



## P-389 - INTERVENCIÓN DE WHIPPEL COMO INDICACIÓN PARA LA POLIPOSIS DUODENAL MÚLTIPLE EN PACIENTE COLECTOMIZADO PREVIAMENTE POR POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

García Martínez, María de los Ángeles; Ramos Sanfiel, Jorge; Hernández García, María Dolores; Dabán Collado, Enrique; Moreno Cortés, Clotilde; Mirón Pozo, Benito

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

### Resumen

**Introducción:** La poliposis adenomatosa familiar (PAF) es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por el desarrollo de múltiples pólipos adenomatosos en el tracto gastrointestinal, más frecuentemente en colon y recto, aunque hasta más del 80% de los pacientes presentará pólipos en intestino delgado, principalmente en duodeno. Los pólipos duodenales (PD) normalmente son múltiples y sésiles, y se localizan predominantemente en la segunda porción duodenal, sobre todo en la región periampular. El potencial maligno de los PD sésiles es bajo, alrededor del 5% de los pacientes con desarrollarán adenocarcinoma duodenal. Sin embargo, la media de supervivencia tras la transformación maligna es alrededor de 11 meses, por lo que será de vital importancia el seguimiento estrecho de estos pacientes y la definición de opciones de tratamiento fiables. Además, el cáncer duodenal es, junto con el desmoides, la principal causa de muerte en pacientes con PAF sometidos a colectomía. No existe consenso en cuanto a la frecuencia con la que debe realizarse el control endoscópico, por lo que la clasificación de Spigelman (CS) servirá de método objetivo para evaluar la PD asociada a PAF y establecerá un protocolo estandarizado de vigilancia. Divide la PD en 5 estadios (0-IV) atendiendo a tamaño, número de pólipos, grado de displasia y tipo histológico, siendo el grado IV el más avanzado, con riesgo de desarrollo de adenocarcinoma duodenal de hasta el 36% a los 10 años. Actualmente no existe acuerdo sobre en qué grado de CS estaría indicada la cirugía como tampoco está establecida la mejor técnica quirúrgica. Recientes estudios recomiendan un enfoque quirúrgico para los pacientes con PD estadios III y IV.

**Caso clínico:** Varón de 51 años diagnosticado de síndrome de Gardner, con antecedente de colectomía subtotal con anastomosis ileo-rectal más esplenectomía a los 28 años de edad. Posteriormente precisó resección de pólipos de forma repetida en ampolla rectal, por lo que se realiza proctectomía con ileostomía terminal 8 años después de la primera intervención. Seguimiento mediante duodenoscopia, con resección de pólipos informados como adenomas tubulares. Tras presentarse en el comité oncológico multidisciplinar, se decide intervención por poliposis múltiple duodenal para prevenir transformación maligna. Se realiza duodenopancreatectomía cefálica según técnica de Whipple. AP informa: adenoma tubular tipo intestinal en ampolla de Vater con presencia de displasia de bajo grado y ausencia de transformación carcinomatosa. En duodeno, múltiples adenomas sésiles tubulares con displasia de bajo grado. Actualmente en seguimiento por Digestivo y en tratamiento con suplementos pancreáticos liofilizados, asintomático desde el punto de vista digestivo.

**Discusión:** La adopción generalizada de la proctocolectomía profiláctica en pacientes con PAF ha disminuido drásticamente la incidencia de cáncer colorrectal, convirtiéndose el adenocarcinoma duodenal en la principal causa de muerte. El objetivo principal del tratamiento será, por tanto, prevenir la transformación maligna de los PD. Tanto la duodenectomía ahorradora de páncreas como la pancreatoduodenectomía (con o sin preservación pilórica) ofrecen una terapia definitiva en la prevención del carcinoma duodenal, no existiendo diferencias significativas en la supervivencia ni en el tiempo libre de enfermedad.