

◆ MANUSCRITO ORIGINAL

Tratamiento quirúrgico de la poliposis adenomatosa familiar con técnica abierta. Experiencia de un centro latinoamericano de tercer nivel

Sandra García-Osogobio,^{1,2*} Félix I Téllez-Ávila,³ Takeshi Takahashi-Monroy^{1,4*}

¹ Departamento de Cirugía, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. México, D.F.

² Departamento de Colon y Recto, Fundación Clínica Médica Sur, Col. Toriello Guerra, Tlalpan, México, D.F.

³ Departamento de Endoscopia, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. México, D.F.

⁴ Hotel Dieu Grace Hospital, Windsor, Ontario, Canadá.

* Adscripción Actual.

Acta Gastroenterol Latinoam 2010;40:142-146

Resumen

Introducción. La proctocolectomía con íleo-ano anastomosis con reservorio en "J" y la íleo-recto anastomosis son los procedimientos de elección para la poliposis adenomatosa familiar (PAF). **Objetivo.** Describir los resultados obtenidos con el tratamiento quirúrgico de pacientes con PAF en relación con la morbilidad, la mortalidad, la presencia de cáncer en el recto remanente y la supervivencia global. **Material y métodos.** Se estudió una cohorte retrospectiva de pacientes con PAF a quienes se les realizó una cirugía como parte del tratamiento entre 1969 y el año 2000 en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. **Resultados.** Se incluyeron 26 pacientes. Se realizaron 9 íleo-recto anastomosis (IRA) y 17 íleo-ano anastomosis (IAA). Presentaron morbilidad quirúrgica 5 pacientes (19,2%). El tiempo medio de seguimiento postoperatorio fue $68,8 \pm 58,8$ meses (mediana 52,5 meses, rango 0-240 meses). La función intestinal fue similar en ambos grupos. Se presentó recurrencia de la enfermedad en 3 (11,5%) pacientes. La supervivencia a 5 años en pacientes con una IAA o una IRA fue de 100% y 55,6%, respectivamente ($P = 0,035$). **Conclusiones.** En nuestro instituto la morbilidad y mortalidad operatorias en los pacientes con PAF son similares a las reportadas en la literatura mundial. La IAA abierta parece ofrecer mejores resultados en relación con la supervivencia a 5 años con similares resultados en términos de funcionalidad y complicaciones postoperatorias.

Correspondencia: Sandra García-Osogobio
Fundación Clínica Médica Sur. Puente de Piedra 150, Torre II, 616
Col Toriello Guerra, Tlalpan, México DF, México
Tel (+525) 550250029
E-mail: sandragaos@yahoo.com

Palabras claves. Poliposis adenomatosa familiar, íleo-ano anastomosis, íleo-recto anastomosis.

Surgical treatment of familial adenomatous polyposis with an open technique. Experience of a third level Latin American center

Summary

Introduction. The ileal pouch-anal anastomosis (IPAA) and ileorectal anastomosis (IRA) are the preferred surgical methods in patients with familial adenomatous polyposis (FAP). **Objective.** To describe the results obtained from the surgical treatment in patients with FAP related to morbidity, mortality, rectal cancer and overall survival. **Methods.** We studied a retrospective cohort including all patients operated on with IPAA or IRA for FAP during the period of 1969 to 2000 at the Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. **Results.** Twenty-six patients were included. IRA was performed in 9 patients and IPAA in 17. Surgical morbidity was observed in 5 patients (19.2%). Mean postoperative follow-up was 68.8 ± 58.8 months (median 52.5 months, range 0-240 months). Functional results were similar in both groups. The five year survival in patients with IPAA and IRA was 100% and 55.6%, respectively ($P = 0.035$). **Conclusions.** In our institution, postoperative morbidity and mortality in patients with FAP are similar to those published in the literature. IPAA seems to offer better results related to survival with similar functional results and postoperative complications.

Key words. Familial adenomatous polyposis, ileal pouch-anal anastomosis, ileorectal anastomosis.

Abreviaturas:*PAF: Poliposis Adenomatosa Familiar;**CCR: Cáncer colorrectal;**IRA: Íleo-Recto Anastomosis;**IAA: Íleo-Ano Anastomosis*

La Poliposis Adenomatosa Familiar (PAF) representa la segunda causa más común de cáncer colorrectal (CCR) hereditario después de los síndromes de Lynch.^{1,2} La historia natural se caracteriza por el desarrollo de adenomas, la presencia de síntomas gastrointestinales, el diagnóstico de PAF, el desarrollo de CCR y la muerte por éste.³ Debido a que el riesgo de desarrollar CCR es del 100% a los 40 años, aunque no existen guías de tratamiento, la cirugía profiláctica se recomienda al diagnóstico y/o antes de los 25 años de edad para reducir el riesgo de CCR.^{4,6} Hasta mediados de la década del 80 la proctocolectomía con una ileostomía permanente era el procedimiento utilizado. Actualmente la proctocolectomía con íleo-ano anastomosis con reservorio en "J" es el procedimiento de elección.

El objetivo del presente trabajo es describir los resultados obtenidos con el tratamiento quirúrgico abierto en pacientes con PAF en relación con la morbilidad, la mortalidad, la presencia de cáncer en el recto remanente y la supervivencia global.

Material y métodos

Se trata de un estudio de cohorte retrospectiva. Se revisaron tanto la base de datos electrónicos como los libros de registro de los procedimientos quirúrgicos realizados entre 1969 y el año 2000 en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Se seleccionaron los registros de los pacientes de acuerdo con los siguientes criterios: pacientes con PAF a quienes se les realizó una cirugía como parte del tratamiento y resultado histopatológico de PAF. Los pacientes que reunieron ambos requisitos se incluyeron en el estudio.

Se analizaron las siguientes variables: edad; sexo; antecedentes familiares de PAF (primero y segundo grado); enfermedades asociadas; manifestaciones clínicas colónicas y extracolónicas; exámenes de laboratorio y de imagen; estudio con el cual se estableció el diagnóstico; indicación y tipo de la cirugía; número de pólipos en la pieza (menos o más de 100); presencia de cáncer o no en la pieza quirúrgica; localización, profundidad y número de ganglios

de las piezas con cáncer; presencia de metástasis local y a distancia; morbilidad y mortalidad operatorias, datos clínicos, fisiológicos y funcionales (función postquirúrgica), en relación a la cirugía durante el seguimiento: evacuaciones diurnas, evacuaciones nocturnas, escurrimiento diurno, escurrimiento nocturno, continencia; presencia de cáncer en el recto remanente; período total de seguimiento; estado final del paciente, considerado como vivo, perdido o muerto; y causa de mortalidad en caso de presentarla.

Los procedimientos quirúrgicos realizados en los pacientes fueron íleo-recto anastomosis (IRA) e íleo-ano anastomosis (IAA). Se consideró como recurrencia cuando se documentó por diagnóstico histológico una recaída tumoral en el sitio de anastomosis con posterioridad a la cirugía.

El resumen de las características de los pacientes se realizó por medio de frecuencias absolutas, frecuencias relativas, medidas de tendencia central y medidas de dispersión. Las diferencias entre los grupos (pacientes con IRA e IAA) se analizaron con la prueba U de Mann-Whitney para las variables dimensionales y con las pruebas de χ^2 o exacta de Fisher, según correspondiera, para las variables categóricas. El análisis de supervivencia se realizó por medio de una regresión de Cox. Se consideró estadísticamente significativo un valor de *P* menor de 0,05. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS/PC versión 12.0 (Chicago, IL, USA).

Resultados

Se detectaron 29 pacientes con PAF de los cuales se excluyeron 3 debido a que se les realizó una cirugía diferente a IAA/IRA. De los 26 pacientes incluidos, 14 (53,8%) fueron mujeres y 12 (46,2%) hombres. La edad promedio fue de $31,8 \pm 13,9$ años (mediana 27,5 años; rango 13-58 años). El 65% de los pacientes presentaron un antecedente familiar de PAF, identificándose en el estudio seis familias afectadas. Un total de 24 (92,3%) pacientes presentaron síntomas. Los 2 restantes (7,7%) fueron asintomáticos y se detectaron por medio de tamizaje. Los síntomas más frecuentes fueron hematoquezia en 13 (50%) pacientes y dolor abdominal en 13 (50%). El resto de los síntomas en el momento de la presentación o de la colonoscopia índice se muestran en la Tabla 1.

El diagnóstico se hizo mediante una colonoscopia y toma de biopsia en el 100% de los pacientes.

Tabla 1. Datos clínicos en los pacientes con PAF sometidos a cirugía.

Signos y síntomas	%
Hematoquezia	50
Dolor abdominal	50
Diarrea	45
Pérdida de peso	38
Estreñimiento	8
Melena	8
Masa abdominal	8

PAF: Poliposis Adenomatosa Familiar.

A 24 (92,3%) pacientes se les realizó un colon por enema previo a la colonoscopia y a 8 (30,7%) una tomografía computada (TC) para valorar la presencia de metástasis. Se encontraron pólipos extracolónicos en 4 (15,3%) pacientes, localizados en estómago en 2 casos, en duodeno en 1 y en íleon en 1.

A 8 (30,7%) pacientes se les diagnosticó simultáneamente PAF y CCR, y se les realizó una TC. Estos pacientes se encontraban en los siguientes estadios de la clasificación de Dukes: A (2 pacientes), B2 (4 pacientes) y C1 (2 pacientes).

Las indicaciones para realizar la cirugía fueron la profilaxis de CCR en 18 (69,3%) pacientes y la presencia de CCR en el momento del diagnóstico de PAF en 8 (30,7%). Se realizaron 9 IRA y 17 IAA.

Presentaron morbilidad quirúrgica 5 pacientes (19,2%) y el 80% de ellos tenían una IAA. Las complicaciones postquirúrgicas fueron: dehiscencia de la anastomosis 1, suboclusión intestinal 1, infección del sitio quirúrgico 1, elongación del plexo braquial 1 y paro cardiorrespiratorio 1 (paciente con IRA). Un paciente falleció por encefalopatía isquémica, como secuela del paro cardiorrespiratorio transoperatorio.

Función postoperatoria

El seguimiento postoperatorio medio fue de $68,8 \pm 58,8$ meses (mediana 52,5 meses, rango 0-240 meses).

Los pacientes con IAA presentaron 3 a 4 evacuaciones al día, y 0 a 1 evacuaciones nocturnas. Tres (18,7%) pacientes presentaron escurrimiento diurno y 5 (31,2%) escurrimiento nocturno.

Los pacientes con IRA presentaron 4 a 5 evacuaciones al día, y 0 a 1 evacuaciones nocturnas. Ningún paciente presentó escurrimiento diurno y 1 (14,2%) tuvo escurrimiento nocturno.

Complicaciones

Se presentó pouchitis en 3 (11,5%) pacientes, complicaciones de la piel periestomal en 3 (11,5%), depresión en 2 (7,7%) y estenosis del reservorio ileal con perforación que requirió nuevo procedimiento quirúrgico en 1 (3,8%).

Recurrencia

Se presentó recurrencia de la enfermedad en 3 (11,5%) pacientes, todos ellos con IRA. En ellos se realizaron dos conversiones a IAA y una resección abdominoperineal.

Supervivencia

La supervivencia a 5 años fue de 100% en los pacientes sometidos a IAA y de 55,6% en los sometidos a IRA ($P = 0,035$), (Tabla 2).

Tabla 2. Resultados obtenidos en los pacientes con PAF de acuerdo a la técnica quirúrgica utilizada.

Desenlace	IRA n = 9 n (%)	IAA n = 17 n (%)	P
Función postoperatoria			
Evacuaciones 24 horas*	4,2 (3-7)	3,5 (2-7)	0,8
Evacuaciones nocturnas*	1 (0-2)	0,5 (0-3)	0,8
Escurrecimiento diurno	0 (0)	3 (18)	0,2
Escurrecimiento nocturno	1 (11)	5 (29)	0,3
Complicaciones postoperatorias	1 (11)	4 (23)	0,6
Recurrencia	2 (22)	1 (6)	0,26
Supervivencia a 5 años	5 (55)	17 (100)	0,035

PAF: poliposis adenomatosa familiar; IRA: ileo-recto anastomosis;

IAA: ileo-ano anastomosis.

* Expresadas como mediana (rango).

Discusión

De acuerdo con nuestros resultados en pacientes con PAF, entre las técnicas quirúrgicas abiertas la IAA parece ofrecer resultados mejores que la IRA en cuanto a supervivencia y similares en cuanto a función postquirúrgica y complicaciones.

En nuestro trabajo la edad promedio al diagnóstico de PAF fue de 33 años, dato que es consistente con los publicados en estudios previos.³ La PAF se caracteriza inicialmente por la presencia de pólipos adenomatosos a una edad muy temprana, habitualmente a los 17 años, realizándose el diagnóstico de la poliposis a los 35 años de edad y el de CCR a los 40.

Encontramos 5 (19,2%) pacientes con poliposis extracolónica, principalmente en el estómago. En otros estudios se han reportado prevalencias de pólipos gástricos y duodenales que varían de 34% a 100% y de 88% a 92%.^{7,8} No tenemos una teoría que pudiera explicar de manera contundente el por qué de esta menor frecuencia. Sin embargo, se debe mencionar que los pacientes fueron sometidos de manera sistemática al abordaje recomendado para esta población.⁹

Debido a que el riesgo de desarrollar CCR es alto (100% a los 40 años en los pacientes con PAF clásica, 70% a los 65 años en la forma atenuada), el tratamiento se enfoca a la cirugía profiláctica.⁶ En nuestro estudio la indicación quirúrgica fue la presencia de CCR en el momento del diagnóstico de PAF en 8 (30,7%) pacientes. Lo anterior podría reflejar la escasa o nula actividad sobre la difusión/detección temprana de este tipo de pacientes en nuestro medio.

De acuerdo con los resultados obtenidos, la IAA e IRA son similares en términos de función postoperatoria, complicaciones y recurrencia. Sin embargo, la IAA tiene mejor supervivencia a los 5 años. Hasta hace un par de décadas la proctocolectomía con una ileostomía permanente era el procedimiento de elección. En la actualidad, en cambio, se reserva para los casos en los que existe contraindicación para realizar otro procedimiento. La IRA y la IAA anastomosis con reservorio en "J" son los procedimientos quirúrgicos que hoy se utilizan para la PAF.^{10,11} Siguiendo algunos estudios publicados, se considera que la IRA es un procedimiento con baja morbilidad y buenos resultados funcionales, pero su desventaja es el riesgo de transformación maligna del recto remanente (15-25%), razón por la cual es necesario realizar una vigilancia periódica a través de endoscopías (12-15). La IAA con reservorio en "J" es un procedimiento más complejo desde el punto de vista técnico, pero tiene la ventaja de que elimina el riesgo de CCR, considerándose por este motivo como el procedimiento quirúrgico de elección para este padecimiento. De acuerdo con la literatura, la IAA tiene como inconveniente mayor riesgo de incontinencia, problemas de erección, eyaculación y requerimiento de ileostomía en caso de estenosis del reservorio. Sin embargo, se ha reportado que la calidad de vida después de ambas cirugías es similar.^{16,17} Como ya se comentó, estos datos no son del todo consistentes con los obtenidos en el presente estudio. Desgraciadamente, por las caracte-

rísticas de nuestro estudio, no fue posible evaluar la función sexual.

Nyam y col reportaron una serie de 187 pacientes a quienes se les realizaron una IAA por PAF en la Clínica Mayo.¹⁶ La funcionalidad del reservorio fue cuantificada como una mediana de 4 evacuaciones en el día y una evacuación por la noche. Tuvieron manchado durante la noche el 22% de los pacientes y escurrimiento nocturno el 4%. Durante el día la continencia fue de 84%, presentaron manchado 12% y problemas graves de incontinencia 4%. La funcionalidad del reservorio afectó la calidad de vida en un 2% de los pacientes. En otra serie grande, Kartheuser y col concluyeron que la función intestinal es clínicamente similar después de una IRA y de una IAA realizadas en centros especializados.¹⁷ Estos resultados son similares a los obtenidos por nosotros. En relación con el número de complicaciones, nuestra tasa de morbilidad postoperatoria fue del 19%, resultado similar a los reportados en otras series.^{16,17}

Algunas limitaciones de nuestro estudio son su diseño retrospectivo y su tamaño de muestra. Realizar comparaciones entre los grupos puede considerarse de utilidad limitada porque cada paciente no se asignó aleatoriamente a una técnica u otra. Debido a la baja prevalencia de esta enfermedad es difícil llevar a cabo un estudio prospectivo con un número de muestra adecuado. Por otro lado, con la evidencia actual relacionada con la efectividad de la IAA y contando en nuestro centro con personal capacitado para realizar técnicas quirúrgicas complejas de colon-recto, pensamos que sería poco ético asignar a una IRA pacientes candidatos a una IAA.

En conclusión, la morbilidad y mortalidad operatorias en los pacientes con PAF de nuestro instituto son similares a las reportadas en la literatura mundial. La IAA abierta parece ofrecer mejores resultados en relación con la supervivencia a los 5 años y similares resultados en términos de funcionalidad y complicaciones postoperatorias.

Referencias

1. Varesco L. Familial adenomatous polyposis: genetics and epidemiology. *Tech Coloproctol* 2004;8:S305-S308.
2. Galiatsatos P, Foulkes WD. Familial Adenomatous polyposis. *Am J Gastroenterol* 2006;101:385-398.
3. Bülow S. Results of national registration of familial adenomatous polyposis. *Gut* 2003;52:742-746.

4. De Cosse JJ, Bulow S, Neale K, Järvinen H, Alm T, Hultcrantz R, Moesgaard F, Costello C. Rectal cancer risk in patients treated for familial adenomatous polyposis. The Leeds Castle Polyposis Group. *Br J Surg* 1992;79:1372-1375.
5. Nugent KP, Phillips RK. Rectal cancer risk in older patients with familial adenomatous polyposis and an ileorectal anastomosis: a cause for concern. *Br J Surg* 1992;79:1204-1206.
6. Möslein G, Pistorius S, Saeger HD, Schackert HK. Preventive surgery for colon cancer in familial adenomatous polyposis and hereditary nonpolyposis colorectal cancer syndrome. *Langenbecks Arch Surg* 2003;388:9-16.
7. Marcello PW, Asbun HJ, Veidenheimer MC, Rossi RL, Roberts PL, Fine SN, Coller JA, Murray JJ, Schoetz DJ Jr. Gastrointestinal polyps in familial adenomatous polyposis. *Surg Endosc* 1996;10:418-421.
8. Church JM, McGannon E, Hull-Boiner S, Sivak MV, Van Stolk R, Jagelman DG, Fazio VW, Oakley JR, Lavery IC, Milsom JW. Gastrointestinal polyps in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1992;35:1170-1173.
9. Vasen HFA, Moslein G, Alonso A, Aretz S, Bernstein I, Bertario L. Guidelines for the clinical management of familial adenomatous polyposis (FAP). *Gut* 2008;57:704-713.
10. Björk J, Akerbrant H, Iselius L, Svenberg T, Oresland T, Pählman L, Hultcrantz R. Outcome of primary and secondary ileal pouch-anal anastomosis and ileorectal anastomosis in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 2001;44:984-992.
11. Aziz O, Athanasiou T, Fazio VW, Nicholls RJ, Darzi AW, Church J, Phillips RK, Tekkis PP. Meta-analysis of observational studies of ileorectal versus ileal pouch-anal anastomosis for familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 2006;93:407-417.
12. Bulow C, Vasen H, Jarvinen H, Björk J, Bisgaard ML, Bülow S. Ileorectal anastomosis is appropriate for a subset of patients with familial adenomatous polyposis. *Gastroenterology* 2000;119:1454-1460.
13. Church J. In which patients do I perform IRA, and why? *Fam Cancer* 2006;5:237-240.
14. Günther K, Braunrieder G, Bittorf BR, Hohenberger W, Matzel KE. Patients with familial adenomatous polyposis experience better bowel function and quality of life after ileorectal anastomosis than after ileoanal pouch. *Colorectal Dis* 2003;5:38-44.
15. Steffen Bülow, Charlotte Bülow, Hans Vasen, Heikki Järvinen, Jan Björk, Jarle Christensen. Colectomy and ileorectal anastomosis is still an option for selected patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 2008;51:1318-1323.
16. Nyam DC, Brilliant PT, Dozois RR, Kelly KA, Pemberton JH, Wolff BG. Ileal pouch anal canal anastomosis for familial adenomatous polyposis: early and late results. *Ann Surg* 1997;26:514-519.
17. Kartheuser AH, Pare R, Penna CP, Turet E, Frileux P, Hannoun L, Nordlinger B, Loygue J. Ileal pouch-anal anastomosis as the first choice operation in patients with familial adenomatous polyposis: a ten year experience. *Surgery* 1996;119:615-623.