

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

CI

1970

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
BIBLIOTECA
GUATEMALA, G. A.

**Estudio del Primer caso en Guatemala
del Síndrome de Peutz Jeghers
y de 50 Casos de Pólipos Juveniles o de Retención**

CARLOS ALFRÉDO DARDON PADILLA

1970

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
República de Guatemala, Centro América

**"ESTUDIO DEL PRIMER CASO EN GUATEMALA
DEL SINDROME DE PEUTZ JEGHERS
Y DE 50 CASOS DE POLIPOS JUVENILES O DE RETENCION"**

T E S I S

Presentada a la Junta Directiva de la
Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

Por

CARLOS ALFREDO DARDON PADILLA

En el acto de su investidura de

MEDICO Y CIRUJANO

Guatemala, noviembre de 1970

PLAN DE TESIS

- I. INTRODUCCION
- II. ANTECEDENTES
- III. MATERIAL Y METODOS
- IV. CASUISTICA Y COMENTARIOS
- V. ESTUDIO DE UN CASO CLINICO DE PEUTZ—JEGHERS
- VI. REVISION DE LITERATURA
 - a. Pólipos infantiles
 - b. Síndrome de Peutz Jeghers
- VII. CONCLUSIONES
- VIII. BIBLIOGRAFIA

I. INTRODUCCION

En el presente trabajo se estudiaron 50 pacientes con pólipos juveniles o de retención. Se trató de ahondar en su etiología, sin llegar a una conclusión final, a pesar de que se revisaron las últimas publicaciones médicas al respecto en los tres últimos años. Como único aporte encaminado a descifrar su etiología, insistimos en que los pólipos juveniles, son diferentes de los pólipos del adulto, también llamados adenomas colorectales, y que la designación de pólipos inflamatorios es probablemente impropia porque hay muchos hechos que contradicen la naturaleza inflamatoria. En la revisión de la literatura mundial se encontró que algunos investigadores han visualizado, con la ayuda del microscopio electrónico inclusiones intranucleares que bien podrían corresponder a virus, lo cual de comprobarse daría la respuesta etiológica.

Como hecho curioso se presenta además en este trabajo el estudio histológico de unos pólipos en la boca de una colostomía que resultaron ser microscópicamente similares a los pólipos juveniles. Al principio del trabajo nos hicimos varias interrogantes; muchas de ellas quedan aún sin respuesta, como muchos hechos en medicina, no queda otra cosa que seguir investigando.

Se presenta también el estudio del primer caso de síndrome de Peutz Jeghers en Guatemala, paciente al que después de extirpado un pólipo rectal que histológicamente corresponde al síndrome descrito no ha sido posible diagnosticarle más pólipos intestinales a pesar de haberse efectuado una laparatomía exploradora de urgencia en el hospital nacional de Coatepeque. Tal como va su estudio, constituye el tercer caso en el mundo de un síndrome de Peutz Jeghers con un solo pólipo rectal. Lamentablemente el paciente continúa con crisis dolorosas abdominales. Y a pesar de que radiográficamente no se ha logrado demostrar ningún pólipo intestinal, clínicamente existe la fuerte sospecha de que los cólicos abdominales sean secundarios a intususcepciones parciales ocasionadas por pólipos existentes en la parte alta del intestino.

Hasta el momento no ha sido posible justificar una nueva laparatomía exploratoria para poder curar definitivamente a un paciente que ya se encuentra desesperado según lo demuestra el examen psiquiátrico practicado.

II. ANTECEDENTES

I. Schneider Paiz, Roberto Emilio

Tesis: "Estudio clínico patológico y radiológico de la poliposis del intestino grueso en la infancia" 1960.

En la cual revisó 40 casos en el Hospital General San Juan de Dios, y 16 casos en clínicas privadas, dando un total de 56 casos. El estudio se efectuó durante los años 1956, 57 y 58.

II. Díaz Alonso, Enrique Napoleón

Tesis: "Adenomas del intestino grueso colon y recto" 1968.

En la cual revisó 84 casos en el Hospital General San Juan de Dios y 16 casos en clínicas privadas, dando un total de 100 casos estudiados durante los años 1959 al 65.

III. Azpuru, Carlos E.

Díaz, Napoleón
Schneider, Roberto

Trabajo presentado al Congreso Médico, 1968.

"Estudio de 170 pólipos (adenomas) del intestino grueso en la infancia"

56 casos de la primera tesis

100 casos de la segunda tesis

14 casos nuevos

170 casos en total.

En los trabajos anteriores se exponen las teorías más acertadas en ese tiempo que tratan de explicar la etiología de los pólipos juveniles, siendo las siguientes:

1. Teoría mecánica
2. Teoría alérgica
3. Teoría del cambio subepitelial primario
4. Teoría heredo familiar
5. Teoría de Leuchtemberger
6. Teoría de la hiperplasia epitelial primaria

Se concluye que la etiología es desconocida, siendo la teoría mecánica la más aceptable que trata de explicar la formación de los pólipos intestinales, diciendo que: las salientes de la mucosa redundante del intestino son irritadas y traumatizadas durante el paso de heces endurecidas; lográndose hiperplasia del epitelio glandular y ulceración del superficial, con proliferación del tejido conectivo (tejido de granulación), el cual se infiltra de células inflamatorias propias de los procesos crónicos. Por depósito de fibrina y restos celulares se taponan los orificios glandulares y se forman quistes de retención.

III. MATERIAL Y METODOS

Para realizar este estudio conté con la colaboración de los siguientes centros:

I. Hospital General San Juan de Dios, y sus siguientes departamentos:

1. Archivo general
2. Departamento de Pediatría
 - a. Sala de operaciones
 - b. Sala de cirugía infantil
 - c. Sala de cirugía de niñas
 - d. Sala de cirugía de niños
 - e. Sala segunda cirugía de mujeres
3. Banco de Sangre
4. Departamento de rayos X
5. Departamento de patología
6. Biblioteca

II. Hospital Roosevelt

1. Archivo General
2. Biblioteca
3. Departamento de patología

III. INCAP

1. Biblioteca

IV. Facultad de Ciencias Médicas

1. Biblioteca

V. Hospital Nacional de Coatepeque

1. Departamento de cirugía

Se contó además con la colaboración de las siguientes personas:

1. Dr. Carlos Eduardo Aspuru (Cirujano y Proctólogo)
2. Dr. Federico Castro (Patólogo)
3. Dr. Gustavo A. Santizo (Cirujano)
4. Dr. Octavio Aguilar (Psiquiatra)
5. Dr. Eduardo Silva (Dermatólogo)
6. Dr. Carlos Paz Carranza (Radiólogo)
7. Dr. Leonel Francisco Paz (médico del Hosp. Dep. Nac. de Coatepeque)
8. Familia Galindo Miranda.

Se estudiaron 50 casos de pacientes con polipos intestinales ingresados y operados en el Hospital General San Juan de Dios, en el período comprendido del 1o. de Enero del 67 al 30 de Junio del 70 (tres años y medio). El grupo de pacientes estudiados está comprendido entre las edades de 0 a 12 años.

Durante el estudio se revisaron los siguientes libros:

1. Libro de ingresos y egresos de la sala de cirugía infantil. (niños de ambos sexos comprendidos entre 0 a 3 años de edad).
2. Libro de ingresos y egresos de la sala de cirugía de niñas (de 4 a 12 años de edad)
3. Libro de ingresos y egresos de la sala de cirugía de niños (de 4 a 12 años de edad)
4. Libro de la sala de operaciones del depto. de Pediatría.

En esta forma se controlaron mejor los errores diagnóstico, pacientes a los que no se demostró ningún pólipo durante la proctosigmoidoscopia en sala de operaciones y pacientes que pidieron su egreso antes de ser operados

Más del 80 o/o de los pacientes fueron examinados, en consulta, por el Dr. Aspuru durante los 3 años y medio. Se les practicó tacto rectal, y

proctosigmoidoscopia por dicho especialista.

Se seleccionaron al azar 14 pólipos juveniles, 1 pólipo tipo adulto, varios pólipos formados en la boca de una colostomía y un pólipo presumiblemente del tipo del síndrome de Peutz-Jeghers, a los cuales se les practicó las siguientes coloraciones especiales con el objeto de hacer diagnóstico patológico e investigar su etiología.

Coloraciones:

1. PAS
2. Mucicarmin de Meyes
3. Retículo de Gomory
4. Mallory
5. P.T.H.

Los múltiples cortes histológicos fueron estudiados por el Dr. Federico Castro.

Se revisó la literatura mundial publicada en los últimos cuatro años en los idiomas Inglés y Español existentes en las bibliotecas antes mencionadas.

Para efectuar el estudio del primer caso del Síndrome de Peutz Jegher se procedió de la siguiente manera:

1. Se efectuó historia, examen físico, y se investigó sus antecedentes
2. Se efectuaron entrevistas con la madre del niño en repetidas ocasiones.
3. Se efectuó una entrevista en Tecpán con el papá del paciente y se examinaron los parientes por parte paterna con el objeto de determinar la presencia de lentiginosis en alguno de ellos.
4. Se efectuó el árbol genealógico de la familia y se interrogó a los padres acerca de antecedentes de lentiginosis, enterorragia, cólicos abdominales, etc.; que pudieran indicar la existencia de un caso

previo de esta afección o que alguno de los parientes jóvenes pudiera tener.

5. Se revisaron con el Dr. Paz Carranza todas las radiografías del paciente existentes en el hospital general en busca de algún defecto de llenado.
6. Se revisó su registro médico (papeleta), del Hospital Roosevelt en donde el paciente estuvo hospitalizado.
7. Se obtuvo el informe de la laparatomía exploratoria que se le practicó al paciente de emergencia en el hospital nacional de Coatepeque.
8. Se le efectuó nueva serie gastrointestinal, no se hizo enema de Ba para no irradiarlo más.
9. Se le efectuaron dos exámenes de sangre oculta.
10. Se practicó nueva proctosigmoidoscopia.
11. Se investigó la autopsia de la hermana de padre y madre del paciente fallecido en el Hospital General por shock séptico.
12. Se tomaron numerosas fotografías del paciente mostrando sus lesiones.
13. En total se efectuaron tres consultas a especialistas:
 - a. el psiquiatra entrevistó al paciente y a su madre.
 - b. el dermatólogo describió las lesiones
 - c. el proctólogo le practicó proctosigmoidoscopia
14. El patólogo revisó todas las coloraciones que se le efectuaron al pólipo resecado.

IV CASUISTICA Y COMENTARIO

Incidencia General:

En los 3 años y medio (1967, 68, 69 y seis meses del 70), hubo 19,872 ingresos a los servicios de pediatría del Hospital General; de los cuales, a 50 de ellos se les comprobó y trató por pólipos intestinales, lo cual da una incidencia del 0.25 o/o en relación al número total de ingresos.

En las series anteriores se encontró un 0.38 o/o de incidencia, en relación al número total de ingresos, pero hay que tomar en cuenta que entre los 170 casos hay incluidos más de 32 casos tomados en clínicas privadas. Lo que hace difícil evaluar si la incidencia ha aumentado.

Operaciones efectuadas por mes:

—Polipectomía y proctosigmoidoscopia, años 1967-68-69

Enero	efectuadas	cuatro	de 349 operaciones generales
Febrero	efectuadas	dos	de 360 operaciones generales
Marzo	efectuadas	tres	de 328 operaciones generales
Abril	efectuadas	una	de 279 operaciones generales
Mayo	efectuadas	tres	de 321 operaciones generales
Junio	efectuadas	trece	de 344 operaciones generales
Julio	efectuadas	una	de 349 operaciones generales
Agosto	efectuadas	seis	de 342 operaciones generales
Sept.	efectuadas	tres	de 231 operaciones generales
Oct.	efectuadas	cinco	de 203 operaciones generales
Nov.	efectuadas	tres	de 267 operaciones generales
Dic.	efectuadas	cuatro	de 366 operaciones generales

La mitad del año 1970.

Enero	efectuadas	cero	de 110 operaciones generales
Febrero	efectuadas	dos	de 74 operaciones generales
Marzo	efectuadas	cero	de 90 operaciones generales
Abril	efectuadas	dos	de 126 operaciones generales
Mayo	efectuadas	dos	de 111 operaciones generales
Junio	efectuadas	cinco	de 118 operaciones generales

Comentario

En total se encontraron 59 diagnósticos preoperatorios de pólipos

intestinales en los pacientes llevados a sala de operaciones, demostrándose en 50 de ellos, los cuales fueron operados; dando nueve proctosigmoidoscopías negativas.

Operaciones efectuadas por año:

en el año de 1967 se realizaron 1485 operaciones
 en el año de 1968 se realizaron 1189 operaciones
 en el año de 1969 se realizaron 1265 operaciones
 en la mitad de 1970 se realizaron 629 operaciones

4568 operaciones, de las cuales 50 fueron polipectomías dando una incidencia del 1.09o/o

Comentario: La incidencia de pólipos diagnosticados, fue, durante los tres años y medio invariablemente mayor en Junio, se desconoce la razón.

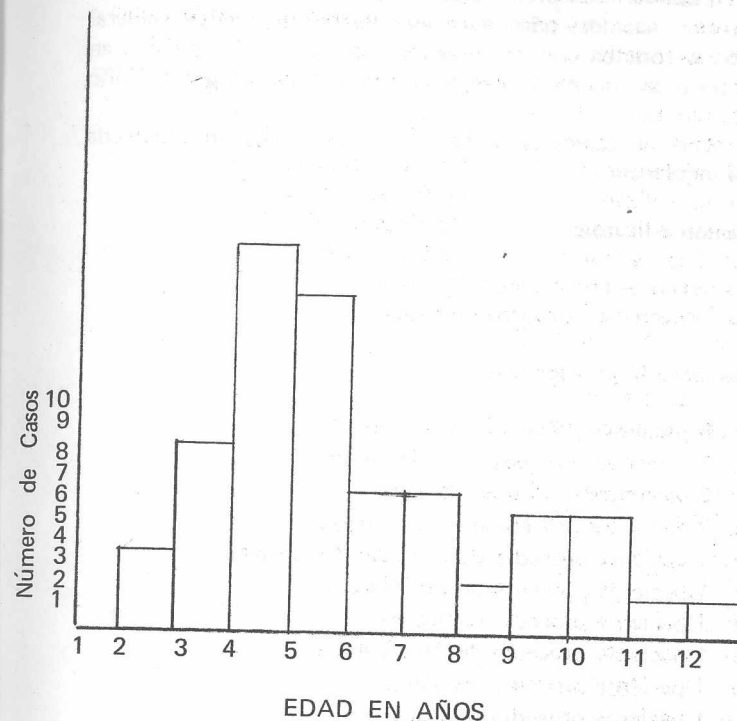
De las nueve proctosigmoidoscopías negativas para pólipos, ninguno regresó a reconsulta por el mismo motivo en el transcurso de este estudio.

Desafortunadamente, con el primer trabajo sobre pólipos no lo podemos comparar, pues este trabajo da un 3.2 o/o del total de procedimientos de cirugía menor, mientras que el presente trabajo da un 1.09 o/o sobre el total de operaciones efectuadas en cirugía pediátrica. En cambio en la 2a. tesis efectuada se encontró 0.83 o/o en comparación con el 1.09 o/o, lo que nos da un aumento significativo de 26.6 o/o

Incidencia en relación al sexo:

Se encontró predominio en el sexo masculino, encontrándose 32 casos del total de los cincuenta, lo que da un 64 o/o.

Comentario: En los trabajos previos se encontró promediando, predominio de la enfermedad en el sexo masculino en un 50.76 o/o. En este trabajo la incidencia sube al 64 o/o, sin embargo considero que el número de casos estudiados no es suficiente para sacar una conclusión definitiva a este respecto.



En niños de un año de edad	cero casos
en niños de dos años de edad	tres casos
en niños de tres años de edad	seis casos
en niños de cuatro años de edad	diez casos
en niños de cinco años de edad	nueve casos
en niños de seis años de edad	cinco casos
en niños de siete años de edad	cinco casos
en niños de ocho años de edad	dos casos
en niños de nueve años de edad	cuatro casos
en niños de diez años de edad	cuatro casos
en niños de once años de edad	un caso
en niños de doce años de edad	un caso

Comentario: Predominó la edad de los cuatro años, en comparación con los trabajos previos, en donde hubo predominio de los tres años a pesar de que no se revisaron recién nacidos, porque en ese tiempo el Hospital General San Juan de Dios no contaba con servicios de maternidad. Sin embargo en este trabajo tampoco se encontró ningún caso dentro del grupo de 1 año de edad;

Asimismo al acercarse a los doce años hay una marcada disminución en la incidencia.

Incidencia en relación a la raza:

En el grupo ladino se encontraron 49 casos

En el grupo indígena se encontró un caso

Incidencia en relación a la procedencia:

Se encontró que 36 pacientes procedían de la capital

Se encontró que 1 paciente procedía de Tiquisate

Se encontró que 2 pacientes procedían de Jalapa

Se encontró que 2 pacientes procedían de El Progreso

Se encontró que 1 paciente procedía de San Juan Ostuncalco

Se encontró que 1 paciente procedía de San Marcos

Se encontró que 1 paciente procedía de Jutiapa

Se encontró que 1 paciente procedía de Alta Verapaz

Se encontró que 1 paciente procedía de Sololá

Se encontró que 1 paciente procedía de Cobán

Se encontró que 1 paciente procedía de Zacapa

Se encontró que 1 paciente procedía de Retalhuleu

Comentario: Aunque la división en ladinos e indígenas no es una división de razas, se encontró ser la más apropiada desde el punto de vista práctico. En cuanto a la procedencia se encontró que la mayor parte son de la capital y en el interior de la República en la zona oriental ha contribuido con el mayor número de casos, probablemente porque el grupo indígena es menor en esta región.

DATOS DE HISTORIA:

1. Sintomatología y Signología:

enterorragia	35 casos
prolapso del pólipo	20 casos
prolapso rectal	11 casos
dolor	7 casos

diarrea	6 casos
tenesmo	2 casos
prurito anal	1 caso
anemia	1 caso
flatulencia	1 caso
estreñimiento	1 caso
hallazgo al Ex. Fis.	1 caso

2. Tiempo de evolución:

a) enterorragia:

de días	3 casos
de 1 a 6 meses	19 casos
de 7 a 12 meses	17 casos
de 1 a 5 años	6 casos
no referidos	18 casos

b) prolapso de pólipo:

de 1 a 30 días	8 casos
de 1 a 6 meses	5 casos
de 7 a 12 meses	4 casos
de 1 a 5 años	2 casos

c) prolapso rectal:

de 1 a 30 días	1 caso
de 1 a 6 meses	5 casos
de 7 a 12 meses	1 caso
de 1 a 5 años	3 casos

ANTECEDENTES PATOLOGICOS Y ENFERMEDADES CONCOMITANTES:

1. Antecedentes patológicos:

a.	Enfermedades eruptivas de la infancia (sarampión, viruela y tos ferina)	28 casos
b.	parasitismo intestinal	16 casos
c.	catarros	15 casos
d.	amebiasis intestinal	7 casos
e.	gastroenteritis aguda	6 casos
f.	parotiditis	4 casos
g.	amigdalitis	4 casos
h.	otitis media	3 casos
i.	fiebre tifoidea	2 casos
j.	poliomielitis sin secuelas	1 caso
k.	catarata congénita	1 caso
l.	piodermitis	1 caso
m.	bronconeumonía	1 caso
n.	asma bronquial	1 caso
ñ.	insuficiencia mitral	1 caso
o.	pielitis	1 caso
p.	paludismo	1 caso
q.	rubéola	1 caso
r.	bronquitis	1 caso
s.	hernia umbilical	1 caso
t.	quemaduras	1 caso
u.	anemia	1 caso
v.	púrpura trombótica trombocitopénica	1 caso

2. Enfermedades concomitantes:

a.	pólipo y tricocéfalos con prolapso rectal	4 casos
b.	pólipo y amebiasis	4 casos
c.	pólipo y diarrea	4 casos

Comentario: Entre los antecedentes patológicos y enfermedades concomitantes, cuatro presentaron diarrea y pólipos, en los cuales no se demostró el agente etiológico de la gastroenteritis; lo cual nos indica que los pólipos juveniles no presentan diarrea como signo cardinal.

Hubo siete casos en los cuales se demostró ameba hystolítica, de los cuales tres se pueden tomar como antecedentes y cuatro concomitantemente con el pólipo. Esto nos hace pensar que no existe relación etiológica entre los pólipos de retención y la amebiasis crónica o aguda porque en la mayor parte de casos con pólipos no se demostró amebiasis ni como antecedente ni como enfermedad concomitante. Además si hiciéramos una estadística de los pacientes con amebiasis que presentan pólipos de retención en el momento de su enfermedad o a posteriori probablemente la incidencia sería similar a la encontrada en la población juvenil general.

En cuanto al parasitismo intestinal se encontró en 16 pacientes con pólipos. En su mayor parte parasitados por tricocéfalos. De los 11 casos con prolapso rectal, cuatro de ellos tenían además del pólipo tricocéfalos intestinales, de ahí que es difícil determinar en estos 4 casos si el prolapso rectal se debió a los pólipos o a los tricocéfalos. La incidencia de parasitismo intestinal probablemente sea menor que en la población juvenil general de Guatemala, debido a que este grupo de pacientes en general fueron bien cuidados por sus padres (ambiente más higiénico), lo que se deduce porque son ladinos, presentaron buen desarrollo y buena nutrición en el momento de su investigación.

Anemia se encontró solo en un caso; sin embargo, la incidencia de hipohemoglobinemia fue considerable.

Datos de Examen Físico:

1. Desarrollo:

bueno en 47 casos
deficiente en 3 casos

2. Nutrición:

bueno en 47 casos
deficiente en 3 casos

Comentario: Los pacientes con pólipos en más del 90 o/o de los casos son bien nutridos y tienen un buen desarrollo. A menos que el pólipo sangre aguda o crónicamente no se encontrará anemia como signo evidente.

3. Número de pólipos encontrados en cada paciente:

pólipos únicos en	42 casos
dos pólipos en	5 casos
tres pólipos en	2 casos
pólipos múltiples	1 caso

4. Altura a la cual estaban situados los pólipos, medida en cms., a partir de la línea pectínea

de 0 a 5 cms. se encontraron	21 casos
de 6 a 10 cms. se encontraron	14 casos
de 11 a 15 cms. se encontraron	5 casos
de 16 a 20 cms. se encontraron	1 caso
de 21 a 25 cms. se encontraron	3 casos
no referidos	6 casos

5. Localización del pólipo de acuerdo a su situación anterior, posterior o lateral

en la situación anterior se encontraron	20 pólipos
en la situación posterior se encontraron	7 pólipos
en la situación lateral izquierda se encontraron	21 pólipos
en la situación lateral derecha se encontraron	12 pólipos

6. Tipo de pólipos:

pediculados	33 casos
sésiles	2 casos
no referido	9 casos

Comentario: Los pólipos únicos son los más frecuentes, esto va de acuerdo con los estudios previos y con la literatura mundial, además cerca del 80 o/o se encontraron a una altura menor de 10 cms., a partir de la línea pectínea, lo cual también va de acuerdo con los resultados obtenidos en estudios preliminares efectuados en Guatemala.

La localización lateral izquierda y anterior en este trabajo se encontró como lo más frecuente, esto va en desacuerdo con los trabajos anteriores en donde se demostró predominio de la localización posterior hasta en un 52.24 o/o.

En cuanto a la alta incidencia encontrada en este trabajo de pólipos pediculados constituyendo aproximadamente el 95 o/o de los casos

descritos va de acuerdo con los estudios efectuados en Guatemala, pero no con los efectuados en otros países, en donde la incidencia de pólipos pediculados no es tan alta en relación a los sésiles.

Métodos de Diagnóstico:

1. Historia

positiva en	50 casos
negativa en	0 casos

2. Proctosigmoidoscopia:

Positiva en	50 casos
negativa en	0 casos

3. Tacto rectal

positiva en	31 casos	69 o/o
negativa en	14 casos	31 o/o
no referido	5 casos	10 o/o

4. Radiografías:

Enema de Bario simple

positivo en	14 casos	60.87 o/o
negativo en	9 casos	39.13 o/o
no referido	27 casos	

Enema de Bario con doble medio de contraste:

positivo en	5 casos	62.50 o/o
negativo en	3 casos	37.50 o/o
no referido en	42 casos	

Comentario: Al igual que los trabajos anteriores la historia y la proctosigmoidoscopia son los mejores métodos de diagnóstico. En tercer lugar se encuentra el tacto rectal que también es efectivo sobre todo cuando la localización del pólipo está dentro del alcance del dedo del examinador y cuando la consistencia de los pólipos es mayor a la de la mucosa del resto del intestino examinado.

En cuarto lugar los rayos x se consideran un medio de diagnóstico efectivo sobre todo para los pólipos situados por encima del alcande del proctosigmoidoscopio. Sin embargo hemos visto en los estudios llevados a cabo tanto en este como en los trabajos previos que a pesar de que se utiliza el doble medio de contraste y que la preparación del paciente previo a efectuarse la radiografía es buena, un gran número de éstas son negativas. Probablemente si utilizáramos un medio de contraste más adecuado, como por ejemplo el Barosper que es un Ba mejor preparado. En los estudios previos efectuados en Guatemala, la positividad de los enemas de Ba alcanzó el 13.91 o/o.

Grupo Sanguíneo y Rh:

O positivo	10 casos	66.66 o/o
A positivo	4 casos	26.66 o/o
B positivo	1 caso	6.66 o/o
no referidos	35 casos	

Comentario: Entre los grupos el más frecuente fue el grupo O Rh positivo, con 66.66 o/o. Como la incidencia en Guatemala es mayor para el grupo O positivo, se cree que no exista ninguna relación entre grupo sanguíneo Rh y pólipos juveniles. Estudios efectuados en otros países demuestran lo mismo.

Tratamiento:

1. Quirúrgico

a. Polipectomía mediante sección	50 casos
b. Fulguración	0 casos
c. Colotomías efectuadas	0 casos

2. Médico

Todos los casos fueron resueltos por la vía quirúrgica, ya que no se usa ningún medicamento para erradicar los pólipos.

Complicaciones Pre, Intra y Post-Operatorias:

Diez meses después de extirpado un pólipo de retención a nivel del recto fue necesario extirpar un pólipo de la uretra del mismo paciente.

A los dos años de haberle efectuado resección de pólipo de retención a un paciente en un hospital departamental, fue necesario practicarle nueva polipectomía en el Hospital General. No se pudo determinar con certeza si

se trata de una residiva o si le quedó algún pólipo sin extirpar al paciente durante la primera operación efectuada.

En un paciente se encontró en el momento de operarlo que uno de los pólipos se había amputado solo.

Anatomía Patológica:

En 45 casos se reportó pólipo juvenil. No se reportó ningún caso de pólipo tipo adulto en las 45 anatomías patológicas efectuadas; hubo cinco casos no referidos.

Pronóstico:

Una vez diagnosticado y resecado el pólipo juvenil o de retención, el pronóstico es bueno ya que en el presente estudio únicamente se encontró una recidiva la cual no se pudo constatar con certeza.

Nota: Las características encontradas de la enterorragia, son las siguientes:

1. la sangre es roja rutilante
2. está en la superficie de las heces
3. la hemorragia es indolora en la mayor parte de los casos
4. frecuentemente se presenta sin moco, tenesmo, ni de los síntomas generales que acompañan a los distintos tipos de disentería.

Comentario al tratamiento:

La polipectomía fue el tratamiento de elección, consistió en la sección de la base del pólipo y hemostasis del área cruenta con ligadura por transfixión.

El instrumental y material de sutura utilizados, fue variado de acuerdo con las preferencias del cirujano que las efectuó.

En los trabajos anteriores efectuados en Guatemala se utilizó la polipectomía en el 92.35 o/o; la fulguración en el 2.35 o/o laparatomía y colotomía en el 5.30 o/o. En algunas series efectuadas en otros países se encuentra la fulguración con más frecuencia, sobre todo cuando existen múltiples pólipos sésiles o pólipos muy juntos en una misma área o de base ancha. Probablemente en nuestro medio se utiliza poco la fulguración por

falta de aparatos adecuados y porque hay predominio de los pólipos pediculados, los cuales son más fácilmente resecados mediante la sección por instrumentos cortantes.

La laparatomía y colotomía con proctosigmoidoscopia y resección se efectúa en los pólipos que están situados por fuera del alcance de la proctosigmoidoscopia rectal.

V ESTUDIO DE UN CASO CLINICO DE PETUZ-JEGHERS

Datos Generales:

Jorge mario Galindo Miranda.

Historia clínica No. 11158-68, efectuada el 28/5/68 en el Hosp. Gen. Paciente de 10 años de edad, masculino, indolantino, estudiante, católico, ladino, originario y residente de esta capital.

Motivo de consulta:

Hemorragia rectal de 18 horas de evolución.

Historia:

Refiere la madre que hace más o menos 18 horas, el niño presentó hemorragia rectal al defecar, notando salida por el ano de "masa colorada" por donde sangraba. Acostó al niño y en esta forma la hemorragia cedió paulatinamente. Aprovechó la oportunidad para consultar a la Emergencia de Pediatría en donde fue atendido, y se le recomendó llevarlo a Consulta Externa para efectuarle un estudio completo

Antecedentes:

. personales:

Nació el 9 de Sept. del 58 en el Hospital Roosevelt, a los 9 meses de embarazo, por cesárea, indicada por estrechez pélvica. Asistido por facultativo, pesó 6.2 lbs.. Aparte de la lentiginosis, su aspecto general fue normal, no hubo cianosis, hemorragia, erupciones, ictericia, presentando un APGAR 9.

Su alimentación fue natural hasta los 4 meses, a partir del cual se incluyeron algunos alimentos (alimentación mixta). Su desarrollo fue normal hasta los 3 años en que habló correctamente; luego por deficiente nutrición disminuyó su actividad y principió una

deficiencia ponderal. Asiste a la escuela a partir de los 7 años. Su carácter fue sociable y tuvo control de esfínteres a partir de los 2 años.

2. socioeconómicos:

Niño que proviene de hogar integrado, segunda convivencia de la madre. Relaciones familiares no muy cordiales, influye la relación entre hermanastros. Situación económica deficiente. El padrastro del menor trabaja en elaboración de calzado, pero sólo para el pago de la vivienda que ocupan. La madre tiene que trabajar para la alimentación de sus hijos; se dedica a la venta ambulante de ropa y zapatos. Tiene ingresos variables y escasos que oscilan entre Qo.75 y Q.1.00 diarios. La vivienda que ocupan es de madera, con piso de tierra, carece de los servicios de agua potable, luz eléctrica, tiene sanitario. La alimentación de la familia es deficiente consumen alimentos básicos muy de vez en cuando.

3. familiares:

Padre: José Galindo, de 67 años de edad, no vive con ellos desde hace 8 años; procreó dos hijos con la madre Marta Miranda de 30 años. No existen antecedentes familiares de enfermedades hereditarias. (ver árbol genealógico).

4. médicos:

El paciente presenta desde el nacimiento lentiginosis en mucosas orales, labios; y en piel de cara, manos y pies.

Ha padecido las enfermedades eruptivas propias de la infancia y de catarros frecuentes.

5. quirúrgicos:

El paciente no ha sido intervenido quirúrgicamente por ningún motivo.

6. inmunológicos:

Ha sido vacunado con la vacuna triple (DPT), viruela, tifoidea, poliomielitis (vacuna oral), y BCG.

7. alérgicos:

Negativos.

8. psiquiátricos:

Negativos.

Interrogatorios por sistemas**1. piel y faneras:** la lentiginosis referida.**2. cabeza:** negativo**3. cardiovascular:** negativo**4. respiratorio:** negativo**5. digestivo:** desde la edad de 5 años padece dolor tipo cólico abdominal, el cual no se presenta ni regular ni constante**6. genitourinario:** negativo.**7. musculoesquelético:** negativo.**8. neurológico:** negativo.**Examen físico:**

Paciente masculino, de raza indolatina, ladino, longilíneo, fascies tranquila, de apariencia sana, colaborador, actitud indiferente, marcha normal, levemente desnutrido, de talla 1 m. 29 cms, y de peso 55 lbs.

Signos vitales:

Pulso: 80 por min.; respiraciones: 18 por min.; temperatura: 36.5 C.

Cabeza:

Cabello negro, brillante, bien implantado, abundante. En piel de cara se notan manchas hiperpigmentadas, así como en las mucosas orales y labiales.

Ojos:

Color café oscuro.

Oídos:

Normales.

Nariz:

Normal.

Orofaringe:

Normal.

Tórax:

Inspección, palpación, percusión y auscultación normales.

Corazón:

Inspección, palpación, percusión y auscultación normales.

Abdomen:

Escabado, blando, depresible, no se palpa esplenomegalia; ruidos intestinales normales.

Genitales:

Normales

Tacto rectal:

Mucosas lisas, no se palpan masas ni irregularidades, dedo de guante sale limpio, sin sangre ni heces. No se observa prolapso rectal al esfuerzo.

Musculoesquelético:

Normal

Neurológico:

Normal.

Impresión clínica:

Síndrome de Peutz-Jeghers.

Exámenes complementarios:

Hematología: Hemoglobina: 10.5 gms.

Grupo Sanguíneo - A Rh +

velocidad de sedimentación: 15 mms.
por el método de Westergreen.

glóbulos blancos: 8,500
el hemograma con fórmula dentro de límites normales, predominio de segmentados en número de 70.

Orina: densidad 1.020, color amarillo, aspecto turbio, olor suigéneris, reacción ácida, pH 6; no hay presencia de albúmina, glucosa, hemoglobina, pigmentos biliares, sales biliares, ácido diacético, ni acetona. El examen microscópico dentro de límites normales.

Heces:
áscaris +-
tricocéfalos +
investigación con guayaco: sangre oculta ligeramente positiva, en 4 exámenes seriados.

Vidal: positivo a 1:40 para el antígeno O y H

NOTA:

En el transcurso de sus hospitalizaciones se han repetido varias veces sus exámenes de rutina (hematología, heces y orina), siendo los resultados más o menos similares a los expuestos arriba.

Radiografías:

(Tomadas en el Hospital General) No. radiológico 9814 del 68.

1.	serie gastrointestinal y enema de Ba simple efectuada	1-Junio-68
2.	placa simple de abdomen efectuada	7-Junio-68
3.	serie gastrointestinal y enema de Ba simple efectuada	10-Junio-68
4.	placa simple de abdomen efectuada	13-Junio-68
5.	placa simple de abdomen y enema de Ba simple efectuada	11-Julio-68
6.	serie gastroduodenal efectuada	16-Agosto-68
7.	enema de Ba con doble medio de contraste efectuada	11-Dicbre-68
8.	enema de Ba con doble medio de contraste efectuada	21-Julio-69
9.	enema de Ba con doble medio de contraste efectuada	28-Julio-69
10.	Enema de Ba con doble medio de contraste efectuada	2-Agosto-69
11.	radiografía de tórax y placa simple de abdomen efectuada	24-Junio-70
12.	serie gastrointestinal efectuada	29-Agosto-70

Radiografías:

(Tomadas en el Hospital Roosevelt)

1. tórax y placa simple de abdomen
2. placa simple de abdomen
3. pielograma IV
4. pielograma IV
5. radiografía de huesos largos

NOTA: En ninguna de las radiografías anteriores, se logró demostrar la existencia de pólipos o anomalías congénitas.

Evolución:

El primero de Junio del 68 el paciente fue visto en consulta por el Dr. Aspuru, quien escribe: "niño que ví hace cinco años, cuya pigmentación oral no era tan marcada, el estado general se ha desmejorado, se nota decaído, anoche se le trajo a Emergencia de Pediatría por cuadro de pseudoobstrucción intestinal, con dolor agudo tipo cólico, vómitos profusos y lucha intestinal. Placa simple de abdomen mostró niveles líquidos. Cedió el cuadro con antiespasmódicos. La serie gastrointestinal demuestra ascaris lumbricoides, motivo por el cual da piperacina como tratamiento".

En el transcurso de su hospitalización se pensó en impacto fecal, pero no se demostró. Se trató con succión continua, sonda rectal, hidratación, corrección electrolítica y con antiparasitarios. Se le da egreso el 19 de Junio del 68 con impresión clínica de Peutz-Jeghers a pesar de que no se comprobó ningún pólipo intestinal.

Reconsulta:

El 27 de junio del 68, es visto nuevamente por el Dr. Aspuru, quien escribe: "Examen físico: regiones vecinas normales, tacto rectal negativo, proctosigmoidoscopia (Welch Allyn de 35 cms de largo). Trayecto visualizado 25 cms. Vía cloral 30 gms. P.O.; Cooperación Preparación .

Paciente en decúbito ventral, posición de Buie y según el reloj: a diez cms. de la línea pectínea hay tumor pediculado de 3 x 1 x 1 cms.



Impresión clínica: Pólipo rectal

Nueva evaluación del Dr. Aspuru, efectuada el 6-Julio-68, en la cual ordena el ingreso del paciente a un servicio de medicina.

Del servicio de medicina al cual fue ingresado el 23 de Julio del 68 se le traslada a una sala de cirugía, en donde lo opera el Dr. Carlos Castillo Madrazo, el 2 de Agosto del 68.

Operación:

En sala de operaciones, paciente en decúbito ventral, posición de trendelenburg, anestesia general, proctosigmoidoscopia: se visualizó hasta 25 cms. de altura localizándose el pólipo a 11 cms. a partir de la línea pectínea. Se cambia al paciente a la posición de litotomía. Se introduce nuevamente el proctosigmoidoscopio, se pinza el pólipo con pinza de Alice, se tracciona, se ponen puntos en cada uno de los extremos y se corta el pedículo, se hace hemostásis con puntos por transfixión y reforzamiento del pedículo con los puntos puestos al principio para tracción.

Descripción de la pieza:

Pólipo multilobulado con un pedículo bastante largo de color rojo violáceo, con diámetro de 2.5 cms.

El paciente tiene un post-operatorio sin complicaciones, dándosele egreso el 21 de Agosto del 68.

Reingreso:

El 20 de Julio del 69 se presenta a la Emergencia de Pediatría con historia de 6 horas de evolución de dolor tipo cólico abdominal acompañado de vómitos, se repiten sus exámenes y nuevamente se demuestran áscaris y tricocéfalos en las heces y en el enema de Ba efectuado en esta ocasión.

Nota de evolución del Dr. Alfredo Gil Gálvez:

Paciente con crisis dolorosas, severas tipo espasmódico intermitente. Abdomen blando con dolor a la palpación, periumbilical con vómitos biliosos. Tratamiento: con papaverina, atropina, y succión nasogástrica continúa durante 24 horas. Mejora, el abdomen se vuelve blando, se palpan dos masas periumbilicales que se creen sean áscaris lumbricoides.

Se instituye tratamiento antiparasitario y 17 días después se le da egreso sin haberse encontrado indicación quirúrgica.

Hospitalización en Hospital Roosevelt:

En el mes de Septiembre de 1969, el paciente presenta nuevamente crisis de dolor tipo cólico abdominal razón por la cual es internado en el Hospital Roosevelt en donde se le practican numerosos exámenes incluyendo radiografías antes mencionadas, así como numerosas consultas a especialistas; teniendo la impresión clínica de Síndrome de Peutz-Jeghers, con conocimiento de su tratamiento efectuado en el Hospital General. En el transcurso de su hospitalización no se logró demostrar nuevos pólipos intestinales y no hubo justificación para nueva intervención quirúrgica.

Hospitalización en Hospital Nacional Regional "Juan José Ortega", Coatepeque, departamento de Quezaltenango.

En Junio de 1970 el paciente presenta cuadro de obstrucción intestinal aguda razón por la cual es intervenido quirúrgicamente por el Dr. Leonel Francisco Paz Ochoa, médico de guardia de dicho hospital, practicándole una laparatomía exploradora y efectuándole reducción de invaginación y apendicectomía. No encontró pólipos.

Consultas:

1. Consulta con dermatología: E. Dr. Eduardo Silva (dermatólogo) hace la siguiente descripción:

"A Topografía" dermatosis diseminada a:

cara: regiones frontales, orbitarias, mejillas, labios superior e inferior.

cavidad bucal: en ambos carrillos

cuello: en su cara anterior

miembros superiores: palmas de manos

miembros inferiores: plantas de pies.

Predomina en cara, respeta tronco. Tiende a la asimetría.

B. Morfología:

Dermatosis única, monomorfa, constituida por tumores múltiples de forma hemisférica unos, otros de forma alargada de dimensiones que van desde 1 mm. hasta 1 cm. tendencia a agruparse, de superficie hiperpigmentada (negra) no hacen relieve en la superficie de la piel, límites precisos, aspecto regular, aparentemente asintomáticos, y de evolución crónica.

C. Resto de piel y anexos:

Se observan placas escamosas hipocrómicas, localizadas a regiones preauriculares y ciliares, asintomáticas.

D. Impresión clínica:

1. Síndrome de Peutz-Jeghers
 2. Pitiriasis Alba.
2. Consulta con psiquiatría: El Dr. Octavio Aguilar (Psiquiatra) escribe lo siguiente:

Examen psiquiátrico:

El paciente viene a consulta acompañado de su señora madre. Se ve demacrado y pálido; en su cara emaciada se observa sonrisa que no coincide con la congoja que vive, puesto que teme morir a causa de sus dolencias o como consecuencia de las intervenciones quirúrgicas. Es necesario insistir para que el paciente se exprese y, aún así, sus respuestas son lacónicas y su habla es un susurro. Sus pupilas dilatadas y el temblor de sus labios me hicieron pensar en que la consulta le provocaba miedo. Me explicó que esto se debía a que los médicos que lo habían visto, le practicaban exámenes dolorosos. "Tenía que dejarse, porque su mamá se lo ordenaba. Sino se dejaba, podía morir como su hermana". No observé signos de deficiencia mental ni de locura; pero su mundo gira alrededor de su temor a la muerte y a los médicos y a su madre. Fácil sería prodigarle, verbalmente, la seguridad de que todo lo que se hace, se hace por su bien; pero la praxis terapéutica tiene mas fuerza de convicción y se vivencia como un suplicio inmerecido y absurdo. Esto lo lleva a entrever que la mismísima muerte sería su mejor solución. Frecuentemente pasa las noches en duermevela, obsesionado y triste. Ya no cree en nada ni en nadie. No le ve ninguna utilidad a nuestra entrevista y está seguro de que, si yo comento lo que él me ha dicho,

será objeto de reprimendas y se pensará que él es un malagradecido.

La madre es una mujer enérgica y emprendedora. Su primer marido, el padre del paciente, tenía edad suficiente para haber sido su padre. Por añadidura, era casado y tuvo que dejarlo. Prácticamente, no se trataba de verdadera vida conyugal, puesto que él vivía en un departamento del interior y sólo pasaba con ella una noche a la semana. Es por esto que, entre ambos, no tuvieron reyertas. Fácil es imaginarse que esta señora es agresiva y pendenciera. Fácil, aún tras la pegajosa cortina de humo que utiliza, cuando, con exageradas reverencias y salamerías, me llama "Señor Doctor". La motivó a hablarme de los médicos que han tratado a su hijito y se manifiesta respetuosa, aunque cuando los describe físicamente, se asoma la connotación peyorativa.. Con justificaciones que obviamente son fabricaciones urdidas por un leguleyo, me relata la forma como hizo apresar a su segundo marido. Sin darse cuenta, me comunica, enderezando su historia torcida con artimañas, que el segundo marido la sorprendió cuando se emborrachaba ella en compañía de un "amigo". Ingenuo su marido, sin conocer el proteccionismo marcado que hacia la mujer tiene nuestro código, airado, arremetió contra los adúlteros. Pero nuestra ley es sabia, y el cornudo la fue a tener a la cárcel y ella, pues ella, poniendo aire de víctima inocente dice que está dispuesta a perdonarlo. Ella es decididamente inteligente y astuta. Así como repite que su hija murió en el hospital debido a un shock séptico, comenta los líos que tuvo con el cornudo de su marido con terminología francamente jurídica. Me imagino al pequeño paciente arrinconado entre su enfermedad por un lado y su señora madre por el otro. Mientras no se resuelve el problema quirúrgico, no veo solución a la depresión severa que lo aqueja. Habría que hacer investigación cuidadosa por parte del servicio social y, para ello, habría que contar con la ayuda de trabajadora social bien ilustrada por la experiencia. No creo que este caso sea para estudiantes".

3. Consulta con Cirugía: El Dr. Carlos E. Aspuru, escribe lo siguiente:

Paciente ya conocido se le toman múltiples fotografías para el archivo y se realiza proctosigmoidoscopia vía cloral (30 cc P.O.), preparación colaboración (proctosigmoidoscopia Welch Allyn de 35 cms. de largo). Se introduce hasta la marca de 30 cms., en el trayecto se visualiza lo que se cree corresponde a la cicatriz de resección quirúrgica del pólipo extirpado hace dos años; no se encuentra ningún otro pólipo. La mucosa se observó de características normales.

4. Estudio patológico:

El estudio anatomopatológico de 15 pólipos rectales reveló, en orden de frecuencia, 14 pólipos inflamatorios, también llamados juveniles o de retención, 1 pólipo hamartomatoso (Peutz-Jeghers) y 1 pólipo adenomatoso.

El estudio consistió en determinar, forma, tamaño, color ausencia o presencia de pedículo y constitución histológica, usando coloraciones especiales, además de las de rutina, como PAS, Mucicarmin de Meyes, Retículo de Gomory, Mallory y P.T.H. Los resultados serán analizados de acuerdo con cada uno de los tipos de pólipos.

POLIPO INFLAMATORIO (JUVENIL O DE RETENCION)

Resultados: a) Características macroscópicas:

De acuerdo con la ausencia o presencia de pedículo, los pólipos fueron clasificados en sésiles o pediculados. En nuestra serie hubo 0 pólipos sésiles y 15 pediculados. En estos últimos el largo del pedículo osciló desde 0.3 hasta 1 cm. 10 pólipos fueron de forma esférica y 4 ovoideos. Todos mostraron un color pardo-rojizo oscuro, de superficie viscosa. Entre ellos se observó en el espesor del estroma, cavidades quísticas hasta de 0.5 cms., llenos de material mucoso.

El pedículo en los pólipos que lo presentaban se hallaba recubierto de mucosa normal con un estroma blanco-grisáceo de aspecto fibroso.

Estudio histológico:

El estudio histológico reveló en todos ellos un cuadro anatómico similar, aunque de grado variable.

La superficie se encontraba erosionada, recubierta de material fibrinopurulento. Inmediatamente por debajo se encontró tejido de granulación con abundantes vasos sanguíneos y células inflamatorias agudas y crónicas. En el espesor del estroma se encontraron glándulas de tamaño y forma variable, la mayor parte con dilatación quística, con abundante moco intraluminal y tapizados por células columnares mucosas. En algunos cortes, el lumen de las glándulas se hallaban en relación directa con la superficie y taponado por material con características tintoriales de moco y fibrina. Además se encontró, en el estroma, lagos de mucina, algunos parcialmente tapizados por células mucosas y otros sin estas últimas.

Tanto el moco en el lumen de las glándulas, como en los lagos de

mucina, se hallaba infiltrado por polimorfonucleares. El estroma de los pólipos mostraba tejido conectivo bien vascularizado, relativamente escaso e infiltrado por células inflamatorias. No se encontró tejido muscular liso. No se observaron figuras de mitosis normales en glándulas o estroma.

El pólipo de colostomía, morfológicamente fue idéntico a los pólipos inflamatorios anteriormente descritos.

Pólipo Hamartomatoso (Peutz-Jeghers):

Este pólipo media 4 x 3 x 5 cms. Era sésil, de superficie pardo-rojiza, multilobulada, dando el aspecto de circunvoluciones cerebrales o coliflor.

Histológicamente estaba constituido por un estroma de tejido conectivo, en el espesor del cual se encontraban bandas de tejido muscular liso, poco vascularizado. El estroma era de forma irregularmente papilar y tapizado por un epitelio morfológicamente idéntico al de la mucosa colónica normal. El epitelio era complejo, formando en algunas áreas túneles o senos; sin embargo no se encontraron las glándulas con las características observadas en el pólipo inflamatorio, ni tampoco el tejido de granulación o reacción inflamatoria peculiares del mismo.

Pólipo Adenomatoso:

Este fue un pólipo pediculado que poseía 3 cabezas, midiendo el cuerpo del pólipo, en conjunto, 1.5 x 8 cms., y el pedículo 1.5 cm de longitud por 0.5 cm. de diámetro. Morfológicamente es idéntico a otros pólipos adenomatosos descritos en la literatura. Sin embargo, lo curioso en este pólipo fue la presencia de 3 cabezas ya que este paciente no tiene historia de poliposis familiar, ya que pólipos con múltiples cabezas, se han descrito como patognomónicos de los pólipos de la poliposis familiar.

Resumen de la historia clínica de la hermana del paciente, María Enriqueta Galindo Miranda (historia clínica No. 05277-63).

Su primera consulta al hospital general fue en Marzo del 63, siendo tratada por GECA y DHE secundario.

Su segunda consulta fue en octubre del 64, fue vista por dermatólogo quien hizo diagnóstico de neurodermatitis generalizada con infección secundaria.

En su última consulta refiere tres días de padecer de fiebre de

instalación súbita, cefalea intensa, náusea y vómitos, líquidos color café y anorexia.

Al examen físico se encontró agudamente enferma con dolor a la palpación en ambas fosas ilíacas; en piel de miembros inferiores, lesiones pustulosas. Al examen neurológico: rigidez de nuca, signo de Brudzinsky bilateral y Babinsky en el miembro inferior izquierdo.

Se tuvo la impresión clínica de:

1. Meningitis
2. Septicemia
3. Sarcoptiosis impetiginizada.

Al día siguiente el 11 de Julio del 69, falleció con impresión clínica definitiva de:

1. Shock séptico
2. Septicemia

Se le practicó autopsia tipo A, no revelando existencia de pólipos intestinales. El diagnóstico anatomopatológico fue el mismo que el clínico.

ARBOL GENEALOGICO

Abuelos paternos:

fallecido a los 47 años.
(cólico abdominal)

fallecida a los 50 años
de cuadro no determinado

Tíos paternos:

falleció de 37 años de
etilismo agudo

falleció de 55 años de
ataque cardíaco. Dejó
dos hijos sanos.

secuestrado y desapare-
cido a los 55 años. Dejó
1 hijo sano.

vivo de 55 años, tiene 5
hijos sanos

Abuelos maternos:

actualmente vivo de 72
años, sano.

viva, de 56 años
aparentemente sana

Tíos maternos:

viva de 36 años, familia sana

vivo de 30 años, familia sana

vivo de 27 años, familia sana

vivo de 23 años, familia sana

vivo de 18 años, soltero

vivo de 16 años, soltera

viva de 14 años, soltera

falleció a los 5 años de infección
intestinal

Síndrome de PEUTZ JEGHERS (pte. 12 años)

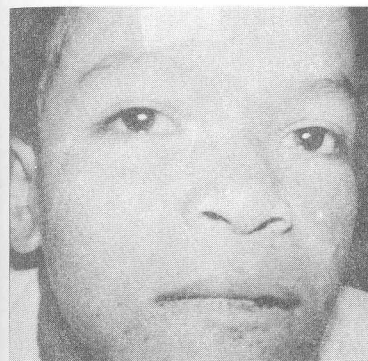


Foto No. 1. Lentiginosis facial



Foto No. 2. Pigmentación oral



Foto No. 3. Lentiginosis pies y manos



Foto No. 4.. Pólipos Juveniles o de Retención
formados en una colostomía de 5 años de evo-
lución. (pte. 76 años).

Hermanastros paternos:

viva de 42 años, familia sana.
 vivo de 40 años, familia sana.
 vivo de 30 años, familia sana
 vivo de 25 años, familia sana.
 vivo de 20 años, familia sana
 falleció de 1 año de bronconeumonía
 falleció a los 2 años de GECA.
 falleció de 1 mes, cuadro no definido

Hermanastros maternos:

viva de 9 años, aparentemente sana
 vivo de 7 años, aparentemente sano
 vivo de 5 años, aparentemente sano

Hermanos:

vivo de 12 años (paciente con síndrome
 de Peutz-Jeghers)

falleció 11/julio/69 en Hospital General
 a los 13 años de edad.

Antes de revisar la literatura mundial nos planteamos las siguientes preguntas:

1. ¿Por qué si son inflamatorios no tienen antecedentes de diarrea o inflamaciones en general?
2. ¿Si son inflamatorios por qué en el 90 o/o son únicos?
3. ¿Por qué la frecuencia disminuye hasta los doce años?
4. ¿Si son inflamatorios, ¿por qué después de extirpados el pólipo no recidiva (en la mayoría de los casos)?
5. ¿Si son inflamatorios, por qué no se presentan en los adultos?
6. ¿Por qué hay confusión en su nomenclatura?
7. Si son inflamatorios, por qué se presentan en el recto donde generalmente está vacío?
8. ¿Por qué no se presentan en amebiasis, parasitismo, colitis ulcerativa, Nicolas y Fabre, actinomicosis donde son comunes los pseudopólipos?
9. ¿Por qué los pseudopólipos no evolucionan a pólipos inflamatorios?
10. ¿Por qué si son inflamatorios tienen pedículos?
11. ¿Por qué la similitud macro y microscópica entre estos y los pólipos encontrados en colostomía.
12. ¿Por qué en Guatemala los juveniles son frecuentes y los del adultos son raros?

VI. REVISIÓN DE LITERATURA

1. Pólipos en general:

Pólipo viene del griego que quiere decir muchos pies. Los romanos lo usaban para indicar la proyección de una masa de tejido. Gradualmente la palabra pólipo principió a interpretarse como un tumor blando cubierto por membranas mucosas. Puede resultar por una serie de causas, estar asociado

a diferentes enfermedades, con diferentes pronósticos y con tratamientos diversos. El término debe limitarse específicamente a lesiones heterólogas o a lesiones que no han sido examinadas histológicamente. En cambio adenoma palabra que también viene del griego, se aplica a un tumor con estructura u origen glandular.

Para el patólogo moderno, adenoma quiere decir una neoplasia circunscrita o encapsulada que crece a partir del epitelio glandular. Las células están ordenadas en un patrón normal en cuya base es sostenida por un estroma fibromuscular, por lo que se deduce que por definición un adenoma es siempre una neoplasia benigna. (17).

Pólipos inflamatorios o pseudopólipos:

Se pueden presentar en aquellos niños que padecen de Colitis Ulcerativa Crónica no específica o Colitis de otra naturaleza. En estadísticas generales se presentan en un 10 o/o. Se desarrollan de manera difusa y en gran número avanzando en dirección distal a su origen y siguiendo los bordes de las ulceraciones. Microscópicamente presentan un estroma granulomatoso y gran infiltrado inflamatorio con epitelio que presenta distintos grados de hiperplasia. No son de origen adenomatoso, pero pueden presentar degeneración maligna. Son casi siempre resultado de un proceso colónico inflamatorio pobremente controlado, que permanece así por un tiempo más o menos largo. Algunas veces ceden casi por completo con solo derivar las heces por una ileostomía, pero la mayoría de las veces es necesario llegar a la Colectomía. No deben fulgurarse (15).

2. Clasificación de los pólipos en general:

En la literatura revisada encontramos una nueva clasificación que abarca inclusive los síndromes más recientemente descubiertos; creemos que va a simplificar enormemente, ya que en este respecto existe confusión.

1. Síndrome de Peutz Jeghers: poliposis con áreas hiperpigmentadas.
2. Síndrome de Gardner: poliposis con osteomata y quiste sebáceo.
3. Síndrome de Turcot: poliposis con tumor cerebral
4. Síndrome de Cronkhite Canadá: poliposis con cambios del ectodermo.
5. Adenomatosis de múltiples glándulas con poliposis.

6. Pólipos discretos y escasos de colon y recto.
7. Poliposis familiar del colon recto.
8. Poliposis de todo el TGI (9)

Polipos discretos y escasos de colon y recto:

Dentro de este grupo se encuentran clasificados los pólipos juveniles o de retención, los adenomas de colon y recto, los pólipos vellosos. A continuación describimos la subdivisión impartida en la cátedra de Cirugía de la Facultad de Ciencias Médicas.

Subclasificación:

1- por su origen:

a. primarios:

Aquellos que se originan espontáneamente sin que se logre demostrar ningún proceso previo a su aparición.

b. secundarios:

aquellos que son resultado o consecuencia de un proceso primario generalmente inflamatorio.

2- por su número:

- a. pólipos únicos: cuando hay solo uno
- b. pólipos varios: cuando hay más de dos
- c. pólipos múltiples: cuando son un número considerable y su distribución es general

3- por su superficie:

- a. lisos: superficie uniforme.
- b. vellosos: presentan una superficie formada por proliferación que le dan aspecto de vellocidad.

4- por su forma:

- a. pediculados: aquellos que tienen pedículo y por consiguiente apariencia de hongo
- b. sésiles: aquellos que no presentan pedículo.

5- por la edad:

- a. del adulto
- b. tipo juvenil

6- Por sus características histopatológicas:

- a. benigno
- b. malignos.

Nuestro estudio se concreta a los:

- A. Pólipos Juveniles
- B. Síndrome de Peutz Jeghers
- C. Descripción somera de otros síndromes.

A. Pólipos Juveniles:

1. Historia:

La existencia de pólipos en la región del recto y colon ya se conocía de la época Grego-Romana, aunque por falta de estudios anatomopatológicos y autopsias era muy deficiente el conocimiento que tenían de los mismos. Menzel en 1721, reporta el 1er. caso y Virchow en 1863, es el 1o. en denominarlos: "Poliposis Colitis Cystica", sospechando que fueran producidos por un proceso inflamatorio del colon (15).

En la actualidad el conocimiento que tenemos de estas entidades es cada vez mayor, gracias a los trabajos de pioneros como McKenney, Erdmann, Morris y otros, quienes como en todas las otras ramas de la ciencia médica tratan de conocer el origen de las distintas enfermedades que aquejan a la humanidad, para que conociéndolas, sea posible curarlas y prevenirlas.

2. Definición de pólipo juvenil:

Pólipos inflamatorios, juveniles o de retención, llamados así porque se cree sean de etiología inflamatoria; microscópicamente muestran quistes de retención y se ven casi exclusivamente en niños menores de 12 años (6).. Omitimos el término adenomas del colon por corresponder estos al pólipo tipo adulto. (17).

3. Incidencia:

En la literatura mundial la incidencia de pólipos juveniles es baja, las series estudiadas y reportadas generalmente son pequeñas. Con la aportación del presente trabajo y con los 170 pólipos estudiados previamente se formará la serie más grande de pólipos juveniles estudiada en la literatura mundial. (2) Esto nos indica que por alguna razón en Guatemala la incidencia de este tipo de pólipo es elevada en relación a otros países. En cambio en el caso de los pólipos de tipo adulto, la incidencia en otros países es alta y relativamente escasa en nuestro medio (2). La incidencia general del grupo de pólipos regados y escasos (juvenil, adenoma, veloso juntos) alcanza el 10 o/o de frecuencia en la población general (17).

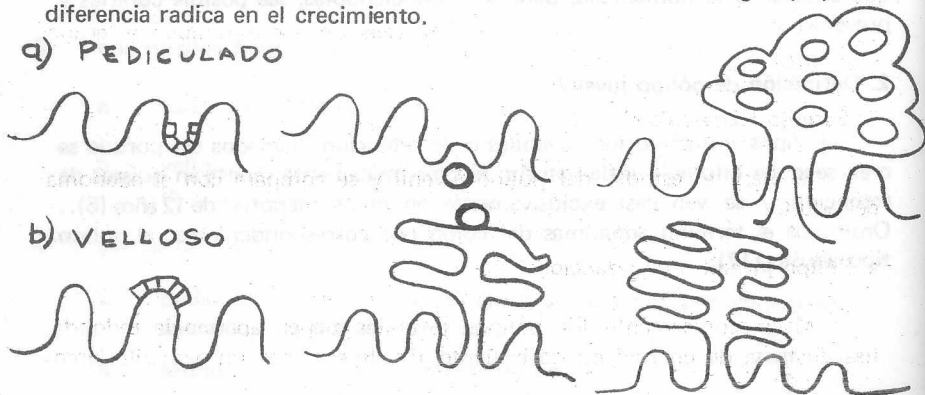
4. Etiología:

La etiología de los pólipos juveniles o de retención es desconocida, con el avance de las técnicas modernas se han hecho estudios extensos pero inconcluyentes. Con el microscopio electrónico ha sido posible visualizar cuerpos intracelulares con características virales. (17).

Dukes propuso una hipótesis para explicar la diferencia entre los pólipos sésiles y pediculados. Estos se cree que se originan de las células epiteliales glandulares profundas a nivel de las criptas de Lieberkühn, con crecimientos nodulares en la submucosa, que subsecuentemente crece y protruye y expande la mucosa dentro del lumen. El tallo se forma por la peristalsis intestinal y por tracción al pasar al bolo fecal. (17).

Los edemas vellosos se cree que se originan en las células epiteliales con los vellos ramificándose a través de un crecimiento en forma de corona. Otros creen que las dos variedades tienen un solo sitio de origen y que la diferencia radica en el crecimiento.

a) PEDICULADO



b) VELLOSO

Tendencia familiar:

A diferencia de la poliposis familiar, que es hereditaria, transmitida por mutaciones genéticas y que se comporta como dominante mendeliana y ambas dominantes y recesivo en generaciones sucesivas; ni los pólipos de retención ni los adenomas del colon se consideran hereditarios. A pesar de que ciertos estudios si refieren incidencia en varias generaciones de una misma familia. (11).

Algunas discusiones genéticas concluyen en que la poliposis juvenil puede resultar de la modificación del gene de la poliposis adenomatosa por aleli recesivo de los parientes sanos y que los casos sin antecedentes pueden ser mutaciones recientes. (18)

Relación entre pólipos y grupos sanguíneos :

Estudio de 373 pacientes.

Incidencia de grupos sanguíneos en pacientes con pólipos del colon.

grupo A	38 o/o
grupo B	13 o/o
grupo AB	5 o/o
grupo C	44 o/o

Incidencia de grupos en la población caucásica (sin pólipos) investigada:

grupo A	36.8 o/o
grupo B	13.6 o/o
grupo AB	5.2 o/o
grupo O	44 o/o

El resultado indica que no existe relación entre pólipos y grupo sanguíneo (7)

5. Estudio Histológico:

Se hace el estudio del pólipo juvenil y se compara con el adenoma del adulto.

a. Pólipo juvenil o de retención:

Macroscópicamente los pólipos juveniles tienen apariencia redonda, lisa, lustrosa de un rojo cereza brillante, usualmente con un pedículo largo,

rodeados de un material amarillo mucoso. La arquitectura histológica muestra gran cantidad de tejido conectivo como estroma, con glándulas de apariencia quística en el centro y una gran cantidad de infiltrado de células inflamatorias con preponderancia de eosinófilos en algunos pacientes; la causa del infiltrado eosinofílico es desconocida. Las células del tejido conectivo en los pólipos juveniles tienden a ser grandes. Los cuerpos de los pólipos se dice que son ricos en estroma y pobres en glándulas. El tipo adulto ocasionalmente se encuentra en niños como al contrario el tipo juvenil se encuentra en adultos. Encontrar un pólipo de tipo adulto en niños siempre debe hacer sospechar la presencia de poliposis múltiple. De los estudios revisados ningún paciente presenta simultáneamente tipo juvenil y adulto; el tamaño del pólipo varía de 3 mms a un poco más de 1 cm de diámetro y son pediculados en una proporción de dos a uno, variando el largo del pedículo de unos pocos mms. a varios cms.

Algunos autores aseguran nunca haber encontrado degeneración cancerosa en los pólipos juveniles estudiados; sin embargo la posibilidad existe.

El caso de pólipo con degeneración maligna más joven reportado en la literatura mundial tiene 11 años de edad (18).

b. Adenoma:

Estructura glandular sésil o pediculada que muestra proliferación del epitelio intestinal sin invasión de la muscularis mucosa, linfáticos o capilares.

Histológicamente están constituidos por células epiteliales bien diferenciadas de apariencia uniforme formadas en filas paralelas, perpendiculares a la membrana basal y que están sostenidas por tejido conectivo central. Contienen tallos de números variables así como tamaño, formas y longitudes que se diferencian de la mucosa colónica normal en que una sola fila de células forma las criptas y cubre la superficie.

Los tallos verdaderos contienen vasos sanguíneos y tractos linfáticos. Algunas células contienen mucus y se parecen a las epiteliales normales colónicas. Otras tienen regular número de mitosis.

A menos que se haya desarrollado cierto grado de infección, no se encontrará ningún grado de inflamación en los adenomas. Cuando hay pronunciadas irregularidades superficiales presentes, la lesión se considera un tumor preinvasivo temprano. Cuando empeoran se vuelven indiferenciados, atipismo, pérdida de la polaridad nuclear, núcleos grandes vesiculares e hipercromáticos, mitosis frecuentes o excesiva estratificación; moderado

atipismo y mitosis únicamente no deben considerarse como signo de malignidad.

Cuando hay invasión de la muscularis mucosa, linfáticos o capilares se considera como cáncer. Invasión de la lámina propia de la mucosa únicamente no se considera cáncer invasivo. (17)

6. Sintomatología:

El síntoma cardinal de los pólipos rectales es sangrado a través del recto en forma de enterorragia, (3) el paso de heces manchadas con sangre o moco y sangre; (6) en otros casos el síntoma cardinales la protrusión del pólipo que las madres describen como cereza; el sangrado usualmente fue intermitente, escaso y lento. Una hemorragia profusa relativamente es rara. La protrusión del pólipo se ha visto inclusive en algunos que están implantados relativamente altos. Los pólipos colónicos pueden dar también dolor en el abdomen bajo, con variaciones en intensidad y duración pudiendo en algunos casos ser la causa de intususcepción producida por el mismo pólipo, anemia es en algunos casos el síntoma inicial. El caso más joven con sintomatología reportado es de 4 meses. (18)

Distribución:

La distribución se ha sacado de los estudios efectuados con endoscopia y con estudios radiográficos, siendo el primero el de más confianza. En la experiencia de Turell más del 50 o/o de los pólipos están situados dentro de los primeros 25 cms. del restosigmoide; 7 o/o de los restantes pólipos comprobados se localizan en el sigmoide. Si embargo se cree que por encima del alcance del sigmoidoscopio muchos pólipos, especialmente los sésiles y los pequeños quedan sin diagnóstico durante la investigación radiológica. Corrientemente radiográficamente se pueden detectar hasta lesiones de 0.5 cms. (17)

Debe tenerse en mente que a pesar de todos los avances en las técnicas radiográficas, muchas veces se pueden confundir artefactos, llamados también pólipos ficticios, con pólipos intestinales. (17) Todo lo cual hace necesaria la laparatomía exploratoria en algunos casos.

7. Diagnóstico:

El diagnóstico de los pólipos juveniles sólo puede ser histopatológico. El clínico y el radiológico, técnicamente y únicamente pueden hacer el diagnóstico de pólipos y luego tienen que esperar el Dx patológico; sin

embargo en la práctica la mayor parte son Dx mediante el proctosigmoidoscopio durante la inspección.

El tacto rectal usualmente no es de confianza, pues como el tumor suele ser blando, por tanto no detectable a la palpación, además fácilmente se les desplaza al introducir el dedo, especialmente si tienen pedículo. Si se encuentra induración habrá que pensar en invasión maligna. (17) Aparentemente pólipos se ven ligeramente más oscuros que las mucosas que los rodean y presentan a menudo una área necrótica de orilla dañada.

Radiográficamente es más fácil demostrarlos con doble medio de contraste. Algunas publicaciones de técnicas radiográficas reportan poder detectar lesiones del tamaño de 0.3 cms.

8. Tratamiento:

El tratamiento es similar al de los pólipos del adulto; los pólipos son extirpados en base a sus complicaciones potenciales tales como anemia o intususcepción con obstrucción. La diatermia como medio quirúrgico sin anestesia se ha empleado satisfactoriamente como procedimiento de oficina para la erradicación de los pequeños y aún moderados pólipos en tamaño que se observan en la pared posterior o laterales del recto, por abajo de su unión con el sigmoide en niños que cooperan. (17)

En los pacientes no colaboradores, pequeños o mayores o en los pólipos situados por encima de la unión rectosigmoide, será necesario hospitalizarlos y utilizar la anestesia general.

El pólipo es extirpado completamente y debe hacerse siempre un examen de anatomía patológica, a pesar de que hasta la fecha no se ha encontrado malignidad en los pólipos juveniles.

Cuando es necesario efectuar una colotomía transabdominal para la resección de algún pólipo, no es necesario hacer una resección segmental puesto que como ya se ha dicho no se ha demostrado malignización en este tipo de pólipo. (17)

9. Pronóstico:

En general el pronóstico es bueno, ya que raramente recidivan.

B. Síndrome de Peutz Jeghers:

1. Historia:

En 1921 Peutz describió siete casos demostrados y tres sospechosos de poliposis intestinal asociada a pigmentación melánica de labios y mucosa oral en tres generaciones de una misma familia. En 1949 Jeghers, McKusick y Katz demostraron que esta enfermedad familiar, era transmitida en forma dominante mendeliana, en base de que en las familias estudiadas no escapó ninguna generación y que ambos sexos fueron igualmente afectados. (12)

2. Definición:

La asociación de uno o varios pólipos de carácter hamartomatoso y lentiginosis. (13,2)

3. Incidencia:

Actualmente el número de casos reportados excede de doscientos, de allí que esta enfermedad ya no es tan rara como se cree. (17)

4. Etiología:

Los pólipos de este síndrome son hamartomatosos en origen y son transmitidos en forma hereditaria. El síndrome se hereda como trazo dominante autosómico con alta penetrancia y expresividad variable. (17)

5. Histología:

Histológicamente están constituidos por un estroma de tejido conectivo, en el espesor del cual se encuentran bandas de tejido muscular liso, poco vascularizado. El estroma es de forma irregularmente papilar y tapizado por un epitelio morfológicamente idéntico al de la mucosa colónica normal. El epitelio es complejo, formando en algunas áreas túneles o senos.

6. Sintomatología:

La pigmentación melánica oral está presente al nacimiento y persiste durante toda la vida. Las manchitas están dispersas y miden de 2 a 5 mms. en diámetro siendo de color negro. Las lesiones cutáneas pueden aparecer después de la pubertad sobre las mejillas y la nariz donde pueden formar la apariencia de una mariposa; además se presentan en las palmas de las manos, en las plantas de los pies y en los espacios interdigitales de manos y pies. Algunos autores han reportado la pigmentación melánica circumoral, sin la existencia de pólipos en el tracto gastrointestinal y existen dos casos con un solo pólipo benigno y pediculado en rectosigmoide. La presencia de lesiones mucocutáneas en un paciente, debe hacer sospechar al médico, la necesidad de investigar todo el tracto gastrointestinal en el paciente y en todos los miembros de la familia. Estudios de control deben efectuarse periódicamente en los pacientes sospechosos, incluyendo series gastrointestinales, enemas de Ba con doble medio de contraste e investigación de sangre oculta en heces. (12,2) 5 o/o de las personas afectadas, presentan máculas de color café discreto o negro azulado de la piel, usualmente alrededor de la mucosa oral, nasal y orificios orbitarios. El número de áreas pigmentadas es variable. No existe relación entre el grado de pigmentación y la gravedad de la enfermedad. Pigmentación de codos y dedos también es factible. La mucosa del labio inferior y carrillos se encuentran comprometidas en el 98 o/o de los casos, menos frecuente el paladar y las encías y raramente está pigmentada la lengua y el piso de la boca. (10)

En cavidad oral el orden de frecuencia es el siguiente: (10)

1. labio inferior carrillos.
2. paladar
3. encías
4. lengua
5. piso de la boca

Las máculas orales pigmentadas son mayores que las de la piel. Las cutáneas desaparecen después de la pubertad, pero las de la boca permanecen de por vida. También se han reportado pigmentaciones en las mucosas de las conjuntivas y mucosas nasales.

El componente principal del síndrome son los pólipos del tracto gastrointestinal los cuales son hamartomas en origen, se manifiestan clínicamente, generalmente durante la pubertad. Algunos pacientes además

de los pólipos intestinales presentan pólipos de la vejiga, nariz, cervix y bronquios, pero esto no es lo usual. (12)

Su localización en el tracto gastrointestinal es la siguiente, en orden descendiente de frecuencias: (10)

1. yeyuno
2. ileo
3. intestino grueso
4. recto
5. estómago
6. duodeno
7. apéndice

Frecuentemente hay borborismos, crisis dolorosas, que corresponden a la fase de invaginación de algún pólipo. Algunas veces se pueden palpar masas abdominales (invaginaciones) a través de la pared abdominal. Frecuentemente los pólipos colónicos suelen cursar con crisis dolorosas. Algunas veces sucede la eliminación de pólipos necrosados a través del ano. (12)

Además de la lentiginosis, y de la presencia de pólipos en el tracto gastrointestinal pueden encontrarse pólipos en otras localizaciones y malformaciones que pueden ser:

1. esqueléticas (dedos en palillo de tambor, escoliosis, exostosis, especialmente tibiales).
2. malformaciones cardíacas (se han encontrado en dos casos).
3. otros han demostrado diverticulosis múltiple intestinal, anemia ferropénica, retraso del desarrollo e insuficiencia ovárica, pubertad muy retardada en gran número de casos. (2, 5, 15).

A pesar de que esta enfermedad es hereditaria en forma dominante, su difusión está limitada por el comienzo precoz de la enfermedad, dificultad para la procreación porque pasan enfermos la mayor parte de su vida y muerte prematura. (12)

Hay dos casos reportados de poliposis difusa del tracto gastrointestinal asociada a hipoproteinemia severa. Se cree que sea debido a cambios en la mucosa intestinal. (1, 8)

Hay dos casos de síndrome de Peutz Jeghers que murieron de cáncer, creyéndose que son coincidencia de dos enfermedades distintas; a pesar de hay fuertes sospechas de que la localización colónica de este tipo de pólipos puede malignizarse conforme avanza la edad. (12)

8. Diagnóstico:

Es fácil en la mayor parte de casos, pero es sumamente difícil en algunos. El síndrome debe sospecharse cuando hay presencia de manchas hiperpigmentadas en las mucosas orales y de labio inferior, asegurando el diagnóstico al demostrar la existencia de pólipos en el tracto gastrointestinal mediante la proctosigmoidoscopia, los rayos X y en algunos casos se recurrirá a la laparatomía exploratoria en casos sospechosos que cursen con crisis dolorosas abdominales causadas por intususcepción.

El diagnóstico definitivo lo hará la anatomía patológica.

9. Tratamiento:

El tratamiento es quirúrgico. Deberá evaluarse de acuerdo a cada caso. Teniendo en mente que la malignización de este tipo de pólipos es sumamente rara si es que ha existido alguna. El tipo de intervención se evaluará de acuerdo al número y localización de los pólipos existentes así como de acuerdo a la gravedad de los síntomas y signos. (2)

10. Pronóstico:

Estos pacientes en general tienen mal pronóstico, pero éste deberá ser cuidadosamente determinado de acuerdo a las particularidades de cada caso. (17)

Otros síndromes:

Síndrome de Gardner:

Consiste en la asociación de pólipos intestinales y exostosis osteomas, fibromas, lipoma, desmoide, epidermoide o quiste sebáceo. Estas lesiones son múltiples y superficiales, pero algunas veces pueden ser retroperitoneales o estas situados en regiones mesentéricas. Estos pólipos si tienden a malignizarse de allí que es una enfermedad distinta. (4) Así mismo se consideran hereditarios a través de un trazo dominante autosómico, pero diferente al anterior. Hay 70 casos reportados. (16).

Síndrome de Turcot:

Cuando un tumor del sistema nervioso central se asocia a poliposis del colon. Puede ser un meduloblastoma, glioblastoma (estos se han reportado).

Probablemente se heredan por un trazo recesivo autosómico. Son raros. (9)

Síndrome de Cronkhite-Canada:

Consiste en la asociación de pólipos de todo el tracto gastrointestinal y cambios del ectodermo, por ejemplo: alopecia, atrofia de las uñas, e hiperpigmentación. Hay 8 casos reportados. No tiene carácter hereditario. Su potencialidad para malignizarse se desconoce. Representa dificultad para tratarse por lo cundido de los pólipos. (9)

Adenomatosis múltiple:

Consiste en alteración del sistema glandular generalizada, asociada con poliposis gastrointestinal. Se cree que sea un gene único hereditario como trazo autosómico dominante. (9)

VII. CONCLUSIONES:

1. No fue posible determinar si la incidencia de ingresos por pólipos juveniles aumentó en base al número total de ingresos al departamento de Pediatría, por las razones ya expuestas al comentar la casuística.
2. La incidencia de ingresos por pólipos juveniles aumenta considerablemente en junio, se desconoce la razón.
3. La incidencia de pólipos juveniles en el sexo masculino fue del 64 o/o.
4. La edad en que fueron más frecuentes los pólipos, es a los 4 años. No se encontró ningún pólipo en el grupo comprendido dentro del 1er. año de vida.
5. En el grupo indígena los pólipos son sumamente raros, desconocemos si se debe a que este grupo consulta poco al hospital.
6. La mayor parte de pacientes procedió de la capital. Del interior del país la mayor parte procede de la parte oriental.

7. La etiología de estos pólipos probablemente sea viral, sin embargo, mientras no se demuestra esta aseveración es conveniente que se les designe como pólipos juveniles y no como pólipos inflamatorios, ni como adenomas del colon recto.
8. Todos los pólipos fueron histológicamente de tipo juvenil.
9. El grupo sanguíneo y Rh en nuestro estudio no tiene relación con la incidencia de pólipos.
10. Los síntomas y signos que predominaron son en orden de frecuencia:
 1. enterorragia en el 70 o/o
 2. prolapso del pólipo en el 40 o/o
 3. prolapso rectal en el 22 o/o

La diarrea fue rara como signo de pólipos (12 o/o)
11. Las características encontradas de la enterorragia son las siguientes:
 - a. la sangre es roja rutilante.
 - b. está en la superficie de las heces.
 - c. la hemorragia es indolora en la mayor parte de los casos.
 - d. frecuentemente se presenta sin moco, tenesmo, ni de los síntomas generales de las disenterías.
12. En el 8 o/o de los casos coincidió la concomitancia de pólipos juveniles y amibiasis.
13. La mayoría de los pacientes tenían buena nutrición y el antecedente de un buen desarrollo.
14. Los pólipos solitarios predominaron en un 84 o/o.
15. Dentro de los primeros 10 cms. se encontraron situados el 70 o/o de los pólipos.
16. La localización anterior y lateral izquierda predominó en el presente estudio.
17. El 94 o/o de los pólipos fueron pediculados.

18. La historia y la proctosigmoidoscopia son los métodos de diagnóstico más efectivos. Debe mejorarse la calidad del medio de contraste (Ba.), para detectar los pólipos intestinales altos.
19. El tratamiento es quirúrgico, siendo la polipectomía el método de elección en los pólipos pediculados.
20. El primer caso de síndrome de Peutz Jeghers encontrado en Guatemala, es el tercer caso en la literatura mundial, en el cual, hasta el momento, únicamente se ha demostrado un pólipo rectal.
21. El pólipo del síndrome de Peutz Jeghers presentó las características de un hamartoma.
22. Si el paciente presenta nuevas crisis dolorosas abdominales, habrá que considerar una nueva laparatomía exploratoria.
23. Como no se logró demostrar ningún otro síndrome de Peutz Jeghers en la familia del enfermo, es posible que este paciente haya sufrido una mutación genética y por tanto constituirse en el 1o. de la familia en presentar la enfermedad.
24. Hay que tener presente los nuevos síndromes descritos en la literatura mundial que cuentan con poliposis como uno de sus componentes, con el objeto de detectarlos en caso de presentarse en Guatemala.

VIII. BIBLIOGRAFIA:

1. Arbeter, Allan M., et al
Diffuse gastrointestinal polyposis associated with chronic blood loss, hypoproteinemia, and anasarca in an infant.
The Jour. of Ped. 76 (4) 609-11
April 1970.
2. Azpuru, Carlos Eduardo. Guatemala. Hospital General. Pólipos Juveniles, Comunicación personal. 1970.
3. Azpuru, Carlos; Díaz Napoleón y Schneider, Roberto. XVII Congreso Nacional de Medicina. Guatemala. Nov. 1966.
4. Bryant, W M.
Multiple primary neoplasms in identical twins.
Ann Surg. 166:837-43. Nov. 67
5. Chaptae, J. et al
Recurrent hypochromic anemia as the revealing sign of a Peutz Jeghers.
Sind. Pediatrice. 22(7):840, 1967.
6. Día Alonso, Enrique Napoleón. Adenomas del intestino grueso, colon y recto. Tesis. Guatemala, Universidad de San Carlos, Fac. de Ciencias Médicas, 1966.
7. Fleming, T.C., et al
ABO Blood groups an polyps of the colon.
Brit. Med. J. 4:526-7, 2 Dec. 67.
8. Gill Wand, Wilden B.J.
Diffuse gastrointestinal poliposis associated with hypoproteinemia.
J. Roy Coll. Surg. (Edinb.) 12 (2):149-156, 1967.
9. Gómez da Cruz.
Generalized gastrointestinal polyposis. An unusual syndrome of adenomatous polyposis, alopecia, onychorotrophia.
Amer. J. Gastroen. 47:504-10, Jun 67.
10. Gorlin, R. J.
Genetic disorder affecting mucous membrans.
Oral Surg. 28:512-25, Oct. 69.

11. Messinetti, S. et al
Benign and malignant epithelial tumors of the gastrointestinal tract.
Chromosome analysis in study and diagnosis. *Cancer* 21:1000-10, May 68.
12. Muñoz y Fernández, J.R., et al. Peutz Jeghers syndrome. *Rev Clin Esp.* 108:227-32. 15 Feb. 68.
13. Silva, Eduardo. Guatemala. Hospital General. Síndrome de Peutz Jeghers. Comunicación personal. 1970.
14. Smith, R. A. The relationship of polypoid tumors of the colon and rectum cancer. *Amer. J. Gastroent.* 47:485-9, Jun 67.
15. Schneider Paíz, Roberto. Estudio clínico patológico y radiológico de la poliposis del intestino grueso en la infancia. Tesis. Guatemala. Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas, 1960.
16. Thomas, K.E. et al. Natural history of Gardner's syndrome. *Amer. J. Surg.* 115:218-26, Feb. 68.
17. Turell, R. M. D. Diseases of the Colon and Rectum. (Saunders Co.) Second edition. 403-11. 1969.
1. Veale, A. M.O. et al. Juvenile polyposis coli. *J. Med. GENET* 3 (1):5-16, 1966.
19. Wilson, S. E. et al. Excision of rectal lesions by the Krashe approach. *Amer. J. Surg.* 118:213-7, Aug. 69.
20. Yonemoto, R. H. et al. Familial polyposis of the entire gastrointestinal tract. *Arch. Surg. (Chicago)* 99:427-34, Oct. 69.

Vo. Bo.

Ruth R. de Amaya
Bibliotecaria

Br. Carlos Alfredo Dardón Padilla

Dr. Gustavo Adolfo Santizo F.
Asesor

Dr. Carlos Eduardo Azpuru P.
Revisor

Dr. Julio de León Méndez
Director de la Fase

Vo.Bo.

Dr. Carlos A. Bernhard.
Secretario

Dr. César A Vargas M.
Decano