos: 0/85. 04 Ganglios linfáticos apicales de mesentérica inferior (0/4).

Con tales hallazgos a la paciente se le diagnóstico cáncer de ángulo esplénico de colon pT2pN0M0 estadio clínico IA + Poliposis múltiple

La paciente evolucionó favorablemente. Se le retiró el dren siliconado al 2° día del posoperatorio. Se le dio de alta médica al 5° día posoperatorio, con ileostomía viable. Actualmente asintomática

Discusión

El primer punto para discutir es si se puede catalogar al presente caso como poliposis adenomatosa familiar (PAF). Si bien, como se ha comentado previamente, la paciente no presentaba antecedentes oncológicos familiares y el criterio de PAF incluye un patrón de herencia autosómica dominante evidenciado en el familigrama, ésta no descarta a la paciente de este síndrome PAF, ya que la característica fundamental de la PAF es la aparición de más de 100 pólipos adenomatosos en el colon y el recto (pudiendo llegar a ser miles), iniciándose a una edad muy joven y con un riesgo de cáncer colorrectal cercano al 100%. Un dato que vale la pena destacar es que aproximadamente 20 a 30% de los pacientes con PAF no presenta historia familiar de la enfermedad, lo que significa que son casos de *novo*⁵. En el presente caso, la paciente presentó 100 pólipos a nivel colorrectal y además estuvo asociado al desarrollo de cáncer colorrectal a nivel de ángulo esplénico. Al no presentar antecedentes familiares, se puede considerar que es un caso de PAF *de novo*. Lamentablemente, en nuestro medio regional, no contamos con marcadores genéticos que puedan corroborar de manera objetiva el gen o genes alterados, lo cual representa una limitante, más no es un impedimento para diagnosticar a la paciente y ofrecerle tratamiento.

El tratamiento quirúrgico del PAF, asociado a cáncer colorrectal, es definitivamente la cirugía⁶. Parés et al⁵, señalan que la intervención quirúrgica ideal, sobre todo teniendo en cuenta que la mayoría de los pacientes son jóvenes y asintomáticos, sería la asociada a una baja morbilidad, con buenos resultados funcionales posoperatorios y que eliminará por completo el riesgo de carcinoma colorrectal; desafortunadamente, no hay una técnica quirúrgica

que cumpla por completo estas premisas. De esta manera, la elección de cada una de estas técnicas quirúrgicas estará en función de toda una serie de aspectos que cabe considerar: la manifestación clínica de la enfermedad, la edad del paciente, la presencia de cáncer al diagnóstico, aspectos genéticos y, finalmente, aspectos sociales, como la dificultad para el seguimiento de cada uno de los pacientes.

Si revisamos la literatura, encontramos que la proctocolectomía con ileostomía terminal es la operación menos común realizada y debe reservarse para pacientes con cáncer rectal bajo, disfunción del esfínter, cuando un tumor desmoide mesentérico impide la construcción de la bolsa o cuando es imposible traccionar la bolsa hacia la pelvis. Esta elección operativa puede conducir a una imagen corporal profunda y alteraciones emocionales relacionadas con el ostoma y la disfunción sexual después de la disección pélvica¹. Otra opción podría haber sido resección endoscópica de lesiones recto anales y con ello poder realizar una anastomosis ileorectal. Sin embargo, el equipo quirúrgico decidió, en conjunto con la paciente, que la mejor opción quirúrgica era la proctocolectomía laparoscópica con ileostomía terminal. Natarajan y Lynch⁷, señalan que la principal ventaja de la proctocolectomía con ileostomía terminal es que es la única cirugía que elimina el riesgo de cáncer colorrectal. Si analizamos el presente caso, la paciente ya presentaba cáncer colónico a nivel del ángulo esplénico, así que se puede colegir que no existía algún riesgo que eliminar ya que, al fin y al cabo, presentaba la neoplasia maligna. Sin embargo, debido a la cantidad de pólipos que la paciente presentaba y que al examen dígitorrectal ya se palpaba los pólipos desde los 3 cm por encima del margen anal, el alto riesgo potencial de malignidad era más que evidente, lo cual nos fue confirmado con el resultado anatomopatológico que nos señaló que las displasias de bajo y alto grado se encontraban presentes desde el ciego hasta el mismo recto inferior. En estos pólipos displásicos del recto inferior de alto grado, la carcinogénesis es acelerada (con una secuencia adenoma-carcinoma de 1-2 años) en comparación con la carcinogénesis en el cáncer colorrectal esporádico que puede ir de 8 a 10 años. El equipo quirúrgico oncológico consideró que indicar un segundo tipo de abordaje quirúrgico como proctocolectomía total con *Pouch* y anastomosis ileoanal no era indicado por esta acotación, y que, además de ser un procedimiento quirúrgico complejo, podría llevar a resultados funcionales imprevisibles incluso de disfunción sexual y vesical, siendo el riesgo alto de recurrencia el principal factor que

nos llevó a adoptar tal decisión. La paciente además manifestó su deseo de un tratamiento definitivo y no tener seguimientos tan invasivos.

Con lo antes expuesto, se procedió a realizar la proctocolectomía total radical más ileostomía terminal laparoscópica. Es importante recalcar que al detectarse en la primera colonoscopia la presencia de adenocarcinoma en el colon izquierdo, el equipo quirúrgico decidió realizar una linfadenectomía D3 del colon izquierdo, es decir disección ganglionar hasta el origen de los vasos mesentéricos, ya que no era posible determinar preoperatoriamente el compromiso de la pared colónica a través de las imágenes tomográficas. Esto lo realizamos de acuerdo a las guías de la Sociedad Japonesa para Cáncer de Colon y Recto (JSCCR) del 2019, en la que señala que pacientes con cáncer de colon con ganglios negativos clínicamente, se puede realizar una linfadenectomía D3, incluso si hay sospecha de compromiso de la capa muscular, subserosa y serosa (cT2, cT3 y cT4a respectivamente), ya que en este grupo de pacientes aproximadamente el 1% de los pacientes puede presentar metástasis a nivel de los ganglios apicales o principales. Luego de la resección colónica, se pudo determinar, mediante anatomía patológica, que la invasión de la pared colónica del ángulo esplénico llegó hasta la capa muscular (pT2). No hubo ganglios linfáticos positivos por patología. El objetivo de esta disección D3, era lograr una buena estadificación ganglionar, disminuir el riesgo de recurrencia y evitar las “metástasis en salto” garantizando de esa manera una cirugía R0⁸. Para el colon derecho, se hizo una linfadenectomía D2 ya que en esa región no se detectó preoperatoriamente neoplasia maligna lo cual fue corroborado por la histología.

riamente neoplasia maligna lo cual fue corroborado por la histología.

Conclusiones

Todos los datos presentados muestran, claramente, cuán complejas son las decisiones con respecto al tratamiento quirúrgico oncológico en este tipo de pacientes. Para tal fin, también es importante individualizar el caso, así como convocar una reunión interdisciplinaria y dialogar con la paciente y familiares sobre la mejor opción a adoptar para un adecuado manejo oncológico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

El presente estudio tuvo la autorización de la Oficina de Capacitación, Investigación y Docencia del Hospital de Alta Complejidad “Virgen de la Puerta” y se ha preservado en todo momento anonimato y los autores han obtenido el consentimiento informado de la paciente señalada en el artículo.

Financiación: Ninguna.

Conflictos de interés: Ninguno.

Bibliografía

1. Campos FG. Surgical treatment of familial adenomatous polyposis: Dilemmas and current recommendations. *World J Gastroenterol.* 2014;20:16620-9.
2. Weitz J, Koch M, Debus J, Hohler T, Galle PR, Buchler MW. Colorectal cancer. *Lancet* 2005;365:153-65.
3. Guerrero R, Ferris E, Charlotte A, Chica A. Poliposis adenomatosa familiar: a propósito de un caso. *Nutr Hosp.* 2016;33:500-2.
4. Phillips R, Clark SK. Polyposis Syndromes. In: Wolf BC, Fleshman JW, Beck DE, Pemberton JH, Wexner SD. *The ASCRS Textbook of Colon and Rectal Surgery.* New York: Springer, 2007;373-84.
5. Parés D, Pera M, González S, Pascual Cruz M, Blanco I. Poliposis adenomatosa familiar. *Gastroenterología y Hepatología* 2006;29:625-35.
6. Dolon S. Familial Adenomatous Polyposis. Development, presentation, and treatment strategies. *Clinical Journal of Oncology Nursing.* 2019;23:135-8.
7. Natarajan N, Lynch H. Síndromes hereditarios polipósicos. En: Vaccaro C. *Enfoque multidisciplinario del cáncer colorrectal.* Buenos Aires: Ediciones Journal 2014;211-9.
8. Hashiguchi Y, Muro K, Saito Y, Ito Y, Ajioka Y, Hamaguchi T, et al. Japanese Society for Cancer of the Colon and Rectum (JSCCR) guidelines 2019 for the treatment of colorectal cancer. *Int J Clin Oncol.* 2020;25:1-42.