



P-233 - ACTITUD ANTE UN ADENOMA DE AMPOLLA DE VATER EN EL SÍNDROME DE GARDNER

Caravaca, Ibán; Melgar, Paola; Alcázar, Cándido; Villodre, Celia; Aparicio, José Ramón; de Madaria, Enrique; Jover, Rodrigo; Lluís, Félix

Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

Introducción: Los pacientes con poliposis colónica familiar (PCF) o síndrome de Gardner (SG) tienen un riesgo 100-200 veces superior de desarrollar carcinoma periampular en comparación con la población general (Elkharwily, JOP 2008; Half, Orphanet J Rare Dis 2009). Después de colectomía, el carcinoma periampular es la neoplasia más común en estos pacientes, y ocurre en 5-6% de ellos (Tulchinsky, Arch Surg 2005). La mortalidad debida a carcinoma periampular e intestinal en estos pacientes es 250 veces superior a la población general. Los tumores benignos de la ampolla de Vater sólo representan el 10% de las neoplasias periampulares en pacientes con PCF/SG.

Caso clínico: Mujer de 48 años que consultó por dolor epigástrico, vómitos, ictericia y coluria. Antecedentes: Afecta de SG, había sido intervenida de colectomía subtotal y reservorio íleo-anal en J hacía 22 años. Dos años después, ante la aparición de pólipos con displasia de bajo grado en el remanente rectal, fue intervenida de nuevo efectuando exéresis del recto, reimplante del reservorio e ileostomía de protección que fue posteriormente cerrada. Anuscopia reciente sin alteraciones en el reservorio. Analítica: bilirrubina total 8,5 mg/dL (rango < 1,2), GOT 55 U/L (< 40), GPT 150 U/L (< 41), GGT 473 U/L (< 60), fosfatasa alcalina 167 U/L (55-149), amilasa 798. Eco-endoscopia: ampolla de Vater de aspecto nodular, lesión intracoledocal de 1 cm (b), Wirsung discretamente dilatado. CPRE: Defecto de repleción en tercio distal de colédoco (c); esfinterotomía que mostró tejido intrapapilar de aspecto vellosos; biopsia y colocación de prótesis de plástico 8,5 French, de 7 cm. Biopsia: Adenoma tubular con displasia de bajo grado. Intervención quirúrgica: duodeno-pancreatectomía cefálica a lo Whipple. Anatomía patológica: adenoma.

Discusión: La ampulectomía endoscópica iterativa, aún con tutorización del conducto pancreático para minimizar la pancreatitis post-procedimiento, provoca cicatriz y estrechamiento que pueden requerir dilataciones repetidas en pacientes con PCF/SG (Wright, Arch Surg 1999; Half, Orphanet J Rare Dis 2009). La poliposis duodenal habitualmente progresa de forma gradual según los estadios de la clasificación de Spigelman; sin embargo, el cáncer oculto puede ya estar presente en pacientes en seguimiento con estadios inferiores de Spigelman. El riesgo de malignización de los adenomas ampulares en pacientes con PCF/SG es mayor que los de cualquier localización en el duodeno (Seifert, Am J Gastroenterol, 1992). El carcinoma ampular proviene de dos tipos histológicos, el pancreaticobiliar y el intestinal (Elkharwily, JOP 2008). El hallazgo de cambios vellosos, la displasia de alto grado, y el crecimiento rápido de un pólipo adenomatoso ampular se consideran indicación

de resección quirúrgica. El estadio 4 de Spigelman es una indicación adicional para efectuar cirugía. En 30% de los adenomas ampulares en pacientes con PCF/SG se descubre un adenocarcinoma en la cirugía o durante el seguimiento (Seifert, Am J Gastroenterol, 1992). Por ello, la duodeno-pancreatectomía a lo Whipple ha sido el procedimiento de elección durante años (Half, Orphanet J Rare Dis 2009). En nuestro paciente se optó por la resección a lo Whipple con el fin de evitar la fibrosis cicatricial periampular y el riesgo de un adenocarcinoma oculto.