CASOS
CLÍNICOS

Rev ACAD 2016; 32(2): 40-42

COLANGITIS AGUDA SECUNDARIA A PÓLIPO ADENOMATOSO PAPILAR EN PACIENTE CON SÍNDROME DE GARDNER

A. Martínez-Herreros, V. Escrich-Iturbe, J.M. Somalo-Altuzarra, B. Sacristán-Terroba
Servicio de Aparato Digestivo. Hospital San Pedro de Logroño, La Rioja. España.

RESUMEN

El síndrome de Gardner es una variante fenotípica del espectro de la poliposis adenomatosa familiar (PAF). Es un trastorno hereditario autosómico dominante en el que se desarrollan múltiples pólipos premalignos en el colon debido a la mutación del gen APC. En dicho síndrome, a los múltiples pólipos del colon, se asocian manifestaciones extracolónicas (pólipos gastrointestinales, tumores óseos o de tejidos blandos).

Mediante el siguiente trabajo hemos querido resaltar un aspecto importante del Síndrome de Gardner a raíz de una complicación poco frecuente del mismo, como es la posibilidad de desarrollar patología biliar derivada de los pólipos duodenales.

PALABRAS CLAVE

colangitis, pólipo adenomatoso, Sd Gardner.

INTRODUCCIÓN

La PAF y su variante fenotípica, el síndrome de Gardner, constituyen una infrecuente patología hereditaria autosómica dominante. Se caracterizan por el desarrollo de múltiples pólipos adenomatosos en el colon y en el recto, cuyo principal importancia radica en el elevado riesgo de transformación maligna. El desarrollo de dichos pólipos suele iniciarse en la segunda y tercera décadas de la vida para transformarse en malignos en la tercera o cuarta. Las manifestaciones fenotípicas de la PAF pueden ser muy variadas. Así, además de los pólipos colorrectales, pueden observarse manifestaciones extracolónicas como: pólipos gastrointestinales, tumores desmoides, quistes dermoides y epidermoides, hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina, anomalías dentarias y alteraciones óseas en los maxilares y en el esqueleto.

Presentamos el caso de una paciente con síndrome de Gardner que ingresó por colangitis aguda como manifestación clínica de la obstrucción de la vía biliar secundaria a un pólipo adenomatoso en la papila duodenal.

TRABAJO ENVIADO: 22-febrero-2016
ACEPTADO PARA SU PUBLICACIÓN: 20-mayo-2016

CORRESPONDENCIA:
A. Martínez-Herreros
E-mail: amartinezh@riojasalud.es

CASO CLÍNICO

Mujer de 43 años diagnosticada de Síndrome de Gardner, con colectomía total y sin seguimientos digestivos, que ingresó por dolor en epigastrio e hipocondrio derecho, fiebre de 38ºC y coluria de una semana de evolución. No asociaba vómitos ni otra clínica acompañante.

En la exploración física destacaba ictericia cutáneo-mucosa, dolor a la palpación abdominal en epigastrio e hipocondrio derecho, peristaltismo conservado y no presentaba signos de irritación peritoneal.

En la analítica de ingreso se evidenció amilasa 118 U/L, GOT 155U/L, GPT 192U/L, Br total 4.2 mg/dL. PCR 26, leucocitosis con desviación izquierda y coagulación normal. En la ecografía abdominal a su llegada a urgencias se observó la vía biliar intra y extrahepática dilatadas por lo que se realizó CPRM, confirmando la dilatación y visualizando una imagen en colédoco distal que podría corresponder con coledocolitiasis sin poder descartar otras causas; páncreas normal y vesícula alitiásica de paredes normales **(Figura 1)**.

La enferma fue diagnosticada de colangitis y se inició antibioterapia intravenosa con Piperacilina-Tazobactam

Realizamos CPRE, observando en duodeno múltiples lesiones mucosas de aspecto velloso menores de 1 cm. En la teórica localización de la papila estaba presente una lesión plana de aspecto velloso de unos 3 cm de diámetro que impedía localizar el orificio papilar por lo que la exploración resultó fallida. Se tomaron biopsias

Figura 1: *Colangiografía por RMN en la que se observa dilatación de la vía biliar intra y extrahepática.*

de la lesión y el resultado anatomopatológico fue compatible con adenoma velloso.

Una gastroscopia posterior confirmó los hallazgos observados durante la visión endoscópica de la CPRE, observando además numerosos pólipos <1 cm en segunda porción duodenal.

A los 7 días de tratamiento antibiótico intravenoso, con buena evolución de la colangitis, se realizó intervención quirúrgica consistente en colecistectomía y sección de vía biliar, resección parcial gástrica, duodenopancreatectomía cefálica y resección de dos primeras asas yeyunales. El análisis antomopatológico de los pólipos localizados en duodeno concluyó que se trataba de pólipos adenomatosos.

No se realizaron otros estudios del intestino delgado en ese momento.

DISCUSIÓN

La colangitis ha sido una patología con gran morbilidad a lo largo de la historia. Entre las etiologías más frecuentes se encuentra la colecodolitiasis seguida de las neoplasias periampulares. Otras causas conocidas son las estenosis benignas de la vía biliar, colangitis posteriores a CPRE, Síndrome de Mirizzi o divertículos duodenales[1].

Sin embargo, en nuestro caso nos encontramos ante una presentación atípica de colangitis aguda en la que una paciente con Síndrome de Gardner presentó obstrucción de la vía biliar secundaria a un pólipo adenomatoso situado sobre la papila de Váter.

El síndrome de Gardner es una variante de la poliposis adenomatosa familiar (PAF) en el que, a los pólipos del colon, se asocian manifestaciones extracolónicas entre las que destacan los pólipos gastroduodenales y de intestino delgado, y una predisposición especial para el cáncer periampular y de tiroides[2]. Los pólipos duodenales adenomatosos pueden estar presentes en el 24-60% de los sujetos estudiados y suelen asentar en la segunda porción, cercanos a la papila[3].

La importancia de la vigilancia de dichos pólipos radica en la alta tasa de transformación maligna y la probabilidad de causar complicaciones secundarias a obstrucción de la vía biliar como colangitis o pancreatitis[4,5]. La clasificación de Spiegelman para la adenomatosis duodenal puede ayudar a determinar los intervalos de seguimiento adecuados[6].

Se recomienda cirugía en adenomas múltiples (>20), o de tamaño >1 cm o con displasia grave; y la técnica más empleada es la duodenopancreatectomía cefálica. Los pólipos pequeños benignos se pueden retirar mediante técnicas endoscópicas aunque la recurrencia de los mismos es alta y suele ser maligna. Se han descrito algunos estudios sobre de resección endoscópica en pacientes seleccionados con pólipos únicos sobre la papila de Váter, concluyendo que puede ser una alternativa a la cirugía si se realiza por personal experimentado[7,8].

En el caso presentado se optó por el tratamiento quirúrgico debido al tamaño del pólipo situado sobre la papila y el gran número de pólipos duodenales.

CONCLUSIÓN

Los pólipos duodenales en pacientes son Síndrome de Gardner pueden conllevar complicaciones como son las obstrucciones del conducto biliar y pancreático por localización papilar de los mismos o la posibilidad de malignización.

Esto hace que tengan importante relevancia clínica, habiéndose recomendado un estudio implicando un diagnóstico precoz y un estrecho seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. *Kimura Y, Takada T, Kawarada Y, et al. Definitions, pathophysiology, and epidemiology of acute cholangitis and cholecystitis: Tokyo Guidelines. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2007 Jan; 14(1): 15–26.*

2. *Quintana DJC, Pinilla GR, Quintana GM. Síndrome de Gardner. Rev Cubana Estomatol 2012; 49 (3)*

3. *Michael B. Farnell M.D, George H. Sakorafa M.D, Michael G. Sag M.D, Charles M, Rowland M.S, Gregory G, Tsiotos M.D, David R, Farley M.D, Davis M, Nagorney M.D. Villous tumors of the duodenum: Reappraisal of local vs. extended resection. Journal of Gastroenterology Surgery 2000, Volume 4, Issue 1, pp 13-23.*

4. *Futami H, Furuta T, Hanai H, Nakamura S, Baba S, Kaneko E. Adenoma of the common human bile duct in Gardner's syndrome may cause relapsing acute pancreatitis. J Gastroenterol. 1997 Aug;32(4):558-61.*

5. *Tulchinsky H, Keidar A, Strul H, Goldman G, Klausner JM, Rabau M. Extracolonic manifestations of familial adenomatous polyposis after proctocolectomy. Arch Surg. 2005 Feb;140(2):159-63.*

6. *Gualdrini UA, Sambuelli A, Barugel M, et al. Prevención del Cáncer Colorrectal. Acta Gastroenterol Latinoam. 2005;35(2):104-40*

7. *Catalano MF, Linder JD, Chak A, Sivak MV Jr, Raijman I, Geenen JE, Howell DA. Endoscopic management of adenoma of the major duodenal papilla. Gastrointest Endosc. 2004 Feb;59(2):225-32.*

8. *Yan ML, Pan JY, Bai YN, Lai ZD, Chen Z, Wang YD. Adenomas of the common bile duct in familial adenomatous polyposis. World J Gastroenterol. 2015 Mar 14;21(10):3150-3.*