



P-278 - SÍNDROME DE GARDNER DUODENAL TRATADO MEDIANTE DUODENOPANCREATECTOMÍA CEFÁLICA

J. Santos Naharro, R. Fernández Anzules, F.G. Onievas González, D. López Guerra, J.A. Flores García, S. Sánchez Vega, F. Botello González, J. Fernández Pérez, O. López Sánchez, F. Galeano Díaz y G. Blanco Fernández

Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Resumen

Introducción: La poliposis adenomatosa familiar es el síndrome prototípico de pólipos. Dentro de este, se encuentra el síndrome de Gardner (SG); que además de asociar pólipos intestinales cursa con manifestaciones extraintestinales de la enfermedad; tales como presencia de osteomas, quistes epidermoides, tumores desmoides del abdomen y tumores cerebrales. Presentamos el caso clínico de un varón diagnosticado de poliposis múltiple en duodeno al que se realiza duodenopancreatectomía cefálica tras diagnóstico mediante endoscopia de SG. Se realiza una búsqueda bibliográfica con palabras clave como "síndrome de Gardner", "afectación duodenal" "duodenopancreatectomía cefálica" en bases de publicaciones biomédicas. Se describe el caso clínico con apoyo de imágenes, intraoperatorias y de radiología.

Caso clínico: Varón de 46 años de edad con antecedentes personales de polipectomías intestinales intervenidas hace 20 años por un síndrome de Gardner. Presenta disfagia de un mes de evolución, inicialmente a líquidos y posteriormente a sólidos. Exploración física normal. Se realiza endoscopia oral con estenosis en duodeno distal por conglomerado de pólipos que cierran el paso hacia duodeno distal con dilatación preestenótica. Es diagnosticado de enfermedad polipósica por poliposis colónica familiar o síndrome de Gardner. El TAC abdominal muestra imágenes sugestivas de extensa masa duodenal, de alrededor de 58 × 50 × 56 mm, que produce discreta dilatación gástrica. En vacío derecho se observa imagen de invaginación de yeyuno con dilatación de las asas proximales. Se realiza laparotomía subcostal bilateral, observando en íleon terminal y yeyuno medio pólipos que provocan invaginación intestinal, realizando sobre los mismos polipectomías mediante enterostomías. Maniobra de Kocher y duodenotomía longitudinal; apreciándose cientos de pólipos con posterior realización de duodenopancreatectomía cefálica. Buena evolución postoperatoria por lo que es dado de alta a los nueve días de la intervención quirúrgica. La anatomía patológica muestra un adenocarcinoma mucinoso bien diferenciado, sobre adenomas tubulovelloso con neoplasia focal intraepitelial de alto grado. Márgenes quirúrgicos libres.

Discusión: El SG fue descrito en el año 1950 en un paciente que presentaba enfermedad intestinal similar a una poliposis adenomatosa familiar con afectación extraintestinal con presencia de osteomas y fibromas. Su herencia es autosómica dominante con alto grado de penetrancia. El gen APC es el responsable de la enfermedad y se localiza en el brazo largo del cromosoma 5 en la banda q21 (5q21). Las manifestación clínica gastrointestinal del SG consiste en la presencia invariable de

múltiples pólipos adenomatosos en el colon, la aparición frecuente de pólipos gástricos, duodenales y periampulares y la asociación ocasional de manifestaciones extraintestinales como quistes epidermoides, tumores desmoides del abdomen, osteomas y tumores cerebrales. Los pólipos duodenales son adenomatosos, y deben considerarse premalignos. El riesgo de neoplasias malignas es variable; en el caso del cáncer de colon y recto se aproxima al 100%; aumento del riesgo de neoplasias malignas periampulares, carcinoma tiroideo, tumores del SNC y hepatoblastoma. El tratamiento de elección en el caso de afectación duodenal son la duodenectomía o la duodenopancreatectomía cefálica como en nuestro caso; ya que la duodenectomía no permitía la exéresis de todos los pólipos.