

2 of 55
11209



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores
Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional
Instituto Mexicano del Seguro Social

**POLIPOS GASTRODUODENALES EN PACIENTES CON
POLIPOSIS MULTIPLE FAMILIAR**

TESIS DE POSTGRADO
Que para obtener el título de
Especialista en Cirugía General

presenta

DR. HUGO ALBERTO MEZA ARIZA

Director de Tesis: Dr. Rafael Padilla L.



EXEMPLAR DE ORIGEN

México, D. F.

1987



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	Páginas
TITULO	1
INTRODUCCION	4
ANTECEDENTES HISTORICOS	6
GENERALIDADES	9
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	20
OBJETIVOS	21
MATERIAL Y METODOS	22
RESULTADOS	25
DISCUSION	26
CONCLUSIONES	29
FIGURA NO. 1	30
FIGURA NO. 2	35
FIGURA NO. 3	36
FIGURA NO. 4	37
CUADRO NO. 1	38
TABLA NO. 1	39
TABLA NO. 2	40
REFERENCIAS	41

INTRODUCCION.

La Poliposis Múltiple Familiar es el ejemplo clásico de una enfermedad premaligna hereditaria de transmisión autosómica dominante, caracterizada por la presencia de numerosos pólipos neoplásicos en colon y recto, que de no ser tratada se desarrollará cáncer colorectal.

Esta enfermedad representa una invaluable oportunidad para investigar la etiología de otras formas más comunes de neoplasias, particularmente la relación entre pólipos colorectales aislados y cáncer.

Existe una gama completa de afecciones y expresiones secundarias al mismo defecto genético: las que van desde el paciente con adenomatosis colónica únicamente hasta pacientes con adenomatosis en todo el tracto gastrointestinal y manifestaciones extraintestinales.

El único mecanismo para obtener la enseñanza y el adecuado control de estos grupos de pacientes con Poliposis Múltiple Familiar, es el estudio sistemático, ordenado y expuesto a la más rigurosa crítica. El objetivo central del presente estudio es precisar la frecuencia de

pólipos gastroduodenales así como sus posibles implicaciones.

ANTECEDENTES HISTORICOS.

La Poliposis Múltiple Familiar fué reconocida por Metz el en 1721 (1). Cripps en 1882, describe la enfermedad - por primera vez, su presentación familiar y la transformación maligna de los pólipos en el colon (1,2). Handfor y Smith en 1890, observan cambios malignos tempranos en los pólipos del colon (2). Hauser en 1895, describe en un caso de autopsia, la presencia de los pólipos en el estómago (- 3,4).

En 1904, Funkestein describe por primera vez pólipos en el duodeno. Lockhard y Mummery en 1925, establecen con claridad el concepto genético de la poliposis adenomatosa en el colon, enfatizando su transmisión autosómica dominante y puntualizando su potencial maligno (5). En 1927, Saint concluye que los adenomas colorectales son lesiones - premalignas (1). Miller y Sweet en 1937, describen por primera vez manifestaciones extracolónicas en la Poliposis - Multiple Familiar (2). Cabot, dos años antes había publicado en un caso de autopsia , múltiples pólipos en duodeno, intestino delgado y colon además, de un carcinoma en en ampula de Vater (4,6).

Pugh y Nesselrod en 1945, establecen que todos los casos de poliposis podrían con el tiempo transformarse en - cáncer (1); confirmando con esto las observaciones de -- Saint. En 1951, Gardner describe la tríada conocida como el Síndrome que lleva su nombre y que está formado por: pólipos intestinales, tumores subcutáneos y osteomas (7); en 1953, publica la asociación del Síndrome con otros tumores mesodérmicos y ectodérmicos y una forma mas completa de - las manifestaciones extraintestinales de la Poliposis Múltiple Familiar (3,4,8). Los Japoneses fueron los primeros en detectar pólipos gástricos en la Poliposis Múltiple Familiar (9). McKusic en 1962, observa que los pólipos pueden ocurrir en todo el tubo digestivo (4).

Duncan, Dohner y Priest (10), observan en 1968 que en el duodeno pueden presentarse los pólipos. Hoffman, Goliher (8) demuestran en 1971 que los pólipos en el tracto gastrointestinal son una evidencia del espectro de la Poliposis Múltiple Familiar.

A la fecha no existe información detallada respecto a la incidencia y variantes histológicas, así como los patrones de comportamiento y seguimiento de los pacientes con -

Poliposis Gastroduodenal, particularmente en el medio mexicano.

GENERALIDADES.

La Poliposis Múltiple Familiar es un desorden hereditario, autosómico-dominante (5,11,12), con variabilidad en su penetración, la que se estima en un 80 a 90 por ciento. Los pólipos presentan distribución difusa y tendencia a la malignización. También se han descrito casos aislados y de nueva aparición o en "Generaciones Saltadas"; esto puede explicarse en base a tres factores: 1- historia familiar incompleta o no disponible; 2- a penetración incompleta del gen y 3- a la posibilidad de mutación espontánea (13,14).

Aunque la incidencia real de la Poliposis Múltiple Familiar no ha podido ser precisada, se estima que se presenta en 1 caso por cada 8.300 a 29.000 nacidos vivos, estimación no precisa ya que esta condición no es obvia al nacimiento y de hecho puede manifestarse hasta la cuarta o quinta década de la vida; afecta por igual a hombres y mujeres sin diferencias raciales y se manifiesta principalmente después de los 10 años de edad (7,15,16).

No se ha podido precisar la frecuencia de la poliposis extracolónica que acompaña a la Poliposis Múltiple Familiar; algunos autores describen la presencia de los pólipos en el

estómago desde un 66.7 a un 90 por ciento (17,18,19); en el duodeno se reporta en un 90 por ciento y en el área de la papila de Vater en un 50 por ciento (4,17,20).

Bussey (citado por Erbe -13-), caracteriza la historia natural de la enfermedad de la siguiente manera: aparece entre los 24 a 29 años de edad; produce síntomas a los 33 años y los pacientes no tratados fallecen entre los 40 y 41 años de edad de cáncer colorectal (21).

En el estómago y en el duodeno los pólipos ocurren en edades diversa (3) y presentan tendencia a la multiplicidad en la mitad de los casos (4,17,20).

No se ha podido establecer con claridad la génesis de los pólipos o el fenómeno que inicie el desarrollo de éstos en la Poliposis Múltiple Familiar. Se han propuesto varias teorías con el fin de tratar de explicar la presencia de los pólipos : sustancias esteroideas, cambios metaplásico en las mucosas, carcinogenos inusuales y otras. Sachatello (22), cree que la formación de los pólipos en el colon y en el recto, se debe a un error en el metabolismo de los esteroides, resultando una sustancia esteroidea anormal que es

excretada por el hígado en la bilis hacia el duodeno y resto del intestino; dicha sustancia llegaría al estómago por reflujo duodenogástrico produciendo cambios en la mucosa intestinal y la formación de pólipos. Esta hipótesis está apoyada por cambios observados en los esteroides fecales y ácidos biliares en familias con Poliposis Múltiple Familiar (4,22). Se ha sugerido que la flora fecal puede ser anormal en pacientes con Poliposis Múltiple Familiar, resultando la producción de compuestos carcinogénicos; las heces de estos pacientes contienen anaerobios que son incapaces de degradar el colesterol (23), de la misma manera los perfiles esteroideos son anormales y las heces parecen contener carcinógenos inusuales (24).

Los pólipos gástricos presentan cambios metaplásicos - lo que sugiere algún efecto del contenido gástrico en la formación de estos pólipos en una mucosa con los cambios de metaplasia; esta se ha encontrado en el 50 por ciento de pacientes japoneses con Poliposis Múltiple Familiar. (3).

En la Poliposis Múltiple Familiar se producen lesiones neoplásicas características en un número extraordinario y en pacientes jóvenes. Como tal esto es un modelo exagerado

de cáncer colónico y ha sido sujeto a múltiples investigaciones. Varias anormalidades han sido encontradas en tejidos aparentemente normales en pacientes con Poliposis Múltiple Familiar, así como en la mitad de su progerie asintomática. Esto indica que tejidos aparentemente normales de individuos portadores de carga genética de Poliposis Múltiple Familiar muestran una evidencia de trastornos de crecimientos previos al desarrollo de las neoplasias gastrointestinales, lo cual promete proporcionar un área de investigación y una herramienta diagnóstica en el futuro.

En el colon normal, el comportamiento de proliferación celular está limitado a la mitad de las criptas de Lieberkun; las células nuevas migran hacia la mitad superior de las criptas donde sufren diferenciación y la síntesis de ADN es reprimida. En los pólipos adenomatosos aislados, el aumento de la síntesis de ADN es evidente a todos los niveles de la cripta glandular, indicando una falla en la represión de la síntesis de ADN y demostrando la naturaleza neoplásica de la lesión. De la misma forma en la mucosa colónica aparentemente normal de pacientes con Poliposis Múltiple Familiar, tanto la síntesis de ADN como

la proliferación celular continúan en la porción superior - de la cripta, indicando que este epitelio se comporta como tejido neoplásico (25). Así mismo, en estos pacientes con Poliposis Múltiple Familiar se han cultivados los fibroblastos tomados de biópsias cutáneas de piel aparentemente normal; los cultivos han sido en capa única por períodos indefinidos de tiempo, habiéndose estudiado sus patrones de crecimiento y sus características bioquímicas. Se ha demostrado que las células han perdido la capacidad de inhibición - por contacto y crecen en múltiples capas y en forma interdigitadas. Estas células tienen requerimientos menores de suero (nutriente) para alcanzar su máximo crecimiento, de la misma manera producen cantidades crecientes de activador de plasminógeno lo cual es típico de muchas líneas de crecimiento de células tumorales; la actina intracelular está desorganizada. Otro aspecto importante es que estas células son de 100 a 1000 veces más susceptibles a la transformación viral que los fibroblastos de sujetos controles y pueden ser transformadas por exposición a un promotor tumoral que es ~~per se~~ no carcinogénico (26,27).

A nivel del colon y recto los pólipos adenomatosos pre

sentan para el cirujano y el clínico mayor importancia dado su potencial maligno. Histológicamente, los pólipos adenomatosos se dividen en : 1. tubulares; 2. tubulovellosos (mixtos o intermedios); 3. vellosos (28). Pueden ser sésiles o pediculados (15). La apariencia macroscópica de estos pólipos es granular y pueden presentar áreas de sangrado fácil que podrían corresponder a ulceración por carcinoma incipiente; la distribución de los pólipos adenomatosos en el colon en orden decreciente es en el sigmoides -recto, colon ascendente y transversos; varían en número y tamaño y aumentan conforme el paciente avanza en edad (5,13,15).

A nivel gastrointestinal se han encontrado en pacientes con Poliposis Múltiple Familiar hasta en un 85 por ciento (8), principalmente en el estómago y en el duodeno aunque la frecuencia en estos no se ha determinado. El tipo histológico más frecuente de los pólipos en el estómago es el hiperplásico (3); pueden encontrarse distribuidos en todo el estómago, sin embargo su localización habitual es en el fondo y en el cuerpo (3,19,29,30,31). Estos pólipos representan el 70 por ciento de todos los pólipos a nivel gastroduodenal (4,18,28,32), y se desarrollan más temprana

menete que los pólipos adenomatosos. Watanabe describe a - estos pólipos como característicos en la Poliposis Múltiple Familiar (3,33). Los pólipos adenomatosos se han encontrado con menor frecuencia que los hiperplásicos, no difieren de los adenomas encontrados en pacientes sin Poliposis Múltiple Familiar; se localizan a nivel del antro o en el píloro en el 44 por ciento; en el cuerpo en el 33 por ciento y en la unión gastroesofágica en el 15 por ciento (30,32). Varían en número desde 50 a 500 en algunos casos.

En el duodeno predominan los pólipos adenomatosos que pueden ser únicos o múltiple; los hiperplásicos se presentan en menor frecuencia. Estos pólipos adenomatosos son menos frecuentes en la primera porción duodenal y por lo general aparecen en la segunda porción cerca de la papila de Vater hasta en el 85.7 por ciento de los pacientes, para ir disminuyendo en frecuencia distalmente (4,9). Estos pólipos tienden a aumentar en número y tamaño; pueden presentar áreas de displasia o mostrar cambios de carcinoma invasor - semejante a los microcarcinomas del colon descritos por Bussey (4,18).

La transformación maligna de los pólipos extracolónicos no ha sido determinada. Los pólipos gástricos adenomatosos pueden malignizarse hasta en el 10 por ciento (34). Es común encontrar cáncer de estómago en pacientes que presentan pólipos gástricos con un patrón histológico de hiperplasia y adenomatosis (3,8,32). En pacientes japoneses con Poliposis Múltiple Familiar es el duodeno el sitio más frecuente de cáncer, particularmente a nivel de la papila de Vater (17,35)'

Con respecto a la sintomatología de la Poliposis Múltiple Familiar, esta puede cursar asintomática, o el paciente puede presentar dolor abdominal leve a moderado en un 40 por ciento (13); sensación de quemadura epigástrica, vómito y pérdida de peso (15); hematemesis y melena en un 10 por ciento (9); anemia perniciosa y aclorhidria en el 26 por ciento (32); diarrea de varios años de duración en las dos terceras partes de los pacientes (13); ocasionalmente se puede presentar prolapso de un pólipo através del ano, manifestaciones de obstrucción intestinal originada por intususcepción (15) y sangrado rectal masivo (36). La Poliposis Múltiple Familiar también puede manifestarse como ictericia

obstructiva al ocluirse el ámpula de Vater por un pólipo (4, 17). En ocasiones los primeros síntomas de la Poliposis Múltiple Familiar son los de un carcinoma colorectal (36). (ver cuadro 1).

El diagnóstico de un paciente con Poliposis Múltiple Familiar, obliga al estudio del resto de sus familiares. Las fuentes de pacientes que ingresan al protocolo de estudio de Poliposis Múltiple Familiar son: 1- pacientes sintomáticos - que se les diagnostica Poliposis Múltiple Familiar; 2- traídos por historia clínica familiar y 3- pacientes con carcinoma colorectal.

Los estudios empleados para corroborar el diagnóstico son los de observación endoscópica y el histopatológico (21, 37). Los estudios endoscópicos tienen ventajas sobre los radiológicos ya que la observación de los hallazgos es directa permitiendo valorar el tamaño, número de pólipos, coloración de los mismos y de la mucosa vecina, tipos de cambios en el desarrollo de los pólipos y al mismo tiempo toma de biopsias. Este medio precisa el diagnóstico en el 100 por ciento de los casos (34). A la endoscopia los pólipos se observan con superficie mucosa semejante a la normal o blanquecina-amari-

lenta con un umbilicamiento en su superficie (4,21,30).

Es indispensable la corroboración histológica de los pólipos adenomatosos para emprender el tratamiento. Para el tratamiento quirúrgico de los pacientes con Poliposis Múltiple Familiar, se han propuesto varias técnicas que van desde la proctocolectomía hasta técnicas quirúrgicas más complejas con controles posteriores de los pacientes para toda la vida (7,20,30).

El curso natural de las lesiones en estómago y duodeno es importante, para definir el tratamiento a seguir. Los pólipos hiperplásicos no requieren tratamiento ya que involucionan con el tiempo (4), los pólipos adenomatosos pediculados mayores de 1 cm deben researse endoscópicamente (32), los pólipos sésiles no requieren tratamiento quirúrgico rápido - prefiriéndose la observación en cada caso (8), La cirugía radical del estómago podría realizarse para erradicar completamente el riesgo de cáncer gástrico cuando los pólipos sean múltiples. El sangrado, dolor abdominal alto y hallazgos de carcinoma en las biopsias, imponen el tratamiento quirúrgico que podría ir desde la gastrostomía con extirpación del tumor hasta las resecciones gástricas (32).

Los pacientes que presentan pólipos adenomatosos gástricos y duodenales, deben seguirse mediante endoscopia para detectar cambios tempranos o transformaciones que sugieran la presencia de cáncer y emprender el tratamiento adecuado (3). La frecuencia de estas endoscopias no ha sido precisada, pero se ha sugerido por varios autores, cada dos años como mínimo (12).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Evidencias clínicas han demostrado que los pacientes con Poliposis Múltiple Familiar presentan pólipos en otras partes del tubo digestivo. Es necesario determinar la frecuencia, tipo histológico, patrones de comportamiento y transformación maligna de los pólipos a nivel gastroduodenal - en la Poliposis Múltiple Familiar.

OBJETIVOS

Determinar la frecuencia con que se presentan los pólipos gastroduodenales en la Poliposis Múltiple Familiar, así como sus aspectos histopatológicos en una familia con esta enfermedad.

MATERIAL Y METODO.

Se trata de un estudio propeetivo realizado en el Servicio de Cirugía General del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), en el que se incluyen 12 pacientes con Poliposis Múltiple Familiar pertenecientes a una misma familia compuesta por 58 miembros.

El protocolo de estudio de pacientes con Poliposis Múltiple Familiar del Centro Médico Nacional (ver figura N.1), incluyen un árbol genealógico (ver figuras N. 2 y N. 3), historia clínica con exploración física orientada, colonoscopia más biopsia en caso de existir pólipos, enema baritado de doble contraste y estudios radiológico de cráneo y mandíbulas. Se distinguieron dos grupos de pacientes: afectados y no afectados. Al paciente no afectado se le ofrece seguimiento con colonoscopia anual por lo menos hasta los 45 años de edad; en caso que el paciente desarrolle Poliposis Múltiple Familiar, deberá seguir los estudios de los pacientes afectados: urografía excretora, esofagogastroduodenoscopia y posteriormente someterse a la cirugía correspondiente. La opción quirúrgica inicial es la colectomía subtotal con

ileorecteoanastomosis excepto en pacientes con cáncer rectal demostrado y en los que presentan mucosa rectal tapizada de pólipos, que haría difícil su control postoperatorio. En el primer caso una proctocolectomía es indicada agregando el manejo pertinente para cáncer rectal más ileoano anastomosis con reservorio ileal. Si se practica una colectomía subtotal con anastomosis ileorectal, no se intenta la cauterización o extirpación de los pólipos en el pre o transoperatorio y se programa el seguimiento con rectoscopia a partir del tercer mes de postoperatorio; la frecuencia del procedimiento dependerá de la calidad y característica de los pólipos pero cuando menos deberá realizarse una vez al año para toda la vida. En caso de encontrarse pólipos gastroduodenales, deberá tomarse múltiples biópsias por lo menos a tres niveles: fondo, cuerpo y antro y duodeno; en caso de ser adenomatosos se debe programar para el tratamiento pertinente con seguimeinto endoscópico mínimo una vez al año (- 38,39).

En esta familia, 11 miembros son menores de 10 años de edad por lo que se excluyeron del protocolo de estudio. De los restantes 47 miembros 3 fallecieron de cáncer de colon,

1 falleció por un Glioblastoma Multiforme del Cerebelo y 2 - por causas no relacionadas con el padecimiento; 2 pacientes rehusaron el estudio. Se han diagnosticado 14 pacientes con Poliposis Múltiple Familiar y 25 están en el protocolo de no afectados. Se han intervenido 12 pacientes, los que se han escogido para este trabajo. Se les examinó cuidadosamente el estómago y el duodeno hasta la tercera porción con un endoscopio de visión frontal, realizándose un mapeo gástrico con toma de biopsia de las lesiones existentes (ver figura 4).

RESULTADOS.

Para este trabajo se escogieron 12 pacientes pertenecientes a una familia compuesta por 58 miembros, completaron el protocolo de estudio de Poliposis Múltiple Familiar. 4 pacientes pertenecen a la primera generación, 3 a la segunda y 5 a la tercera generación (ver tabla N.1).

De los 12 pacientes, 8 (66.6%) fueron hombres y 4 (33.3%) mujeres. La edad promedio fué de 35.5 y 25.2 años respectivamente. A todos se les practicó endoscopia gastroduodenal y se tomaron biópsias en aquellos que presentaron pólipos. Se observó pólipos gástricos en 6 pacientes (50%), presentando uno de ellos pólipos en el duodeno. Los pólipos gástricos en 5 pacientes presentaban localización difusa y en 1 localización en el fondo y cuerpo gástrico. Los estudios histológicos mostraron: mucosa gástrica normal en 1 caso; pólipos hiperplásicos en 2 casos; pólipos hiperplásicos e inflamatorios en 1 caso; pólipos inflamatorios en 1 caso y pólipos adenomatosos en 1 caso. No hubo complicaciones postendoscopia-biopsia. (ver tablas N. I y N. II; figura N. 4).

DISCUSION.

La Poliposis Múltiple Familiar presenta manifestaciones extracolónica entre las que se encuentran los pólipos en otros segmentos del tubo digestivo; con mayor frecuencia estos son encontrados en el estómago y en el duodeno. No se ha precisado la frecuencia exacta de los pólipos a nivel gastroduodenal; se reporta por algunos autores desde un 62 a un 80 por ciento (19,32). En este estudio se encontraron pólipos en 6 de 12 pacientes (50%); los pólipos se localizaron en el estómago en todos los casos y en uno de ellos se encontró pólipos en el duodeno (16,6%). En el 50 por ciento de estos pacientes con pólipos, el tipo histológico más frecuente fué el hiperplásico, lo que está de acuerdo con otros reportes de la literatura (30); en el 33.3 por ciento fueron inflamatorios y en el 16.6 por ciento fueron adenomatosos. No se determinó el tipo histológico de los pólipos en el duodeno encontrados en un paciente.

Los pólipos gástricos y duodenales podrían ser explicados por la teoría de Sachatello mediante el reflujo duodenogástrico y por la circulación enterohepática (6,22). Los pólipos gástricos se reportan en la Poliposis Múltiple Fami -

liar en un 62 a 90 por ciento (17,18,19) y la variedad hiperplásica en un 50 por ciento (31), en este estudio se encontraron en un 50 y 25 por ciento respectivamente de los pacientes sometidos a endoscopia. Los pólipos adenomatosos se encontraron en el 8.3 por ciento de los pacientes.

En la Poliposis Múltiple Familiar se reporta involución de los pólipos, aunque la historia natural de la enfermedad es incierta (19). El manejo de los pólipos gástricos y duodenales es impreciso e improvisado (9,40); la polipectomía endoscópica se recomienda para pacientes con pólipos pediculados menores de 2 cm de diámetro (40). Criterios de sangrado, dolor y aclorhidria indican la terapia quirúrgica así como la poliposis múltiple gástrica adenomatosa (32); a los pacientes con pólipos sésiles mayores de 2 cms de diámetro se les debe practicar endoscopia-biópsia y si esta es negativa hacérseles resección quirúrgica; si es positiva para adenoma y existe antecedentes de Poliposis Múltiple Familiar asociado a cáncer, se les debe practicar gastrectomía (40). En este estudio no se encontraron pólipos mayores de 1 cm de diámetro.

Desde el momento de generarse un pólipo adenomatoso hasta

la transformación a cáncer pueden transcurrir 15 años (20), por lo que debe vigilarse al paciente por lo menos durante este período y como se ha demostrado que el cáncer duodenal es la segunda causa más frecuente de muerte en pacientes japoneses con Poliposis Múltiple Familiar, esta región debe ser vigilada cuidadosamente (3,20,33,41).

CONCLUSIONES

1. La poliposis gastroduodenal indica que en la Poliposis Múltiple Familiar, es un desorden sistémico más que una enfermedad localizada en colon y recto.
2. Se requiere un cuidadoso estudio endoscópico e histopatológico para determinar la frecuencia y tipo histológico de los pólipos a nivel gastroduodenal.
3. En nuestro estudio los pólipos gástricos y duodenales se encontraron en el 50% de los pacientes con Poliposis Múltiple Familiar.
4. La significancia clínica y el riesgo de cáncer en los pólipos adenomatosos gástricos y duodenales solo puede valorarse y clarificarse posterior a un período prudente de seguimiento en los pacientes con Poliposis Múltiple Familiar.
5. Es importante clasificar histológicamente los pólipos gástricos y duodenales en pacientes con Poliposis Múltiple Familiar para definir el tratamiento a seguir.

Figura N. 1

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO NACIONAL
Servicio de Cirugía General.

REGISTRO DE PACIENTES CON POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR.

Nombre: _____
 EDAD _____ SEXO _____ FECHA _____ NUM. DE AFILIACION _____
 DIRECCION _____

HIJO DEL SR. _____ Y DE LA SRA. _____

HISTORIA FAMILIAR

Cáncer: SI _____ NO _____ TIPO _____
 Pólipos: SI _____ NO _____ TIPO _____

DATOS CLINICOS

Consulta Espontánea _____
 Llamado por Historia Familiar _____

SINTOMAS

SINTOMAS	SI	NO	DURACION
RECTORRAGIA	_____	_____	_____
HEMATOQUECIA	_____	_____	_____
DIARREA	_____	_____	_____
CONSTIPACION	_____	_____	_____
DISM. CALIBRE HECES	_____	_____	_____
DOLOR ABDOMINAL	_____	_____	_____
PERDIDA DE PESO	_____	_____	_____

EXAMEN FISICO

TUMORES DE TEJIDOS
BLANDOS:

Quiste epidermoide
Fibromas
Lipomas

SI NO Localización

ANORMALIDADES
DENTOMANDIBULARES.
Tipo

EXOSTOSIS

SKIN TAGS

OTRAS NEOPLASIAS MALIGNAS

SI NO FECHA DX.

GASTROINTESTINALES

- AMPUT.A
- DUODENAL
- GASTRICA
- OTRA

EXTRA GASTROINTESTINAL

- TIROIDES
- SUPRARRENAL
- HIPOFISIS
- S.N.C.

INVESTIGACIONES

CEA _____

FECHA _____

DATOS RADIOLOGICOS

- COLON POR ENEMA SI _____ NO _____ FECHA _____ ESTUDIO NUM. _____

NORMAL _____ MALA PREPARACION _____

POLIPOS 100 _____ 100 - No. _____

LOCALIZACION _____

Cáncer SI _____ NO _____

ESPINA BIFIDA SI _____ NO _____

DIVERTICULO DE COLON DERECHO SI _____ NO _____

SACRALIZACION LUMBAR SI _____ NO _____

OTRAS: _____

SERIE EGD SI _____ NO _____ FECHA _____ ESTUDIO NO. _____

POLIPOS SI _____ NO _____ ESTOMAGO

SI _____ NO _____ ESOFAGO

SI _____ NO _____ DUODENO

CANCER SI _____ NO _____ LOCALIZACION _____

NORMAL SI _____ NO _____

OTROS _____

UNCOGRAFIA EXCRETORA: SI _____ NO _____ FECHA _____ ESTUDIO NO. _____

HALLAZGOS: _____

Rx. CRANEO: SI _____ NO _____ FECHA _____ ESTUDIO NO. _____

NORMAL SI _____ NO _____

OSTEONA SI _____ NO _____

ENSANCH.
SILLA SI _____ NO _____

OTROS _____

- PANORAMICA MANDIBULA SI _____ NO _____ FECHA _____ ESTUDIO NUM. _____

OSTEOMA SI _____ NO _____ DONDE _____

ANORMALIDADES
DENTALES SI _____ NO _____ DONDE _____

OTROS _____

DATOS ENDOSCOPICOS

.. RECTOSIGMOIDOSCOPIA SI _____ NO _____ FECHA _____

BIOPSIA NUM. _____

HALLAZGOS _____

.. GASTRO DUCO. OSKOPIA SI _____ NO _____ FECHA _____

BIOPSIA NUM. _____

HALLAZGOS _____

.. COLONOSCOPIA SI _____ NO _____ FECHA _____

BIOPSIA NUM. _____

HALLAZGOS _____

CIRUGIA

FECHA _____

EQUIPO QUIRURGICO _____

PROCEDIMIENTO

ABDOMINO-PERINEAL _____

ILEO-RECTO ANASTOMOSIS _____

ILEO-ANO + MUCOSECTOMIA _____

OBSERVACIONES _____

REPORTE DE PATOLOGIA

macroscopia _____ Polipos _____ Num. _____ Localización _____

MICROSCOPIA _____

CANCER SI _____ NO _____

UNICO _____ MULTIPLE _____

CUANTOS CANCERES SIMULTANEOS _____

DISTRIBUCION DEL CANCER _____

EVOLUCION OPERATORIA

PLAN Y SEGUIMIENTO

FECHA	ESTUDIO	HALLAZGOS
_____	_____	_____
_____	_____	_____
_____	_____	_____

Figura N. 2

POLIPOSIS MÚLTIPLE FAMILIAR
 ÁRBOL GENEALÓGICO
 E.V.I.



LEYENDA

- | | | | |
|---|--------------------------|---|--------------------------------|
| ○ | FEMENINO | ● | MANIFESTACION EXTRA-INTESTINAL |
| ○ | POLIPOSIS MÚLTIPLE | ● | CÁNCER EXTRA-INTESTINAL |
| ○ | POLIPOSIS EXTRA-COLONICO | ○ | DECEMNOCIO |
| ○ | CÁNCER DEL COLON | ○ | REFUSA INVESTIGACION |
| ○ | ENTEROCECAL POLIPOSIS | * | OTRO |
| ○ | FALLECIDO | | |
| ○ | MATRILLINO | | |

Figura N.3

ALGORITMO PARA POLIPOSIS MULTIPLE FAMILIAR

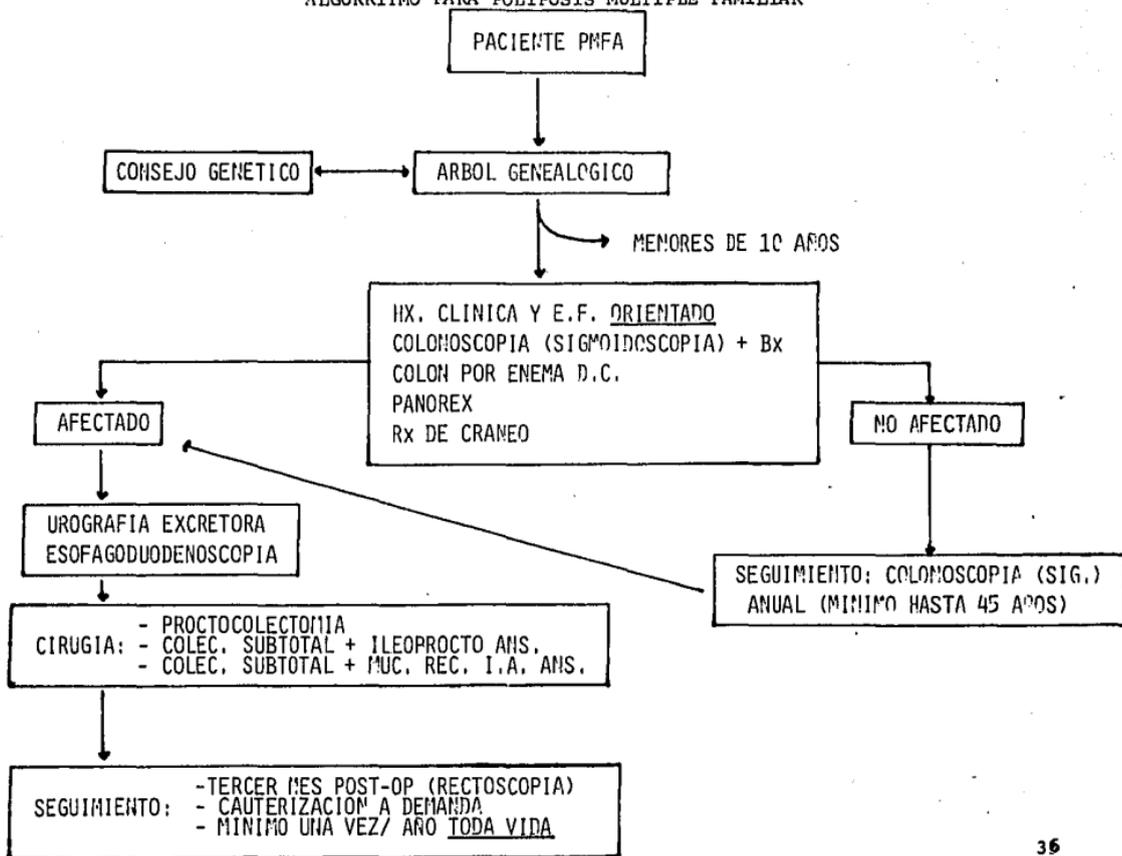
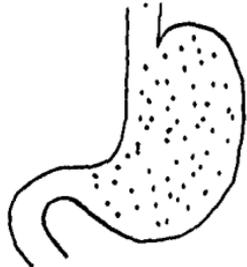
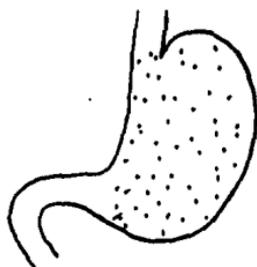


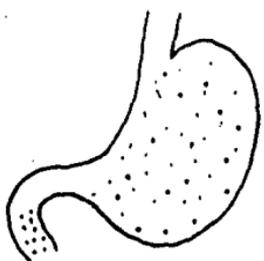
Figura N. 4 Número de registro de los pacientes, localización endoscópica de los pólipos y resultados histológicos.



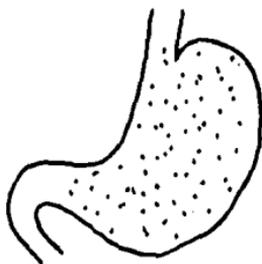
12. Pólipos Adenomatosos.



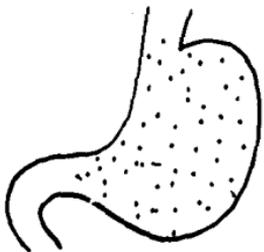
33. Pólipos Hiperplásicos.



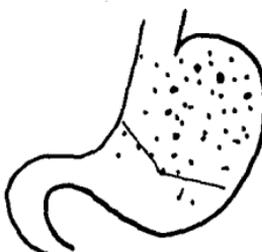
35. Mucosa Gástrica Normal.



36. Pólipos Hiperplásicos.



37. Pólipos Inflamatorios.



47. Pólipos Inflamatorios e Hiperplásicos.

Cuadro N. 1. SINTOMAS DE LA POLIPOSIS MULTIPLE FAMILIAR

	%
Diarrea crónica (varios años).	60
Dolor leve a moderado.	40
Anemia perniciosa.	26
Acidrorhidria.	26
Hematemesis.	10
Melena.	10
Vómitos.*	
Ardor epigástrico.*	
Pérdida de peso.*	
Sangrado rectal.*	
Obstrucción intestinal.*	
Carcinoma coloproctol.*	
Ictericia obstruictiva.*	
Prolapso rectal de un pólipo.*	

* Se presentan ocasionalmente.

Tabla N. I.

DATOS GENERALES Y RESULTADOS

Número de registro .	Generación	Edad	Sexo		Gastroduodenoscopias		
			♂	♀	P. Gástricos	P. Duodenales	
8	I	52	*		-	-	
11	I	48	*		-	-	
12	I	42	*		+	-	
14	I	37		*	-	-	
19	II	32	*		-	-	
21	II	30		*	-	-	
23	II	29	*		-	-	
33	III	31	*		+	-	
35	III	27	*		+	+	
36	III	23	*		+	-	
37	III	18		*	+	-	
47	III	16		*	+	-	
Total	12	3	e 32	8	4	6	1

ESTA TESIS NO DEBE
 SALIR DE LA BIBLIOTECA

TABLA N. II. RESULTADOS HISTOPATOLOGICOS

Número de registro	Biópsia	Resultados
12	*	Pólipos adenomatosos
33	*	Pólipos Hiperplásicos
35	*	Mucosa Gástrica Normal
36	*	Pólipos Hiperplásicos
37	*	Pólipos Inflamatorios
47	*	Pólipos Inflamatorios e Hiperplásicos.
Total	6	6

BIBLIOGRAFIA.

1. Asman, H.B. and Pierce, E.R. Familial Multiple Polyposis. A statical study of large Kentucky Kindred. Cancer 1970:25;972-81.
2. Schuchardt, W.A., Ponsky, J.L. Familial polyposis and Gardner's syndrome. Surg Gynecol Obstetr 1979:148;97-103.
3. Watanabe, H., Enjoji, M., Ohsato, K. Gastric lesions - in familial adenomatosis. Their incidence and histologic analysis. Hum Pathol 1978:9;269-83.
4. Jarvinen, H., Nyberg, M. and Peltokallio, P. Upper Gastrointestinal tract polyposis in familial adenomatosis coli. Gut 1983:24;33-9.
5. Leffal, L.D., Chung, E.B., Nagel, S., Lenette, A. Corwel, E.E. and DeWitty, R.L. A Follow-Up Study on Familial Polyposis Coli in Black Patients. Surg Gynecol - Obstetr 1983:157;409-12.
6. Cohen, S.B. Familial Polyposis Coli and Extracolonic manifestations. J Med and Gent 1982:19;193-203.
7. Gingold, B.S., Jagelman, D., Turnbull, R. Surgical - Management of Familial Polyposis and Gardner's Syndrome

me. Am J of Surg 1979:137;54-6.

8. Hoffmann, D.C., Goligher, J.C. Polyposis of the stomach and small intestine in association with familial polyposis coli. Br J Surg 1971:58;126-8.
9. Iida, M. et al. Fundic Gland Polyposis in Patients Without Familial Adenomatosis Coli: Its Incidence and Clinical Features. Gastroenterology 1984:86;1437-42.
10. Duncan, B.R., Dohner, W.A., Priest, J.H. The Gardner's Syndrome: need for early diagnosis. J Pediatr 1968:72; 497-505.
11. Chapuis, P.H. Dent, O.F., Goulston, K.J. Clinical Accuracy in the Diagnosis of Small Polyps using the Flexible Fiberoptic Sigmoidoscope. Dis Colon Rectum 1982: 669-72.
12. Sener, S.F., Miller, H.H., DeCosse, J.J. The Spectrum of Polyposis. Surg Gynecol Obstetr 1984:159;525-32.
13. Erbe, R.W. Inherited gastrointestinal-polyposis syndrome. N Eng J Med 1976:294;1101-4.
14. Schaupp, W.C. and Volpe, P.A. Management of Diffuse Colonic Polyposis. Am J Surg 1972:124;128-32.
15. Schwartz, S. Principles of Surgery. Mc Graw Hill 1982:
16. Jagelmann, D.G. Familial Polyposis Coli. Surgical Cli-

nic of North America 1983:63 N1.

17. Iida, M. et al. Endoscopic features of adenoma of the duodenal papilla in familial polyposis of the colon. Gastrointest endoscopy 1981:27 N1;6-8.
18. Burt, R.W. et al. Upper Gastrointestinal Polyps in - Gardner's Syndrome. Gastroenterology 1984:86;295-301.
19. Ranzi, T. et al. Gastric and Duodenal Polyps in Familial Polyposis Coli. Dis Colon Rectum 1985:28;90-3.
20. Stevenson, J.K., Reid, B.J. Unfamilial Aspects of Familial Polyposis Coli. Am J Surg 1986:152;81-6.
21. Bullow, S. Clinical Features in Familial Polyposis Coli. Results of Danish Polyposis Register. Dis Colon - Rectum 1986:29 N2;102-7.
22. Sachatello, C.R. Familial Polyposis of the Colon. Cancer 1971:28;581-7.
23. Bone G.E. and McClelland, R.N. Management of gastric polyps. Surg Gynecol Obstetr 1976:142;933-38.
24. Maylor, E.W., Levental, E. Gardner's Syndrome. Recent developments in research and managment. Dig. Dis Sci 1980:25;945-59.
25. Kopelovich, L. Adenomatosis of the colon and rectum. to in heritage and susceptibity mechanis in human 41

- cancer. *Cancer Surgery* 1982:172-91
26. Kopelovich, L. et al. Organization of actin contain cable in cultured skin fibroblasto from individuals at high risk of colon cancer. In *J Cancer* 1980: 26 ; 301-307.
 27. DeVita, V.T. *Cancer. Principles of Oncology*. Pippin-cott Company of Philadelphia 1982.
 28. Watne, A., Core, S.K., Carrier, J.M. Gardner's Syn-drome. *Surg Gynecol Obstr* 1975:141;53-6.
 29. Utsunumiya, J. et al. Gastric lesions in familial po-lyposis coli. *Cancer* 1974:34;745-54.
 30. Bulow, S. et al. Gastroduodenal polyposis in familial polyposis coli. *Gut* 1985:22;363-7.
 31. King, R.M., Heerden, J.A. and Weiland, L.H. The Mana-gement of Gastric Polyps. *Surg Gynecol Obstetr* 1982: 155;446.
 32. Iida, M. et al. Spontaneous Disappearance of fundic - gland polyposis: report of tree cases. *Gastroentero-logy* 1980:79;725-8.
 33. Bone G.E. and McClelland, R.N. Management of gastric polyps. *Surg Gynecol Obstetr* 1976:142;933-38.
 34. Palmer, T.H., Maine, B. Gardner's Syndrome: six gene-

- rations. Am J Surg 1982;143;405-8:
36. Moertel, C.C., Hill, J.R. and Adson, M. Surgical Management of Multiple Polyposis. The problem of Cancer in the retained bowel segment. Arch Surg 1970: - 100;521-25.
 37. Schakelford, R.T., Zuidema, G.D. Surgery of the aliment tract. Colon anorectal tract. W.B. Saunder Company. Philadelphia 1981.
 38. Padilla, R., Castillo, A. Poliposis Múltiple Familiar Adenomatosa. Tratamiento con ileorecteoanastomosis. - Memorias de la X reunión de la Asociación Mexicana de Cirugía General 1986.
 39. Castillo, A., Padilla, R., Gallegos, L., Lara, C. Poliposis Múltiple Familiar Adenomatosa (PMFA). Estudio y manejo de una familia mexicana. Revista de Gastroenterología de México 1986.
 40. DeCosse, J.J., Adams, M.B. and Condon, R.E. Familial Polyposis. Cancer 1977;39;267-73.
 41. Yao, T. et al. Duodenal lesions in familial polyposis of the colon. Gastroenterology 1977;73;1086-72.