



P-372 - ADENOCARCINOMA SOBRE RESERVORIO ILEOANAL TRAS PANPROCTOCOLECTOMÍA TOTAL EN POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR: A PROPOSICIÓN DE DOS CASOS CON AGREGACIÓN FAMILIAR

Alonso Grela, Maria; Melchor Sánchez, Roberto Carlos; Gutiérrez Vasquez, Ramiro Raphael; Martín Parra, Jose Ignacio; Seco Olmedo, Isabel; del Castillo Diego, Julio Jose; Rodríguez Sanjuán, Juan Carlos; Blanco del Blanco, Sergio

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Resumen

Introducción: La poliposis adenomatosa familiar (PAF) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante caracterizada por la presencia de numerosos pólipos adenomatosos colorrectales. La enfermedad puede representar casi el 1% de los casos de cáncer colorrectal. La evolución maligna de los pólipos colorrectales en la tercera o cuarta décadas de la vida es ya prácticamente un hecho establecido y ampliamente documentado, así pues, la detección precoz, la colectomía profiláctica y la vigilancia familiar son los principales pasos en el manejo de los pacientes con PAF. La proctocolectomía total con reservorio ileoanal es la técnica quirúrgica de elección en estos pacientes, no habiéndose considerado el riesgo de adenomas, pólipos o neoplasias en el reservorio hasta la notificación de ciertos casos recientemente.

Caso clínico: Presentamos los casos de una mujer de 57 años y un varón de 47 años, hermanos, ambos con antecedente de PAF y panproctocolectomía total y reservorio ileoanal en 1984 y 1990, respectivamente. En biopsias tomadas en el reservorio ileoanal al realizar endoscopias de seguimiento, se identifica: en 2025, 41 años tras la panproctocolectomía total, en el caso de la mujer, una displasia de alto grado. En 2022, 32 años después de la panproctocolectomía total, en el caso del varón, un adenocarcinoma tubular. En ambos casos se indica realizar una intervención quirúrgica programada consistente en amputación abdominoperineal. Los resultados de anatomía patológica informan de: adenocarcinoma mucinoso infiltrante sobre reservorio ileoanal, T3N0M0, con estabilidad de microsatélites (expresión de MSH2, MLH1, MSH6 y PMS2), en el caso de la mujer no requiriendo otros tratamientos complementarios. Adenocarcinoma tubular infiltrante sobre reservorio ileoanal, T3N1M0, con estabilidad de microsatélites (expresión de MSH2, MLH1, MSH6 y PMS2) en el caso del varón; completando el tratamiento con quimioterapia adyuvante con Xelox. Actualmente se encuentra libre de enfermedad.

Discusión: Los presentes casos sugieren que la panproctocolectomía total con reservorio ileoanal no elimina completamente el riesgo de desarrollar neoplasias en los pacientes con PAF. El desarrollo de neoplasias en reservorios ileoanales, aunque es infrecuente, se ha empezado a documentar, cada vez con más frecuencia, en la práctica clínica. Por lo que estos pacientes, especialmente aquellos con reservorios de larga evolución, pueden beneficiarse de un seguimiento mediante endoscopia.