

# Poliposis familiar. Procto colectomía subtotal con descenso del colon ascendente al canal anal

Dres. Eduardo Palma y Luis Oronoz

Se presenta una observación de poliposis difusa, con degeneración cancerosa rectal, tratada mediante procto-colectomía sub-total, con conservación del ciego y de la mitad proximal del colon ascendente anastomosados al canal anal.

La enferma ha sido observada clínica, endoscópica y radiológicamente 16 años, hallándose oncológicamente curada.

La rotación y el descenso del ciego y del colon ascendente proximal han funcionado perfectamente. El colon, reducido anatómicamente en 85 % se ha adaptado, funcionando perfectamente con sólo el 15 % de su extensión, formando materias sólidas o pastosas, con caracteres normales.

El funcionamiento del canal anal ha sido normal, con una o dos exoneraciones diarias y con continencia total para materias sólidas y líquidas.

*Palabras clave (Key words, Most clés) MEDLARS:* Colonic neoplasms / Surgery.

La Poliposis Familiar es una de las enfermedades pre-cancerosas más precisamente establecidas en Medicina. Su tratamiento constituye un problema difícil, que debe ser realizado con criterio de solución radical y a la vez con la menor invalidez orgánica, funcional y estética posible.

Presentamos una observación de Poliposis difusa Familiar severa con degeneración neoplásica de la adenomatosis rectal, que presentaba aún mayores dificultades para su tratamiento quirúrgico.

Las dos técnicas existentes de tratamiento quirúrgico eficiente eran imposibles de efectuar en esta paciente: la Procto-Colectomía Total con Ileostomía, fue rechazada por la enferma y sus familiares, que se oponían a todo ano artificial; obviamente, la existencia de neoplasma en el recto hacía imposible la otra alternativa, la Colectomía Total, con Anastomosis Ileo-Rectal.

Se ideó entonces una nueva técnica, apoyada en fundamentos anatómicos, fisis-patológicos y de terapéutica cancerológica radical.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 31 de mayo de 1978.

Ex-Profesor de Clínica Quirúrgica y Profesor Adjunto de Gastroenterología. Fac. Medicina. Montevideo.

Dirección: 21 de Setiembre 2385, Montevideo (Dr. E Palma).

La paciente evolucionó favorablemente. Ha sido controlada periódicamente durante 16 años y el resultado obtenido ha sido muy favorable

## OBSERVACION CLINICA

M.B. de M., sexo femenino, de 27 años, vista en V/1961, en el curso de su 3er. embarazo, por rectorragias iniciadas pocos meses antes. Desde hacía 5 años padecía de frecuentes crisis diarreicas iniciadas durante su 1er. embarazo, que, luego de mejorar, se acenutaron en el curso de su 2º embarazo, y recrudescieron en su actual gravidez. La rectosigmoidoscopia mostró múltiples pólipos, de diferente tamaño, difusamente esparcidos en el recto y el sigmoide. Recto-sigmoide muy congestivo, de aspecto granular. La biopsia mostró una mucosa hiperplásica con adenomas y micro-quistes, sin zonas atípicas. El estudio radiológico reveló que la poliposis ocupaba extensamente el colon izq. y el transverso, y se extendía hasta el colon derecho.

*Antecedentes Familiares:* Su madre padecía de Poliposis y falleció a los 30 años, a causa de un carcinoma del sigmoide.

Tuvo su parto normalmente el XI/61, pero sus diarreas continuaron y se acompañaron de expulsión de gleras con sangre. Se propuso a la enferma la realización de Colectomía Total e Ileostomía con Esfínter (Palma, 17) cosa que ella y sus familiares rechazaron con firmeza.

Vista nuevamente en VI/1962 por acentuación de sus rectorragias, la endoscopia hasta los 26 cms. mostró 20 pólipos y una lesión con aspecto neoplásico en el recto, a los 10 cms. del ano. La biopsia confirmó que se trataba de una adenocarcinoma. La operación radical, Procto-Colectomía Total, con Ileostomía con Esfínter (Palma, 17, 18, 19) definitiva fue rechazada por los familiares y por la paciente, que se oponían a todo ano artificial y recordaban el padecimiento y triste fin de su madre, que padeció de Poliposis Difusa y luego de Cáncer Sigmoido-Rectal. Se decidió entonces, realizar el tratamiento radical de su enfermedad, con colostomía trans-anal y conservación del sistema esfinteriano (Palma, 18, 19).

*Operación:* 31/VIII/1962: Habiéndose intubado previamente a la paciente con sonda de Cantor, se efectuó un amplio abordaje mediante laparotomía xifopública. La exploración confirmó la existencia de un neoplasma del recto, sin metástasis perceptibles, y con poliposis múltiple del colon izq. y del transverso. La coloscopia intra-operatoria mostró numerosos pólipos en el colon izquierdo y en el transverso, y pocos en

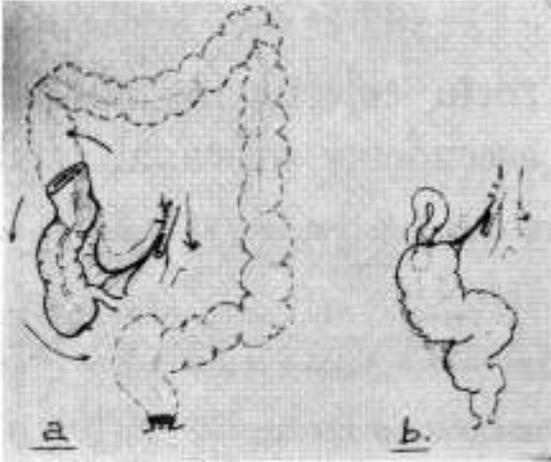


FIG. 1.—Esquema del descenso del colon derecho y su anastomosis al canal anal: a) Resección del Recto y Sub-Total del colon; Conservación de los vasos ileo-ceco-cólicos, con su mesenterio y sin rotación; rotación antihoraria de 180° del ciego y colon descendente; b) Estado final; ciego en la fosa iliaca interna, con su fondo hacia arriba; colon "ascendente", descendiendo en la pelvis al canal anal.

el colon derecho. Se decidió hacer una procto-colectomía subtotal, con descenso del ciego y parte del colon ascendente, anastomosándolo al ano. Con la técnica preconizada por uno de los autores (16) se efectuó la Procto Colectomía Sub-Total, con resección ensanchada del recto y del colon sigmoide y exéresis del colon descendente, ang. esplénico, c. transverso y ang. hepático. Se liberó ampliamente el ciego y el ascendente, conservándose integralmente los vasos ileo-ceco-cólicos derechos. Se efectuó descenso del ceco-colon y se realizó su rotación en el plano frontal, en sentido anti-horario, y sin girar el pedículo vascular ileo-ceco cólico sobre su eje; la observación durante 20 minutos mostró que los latidos arteriales y la circulación del ciego y del colon derecho permanecían incambiables (Fig. 1). Previa apendicectomía, se colocó entonces al ciego de manera invertida en la fosa iliaca derecha, con su fondo hacia arriba, y con su cara interna vuelta externa. El ileon terminal quedó contorneando al ciego por encima y abocándose a él en su parte externa. Se colocó al colon ascendente en la pelvis, de manera descendente, exteriorizándolo sin inconveniente a través del ano. El pedículo vascular ileo-ceco-cólico y los vasos cólicos derechos, quedaron sin tensión alguna y latiendo perfectamente (Fig. 1). El gran epipión fue utilizado para peritonizar las superficies cruentas del abdomen. El canal anal fue dilatado y se seccionaron los esfínteres, a efecto de impedir que comprimiran el meso-colon en su pasaje por el canal anal evitándose el colapso de sus vasos y previniéndose el peligro de necrosis del colon descendente exteriorizado. A las 24 horas, se seccionó longitudinalmente el colon procedente, a lo largo de su cara ante-mesocólica, facilitándose así la evacuación intestinal. La paciente sufrió hipotensión post-operatoria, con oligoanuria, que fue tratada por especialistas y se recuperó totalmente en 10 días.

El post-operatorio fue muy favorable. La emisión de gases comenzó a las pocas horas de la operación

y la evacuación intestinal se inició a las 24 horas. Un mes después se extirpó la parte exteriorizada del colon ascendente, junto con un pólipo residual en él implantado (que se había dejado transitoriamente). Un año después se efectuó sutura complementaria de los esfínteres, obteniéndose la continencia total de las materias.

Examen Anatómico-Patológico (Dr. Cassinelli). — Se examina una extensa pieza que comprende recto y gran parte del colon. En el recto se comprueba un grueso pólipo ulcerado; la microscopía muestra un adenocarcinoma con infiltración parietal de la túnica muscular. En el colon hay numerosos pólipos musculosos pediculados de 1,5 a 2,5 cm. Microscopía: Se examinaron gran número de pólipos/poliposis adenomatosa difusa del colon. La proliferación adenomatosa es a células cilíndricas, algunas bien diferenciadas y otras con la habitual metaplasia de células oscuras que se ve en estos tumores (Fig. 2).

Evolución: A pesar del régimen alimenticio estricto y de la medicación instituida, la paciente padeció durante 6 meses de diarreas, por insuficiencia funcional colónica. Posteriormente, todo entró en orden, habiéndose obtenido la normalización del tránsito intestinal, a expensas de la adaptación orgánica y funcional del ceco-colon residual y de la última asa ileal.

La enferma fue controlada periódicamente. La endoscopia permitió observar directamente el "nuevo recto" (colon ascendente) y el ciego, este último reconocible por la amplitud de su luz y por la presencia de pliegues en la pared. En los primeros exámenes post-operatorios se comprobó la existencia de un pólipo pequeño, de aspecto benigno, en el ciego que fue electro-coagulado. Posteriormente se electrocoaguló otro pólipo en el colon. A partir de 1964 no se encontró más ningún pólipo en el ciego, ni en el "recto".

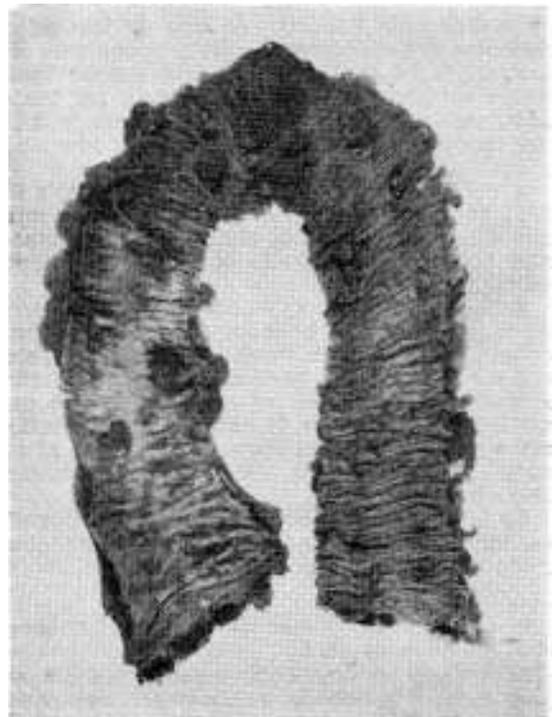


FIG. 2.—Pieza de Procto Colectomía sub-total.

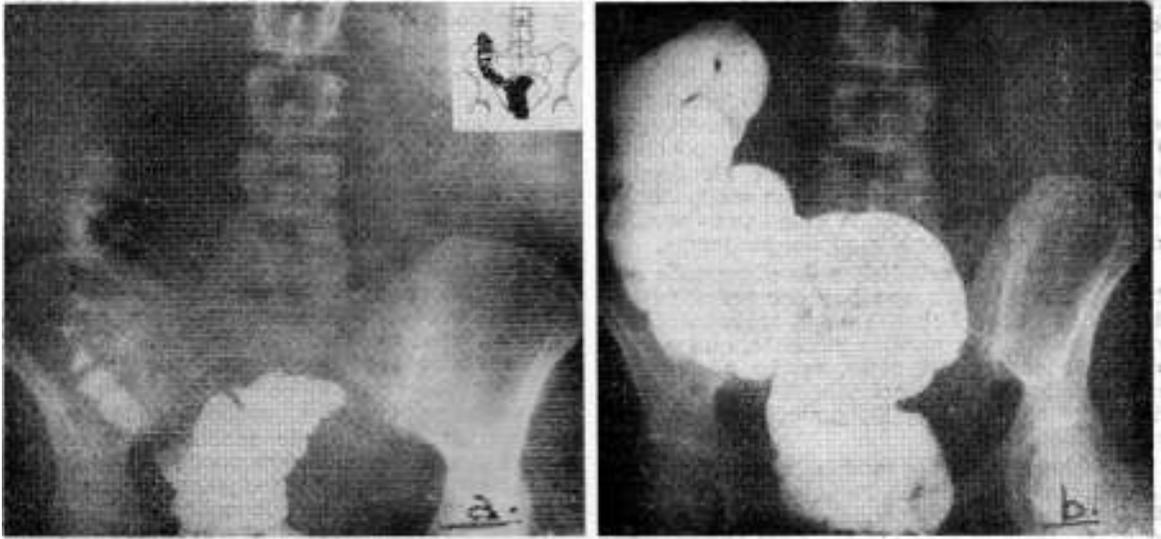


Fig. 3.—Control Radiológico post-operatorio: a) Enema opaco 1 año después, b) Control Radiológico 15 ½ años después.

El estudio radiológico, efectuado un año después, mostró la nueva disposición del colon, con el ciego en la fosa ilíaca derecha, con su retro-fondo hacia arriba, contorneado por la última asa ileal, que se abocaba al ciego por su parte externa; la parte proximal del colon "ascendente", era descendente y se hallaba en la pelvis, transformada en neo-recto y funcionando perfectamente (Fig. 3).

Tres años más tarde (1966) la enferma hizo un cuadro agudo de vientre, siendo operada por una hernia umbilical estrangulada, con contenido epiploico. Esto permitió efectuar un "second look" abdominal, viéndose que el ceco-colon derecho (ahora descendente) y el "nuevo" recto, macroscópicamente normales, con buena circulación y coloración.

La paciente continuó perfectamente, aumentando 14 kgs. de peso, realizando todas las tareas de su casa y llevando una vida conyugal y social normal. Seis años después quedó embarazada nuevamente (por consejo médico se interrumpió la gravidez).

Actualmente, luego de 16 años continúa bien, sin presentar trastorno alguno, con alimentación totalmente libre sin diarreas, ni estreñimiento, con 1 a 3 deposiciones diarias, con materias formadas, y con continencia anal total (incluso para los gases).

Estudios radiológicos recientes (VI/71 y I/78) mostraron adaptación del colon derecho a la nueva función de "neo-recto", habiendo una zona intermedia entre él y el ciego (como en la zona de pasaje recto-sigmoidea normal); a la vez, la laxitud del esfínter íleo-cecal permitió el pasaje del líquido de contraste a la última asa ileal, que se veía dilatada, con un esbozo de "colonización" (Fig. 3).

## CONSIDERACIONES

La Poliposis Familiar es una afección potencialmente grave, por ser una de las enfermedades pre-cancerosas más precisamente establecidas, cuya predisposición a la degeneración

neoplásica fue inicialmente descrita por Lockhart-Mummery, J. P. (12). Su origen hereditario fue señalado por Cripps (4) y confirmado posteriormente por numerosos autores. Dukes (7, 8, 9), en su estudio profundo de 57 observaciones de Familias con Poliposis estableció con precisión su carácter genético y su transmisión hereditaria, de acuerdo a las leyes de Mendel; ella afecta igualmente a ambos sexos, quienes transmiten por igual la afección al 50 % aproximadamente de su descendencia; de las nuevas generaciones, sólo la transmiten los que padecen la afección, estando inmunes los restantes. En nuestra observación la paciente había heredado de su madre la afección. La transmisión de ella a sus hijos no ha podido ser estudiada, pues ambos padres no han autorizado que se les examinara. Esto es lamentable, pues si bien los recién nacidos y los niños pequeños no presentan poliposis, ella aparece en la segunda infancia y especialmente en la pubertad o en la primera juventud. Después de los 40 años, las personas están prácticamente inmunes a la afección.

La poliposis es difusa, múltiple y afecta a todo el colon, siendo mayor en el colon izquierdo y predominando en el sigmoide y en el recto.

La afección es al comienzo asintomática, apareciendo los primeros síntomas en la pubertad y más frecuentemente alrededor de los 20 años (a los 22 en nuestra observación).

La transformación cancerosa se produce preferentemente en el colon izq. y más aún en el recto-sigmoide, tal como ocurrió a nuestra paciente y a su madre. Las estadísticas muestran una proporción 4 a 5 veces mayor de degeneración neoplásica en el sexo femenino que en el masculino. El porcentaje conjunto de pacientes en transformación neoplásica es variable según los autores [Bussey (3), 4 %;

Everson, Allen (10), 9 %; Flotte, O'Dell, Colber (11), 14 %; Moertel, Hill, Adson (13), 23 % l, pero promedialmente se halla entre el 10 % y el 20 %.

El diagnóstico de la afección se efectuó fundamentalmente mediante el estudio Radiológico Contrastado y por medio de la Procto-Colonoscopía. El tratamiento de esta afección es exclusivamente quirúrgico y debe ser realizado con fines profilácticos en la etapa pre-neoplásica, antes de la transformación cancerosa.

La experiencia estadística de numerosos autores ha establecido que hay dos procedimientos quirúrgicos eficientes en el tratamiento de esta afección. En nuestra paciente, que ya padecía de cáncer del recto, estaba obviamente contraindicada la Colectomía Total, con Anastomosis Ileo Rectal (y Fulguración de los Adenomas del Recto).

Estaba indicada en cambio la realización de una Procto Colectomía Total con Ileostomía a la Brcoke (1, 2) o Turnbull (21, 22). Esta es una excelente operación, que cura radicalmente la enfermedad, pero deja la invalidez definitiva de la Ileostomía con incontinencia. Efectuada en cambio de manera combinada con nuestra técnica de Ileostomía con Esfínter (15, 17, 18) se evitaría la invalidez de la Ileostomía Habitual.

En nuestra observación hemos empleado una nueva técnica que ha permitido realizar el tratamiento radical cancerológico de la lesión rectal, mediante la Resección Sigmoideo Rectal amplia, con conservación del Canal Anal. A la vez se ha efectuado el tratamiento de la Poliposis Difusa, mediante la Colectomía Sub-Total. El descenso del Colon derecho al canal anal, permitió efectuar el control periódico permanente de la posible Poliposis residual, mediante endoscopías seriadas. Fue extirpado endoscópicamente un pólipo con comienzo de malignización y otro sin transformación. A partir de diciembre de 1963 los controles endoscópicos no mostraron ningún pólipo.

Aunque sólo se trata de un caso, la evolución alejada de la paciente ha sido observada clínica, endoscópica y radiológicamente durante 16 años, comprobándose un resultado cancerológico excelente a largo plazo, pudiéndose considerar curada la paciente.

Además se ha comprobado en ellas hechos de interés: El ciego puede ser invertido, en la fosa ilíaca derecha y la parte proximal del colon ascendente colocada en la pelvis de manera descendente, sin que ello origine dificultad circulatoria en los vasos íleo-ceco-cólicos derechos. La nueva posición de la última asa ileal, y su abocamiento lateral externo en el ciego, no ha dificultado su normal funcionamiento. La última asa ileal y el esfínter íleo-cecal han mantenido su función de enlentecimiento y control del pasaje graduado del quilo intestinal al ciego, facilitando la absorción alimentaria en el intestino delgado, y el buen funcionamiento del ciego.

El colon ascendente proximal ha funcionado bien como neo-recto.

La colostomía trans-anal del colon ascendente puede realizarse, sin peligro de necrosis, con la técnica preconizada por el autor (16).

En la poliposis difusa, con cancerización del recto, es posible realizar una proctocolectomía sub-total, con conservación parcial del ceco ascendente, y colostomía trans-anal, en un tiempo, evitándose el paciente el padecimiento que representa un ano abdominal. El funcionamiento del esfínter anal ha sido normal, con continencia completa, para materias sólidas, líquidas o gases.

Con un régimen alimenticio adecuado, es posible el restablecimiento progresivo de la función colónica, mediante la adaptación funcional del pequeño segmento conservado del colon (15 %).

Con la intervención realizada y las endoscopías periódicas puede realizarse el control directo, no sólo del nuevo recto, sino también del ciego, pudiéndose pesquisar precozmente cualquier recurrencia de la enfermedad (y efectuar su tratamiento, mediante extirpación, biopsia, fulguración, etc.).

Las endoscopías periódicas confirmaron, en este caso, lo dicho ya por varios autores: en la poliposis familiar, después de la colectomía sub-total, pueden no reaparecer pólipos en el colon derecho (y aún desaparecer algún pólipo residual).

## RESUME

### **Polypose familiale. Procto colectomie sous-totale avec descente du colon ascendant au chéanal anale**

On présente une observation de polypose diffuse, avec dégénération cancéreuse rectale, traitée avec procto-colectomie sous-totale avec conservation du caecum et de la moitié proximale du colon ascendant, anastomosés au chéanal anale.

La malade a été observée clinique, endoscopique et radiologiquement pendant 16 ans, étant guérie du point de vue oncologique.

La rotation et la descente du caecum et du colon ascendant proximale ont fonctionné parfaitement. Le colon, réduit anatomiquement le 85 % s'est adapté, fonctionnant parfaitement avec le 15 % de son extension, faisant des matières solides et pâteuses avec des caractères normales.

Le fonctionnement du chéanal anale a été normal, avec une ou deux dépositions par jour et avec continence totale pour les matières solides ou liquides.

## SUMMARY

### **Familial polyposis: Sub-total procto-colectomy with descent of ascending colon to anal canal**

A patient suffering from diffuse polyposis accompanied by cancerous rectal degeneration was treated by surgery consisting of sub-total procto-colectomy, with preservation of caecum and proximal half of ascending colon anastomosed to anal canal.

Follow-up of patient has been clinical, endoscopic and radiological for 16 years and she is considered cured oncologically.

Rotation and descent of cecum and proximal ascending colon have functioned perfectly. The colon, anatomically reduced by 85 %, has adapted itself and functions perfectly with only 15 % of its length, forming solid or doughy stools, with normal characteristics.

Anal canal has functioned normally with one of two daily dejections and total continency with respect to solid and liquid faces.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BROOKE BN. Technique of ileostomy. *Cong Internat Proctol*, 2º, 1960, p. 225.
2. BROOKE BN. The management of an ileostomy including its complications. *Lancet*, 2: 102, 1952.
3. BUSSEY HJR. Gastro-intestinal polyposis. *Gut*, 11: 970, 1970.
4. CRIPPS H. *Trans path Soc Lond*, 33: 165, 1882.
5. CHIFFLET A, KASDORF H, VIOLA PELUFFO JC, AGUIAR A. Tratamientos de los cánceres del recto. Montevideo. Rosgal, 1961.
6. DEL CAMPO JC. Cáncer de colon. Tratamiento. *Congreso Uruguayo de Cirugía*, 8º, 1957.
7. DELOYERS L. La bascule du côlon gauche (rectum et compris). Technique - Indications - Résultats immédiats et tardifs. *Lyon Chir*, 60: 405, 1964.
8. DUKES CE. Familial intestinal polyposis. *Ann Eugenics*, 17: 1, 1952.
9. DUKES CE. Familial intestinal polyposis. *Ann Roy Coll Surg Engl*, 10: 293, 1952.
10. DUKES CE. Cáncer control in familial polyposis of the colon. *Dis Colon Rect*, 1: 413, 1958.
11. EVERSON TC and ALIEN MJ. Subtotal colectomy with ileosigmoidostomy and fulguration of polyposis in retained colon. *Arch Surg*, 69: 806, 1954.
12. FLOTTE CT, O'DELL FD Jr and COLLIER FA. Polyposis of colon. *Ann Surg*, 144: 165, 1956.
13. LOCKHART-MUMMERY JP. Cáncer and heredity. *Lancet*, 1: 427, 1925.
14. MOERTEL CG, HILL JR and ANSON MA. Surgical management of multiple polyposis. The problem of cancer in the retained bowel segment. *Arch Surg*, 100: 521, 1970.
15. PALMA E, FERNANDEZ E, OROÑOZ L, PERILLO W. Doble tumoración del colon y recto. *Congreso Latinoamericano de Proctología*, 2º, 1963, 2: 810.
16. PALMA E, GUTIERREZ BLANCO E. Ileostomía transcecal. *Congreso ALAP*, 3, 1966, pág. 261.
17. PALMA E. Tratamiento quirúrgico del cáncer del recto, con conservación del canal anal. *Congreso Latinoamericano de Proctología*, 2º, 1963, 1: 393.
18. PALMA E, GONZALEZ VALES H, ARIAS J. Ileostomía con esfínter. *Cir Uruguay*, 42: 267, 1972.
19. PALMA E. Ileostomía con esfínter autónomamente continente. *Congreso Argentino Intern Proctología*, 5º, 1973.
20. PALMA E. Colostomía e Ileostomía simultáneas. *Lyon Chir*, 73: 311, 1977.
21. PALMA E. Ileostomía con esfínter y colostomía simultánea. *Cir Uruguay*, 48: 32, 1978.
22. TURNBULL RB. Physiopathology of ileostomy. *Congreso Internacional de Proctología*, 2º, San Pablo, 1960.
23. TURNBULL RB. Management of the ileostomy. *Am J Surg*, 86: 617, 1953.