

Síndrome de Gardner * **

A propósito de una observación

Dres. ORESTES SBARBARO ***

y BOLIVAR DELGADO PEREIRA ****

E. M. D. O., 26 años. Hospital de Clínicas. Historia Nº 112.151. Procedencia: Paso de los Toros. Sin antecedentes familiares patológicos en relación con la afección que presenta.

Su enfermedad comienza a los 15 años con crisis diarreicas que aparecen todos los meses y duran una semana aproximadamente.

Primer ingreso (20-VIII-59). Enterorragias y crisis diarreicas desde cinco meses antes. Al examen, buen estado general; manchas hiperpigmentadas de cara; dolor a la compresión de F.I.D.; al examen genital, tumoración quística parauterina. V.E.S., 38 mm.; colon por enema, normal; rectosigmoidoscopia; poliposis difusa muy intensa que cubre totalmente la mucosa; por debajo llega hasta el canal anal; se hizo una toma biopsica que fue informada como adenocarcinoma.

Operación: Se interviene con el diagnóstico de carcinoma de recto en una poliposis múltiple. Laparotomía: tumoración del tamaño de una naranja a nivel del ángulo derecho del colon, fija a los planos posteriores; dos tumoraciones semejantes a nivel del ángulo izquierdo, una de ellas parece corresponder a la cola del páncreas; conglomerado ganglionar suprapancreático. No se encuentra lesión evidente a nivel del recto. Dada la entidad de las lesiones (fijación, adenopatías), su generalización (poliposis múltiple) y la ausencia de lesión rectal, se resuelve efectuar una cecostigmoidostomía. Al abrir ambos órganos se pudo comprobar la existencia de una extensa poliposis similar a la rectal y menos extensa a nivel del ciego donde deja zonas de mucosa sana (se realizó colonoscopia operatoria).

Buen postoperatorio.

Segundo ingreso (18-X-63). Desde su ingreso anterior ha tenido episodios aislados de diarrea con gleras y enterorragias. Gran mejoría del estado general, aumentando 15 kg. Consulta ahora por tumoración a nivel de la herida operatoria (mediana infraumbilical) de dos años y medio de evolución, crecimiento lento y que no le provocaba mayores trastornos.

Examen: múltiples caries dentarias; pigmentación ocre de dorso de nariz y mejillas así como también manchas hiperpigmentadas de la mucosa bucal. La tumoración abdominal es de unos 8 cm. de diámetro, ovalada, bien limitada, de consistencia firme y pertenece a los planos parietales a nivel de la cicatriz operatoria.

Exámenes de laboratorio, normales. Colon por enema: comunicación cecosigmoidea amplia; buen relleno del colon que aparece hipertónico, con acentuación del relieve mucoso y bordes dentellados; el borde inferior del sigmoides proximal aparece de configuración algo irregular. Rectosigmoidoscopia: poliposis múltiple. Biopsia: pólipo adenomatoso sin caracteres de malignidad.

Operación: Resección amplia de la tumoración que corresponde a la pared abdominal a nivel de la cicatriz operatoria; la exploración abdominal muestra que la cecosigmoidostomía se encuentra en buenas condiciones; las tumoraciones de los ángulos colónicos no muestran modificaciones con respecto a la exploración anterior; leiomioma uterino: miomectomía; plastia de la pared. Se resuelve abordar las tumoraciones de los ángulos colónicos en una próxima intervención. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de fibroma desmoide.

En este momento, asociando la poliposis múltiple y el tumor desmoide, se plantea el diagnóstico de síndrome de Gardner.

Tercer ingreso (13-V-64). Ingresa para ser intervenida por las tumoraciones de los hipocondrios. Buen estado general. V.E.S., 80 mm.; moderada anemia, 3.500.000. Colon por enema: no muestra alteraciones intrínsecas. Esto hace pensar que las citadas tumoraciones corresponden a tumores fibromatosos retroperitoneales como los que se ven en el síndrome de Gardner. Urografía de excreción y retroneumoperitoneo, normales. Radiografía de cráneo y cara: posibles tumores fibromatosos de senos maxilares, canino derecho y tercer molar incluidos.

Operación: Transversa supraumbilical izquierda: enorme masa retroperitoneal que engloba páncreas, pedículo esplénico, ambos riñones, grandes vasos, porta y que hacia arriba llega hasta el diafragma; se continúa por medio

* Trabajo de la Clínica Quirúrgica "A" del Prof. Abel Chifflet.

** Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 27 de setiembre de 1967.

*** Adjunto de Clínica Quirúrgica.

**** Asistente de Clínica Quirúrgica.

de un istmo mediano con otra gruesa masa situada por detrás del ángulo derecho del colon.

Se interpreta como un gran tumor fibroso retroperitoneal y dada su extensión y vinculaciones se considera absolutamente inextirpable. Se practica punción biopsica con aguja gruesa; el estudio de este material no mostró elementos que permitieran hacer el diagnóstico histológico de fibromatosis retroperitoneal.

Buen postoperatorio.

Cuarto ingreso (23-VIII-65). Hemorragias digestivas altas de varios días de evolución y que han obligado por su abundancia a transfusiones repetidas. El estado general al ingreso es bueno. Radiografía de gastroduodeno y esofagoscopia, normales. Esplenografía: obstrucción de vena esplénica; gruesas venas varicosas a nivel de la cúpula gástrica y de la gastroepiploica izquierda; presión portal de 29 cm. de agua.

Ante la posibilidad de una enfermedad de Addison concomitante (manchas hiperpigmentadas de la cara) es estudiada por endocrinólogo, siendo el test de Thorn y demás exámenes negativos.

Dado que la hemorragia no se ha repetido, se le da de alta.

Evolución ulterior: Vista últimamente en domicilio, la paciente presenta un estado de caquexia, aumento de la hiperpigmentación e hipertrichosis de cara, lo cual hace plantear nuevamente la posibilidad de una insuficiencia suprarrenal (por compresión retroperitoneal?).

CONSIDERACIONES QUE MERECE NUESTRO CASO

1º) Se trata de un síndrome de Gardner que tiene como *elementos característicos*: a) Poliposis diseminada de colon y recto confirmada por las múltiples rectosigmoidoscopias al igual que por la exploración operatoria (colonoscopia); la anatomía patológica mostró que se trataba de pólipos adenomatosos. b) Tumor desmoide parietal sobre la cicatriz operatoria de la

primera intervención con confirmación histológica. c) Fibromatosis retroperitoneal y de mesos, puesta en evidencia por la exploración operatoria, pero sin confirmación histológica. d) Posibles tumores fibrosos de los senos maxilares. e) Alteraciones dentarias: caries múltiples y dientes incluidos.

No presenta como elementos del síndrome: los antecedentes familiares en relación con la afección y la existencia de osteomas.

2º) En este caso *las manifestaciones clínicas* se iniciaron a los 15 años de edad y en relación con su poliposis rectocolónica apareció ulteriormente la fibromatosis retroperitoneal y el tumor desmoide parietal.

3º) El *diagnóstico del síndrome* fue hecho en una etapa evolucionada, al asociar el tumor desmoide con la poliposis rectocolónica. Los demás elementos se encontraron al buscarlos en forma dirigida.

4º) *Elementos evolutivos de importancia*: a) A pesar de haber evolucionado durante dieciocho años con su poliposis rectocolónica, no existen elementos positivos que indiquen la transformación maligna. b) No hubo recidiva del tumor desmoide resecado hace tres años. c) La fibromatosis retroperitoneal en su evolución provocó una obstrucción de la vena esplénica con hipertensión portal. d) Durante los ocho años que controlamos a esta paciente, el estado general se mantuvo conservado hasta el último año en que entró en un estado de caquexia.

5º) *Asociación, en este caso con manchas ocre periorificiales* así como en la mucosa bucal, lo que en determinado momento planteó la posibilidad de que se tratara de un síndrome de Peutz-Jeghers.