

---

**HEMICOLECTOMÍA DERECHA LAPAROSCÓPICA EN PACIENTE NEUROFIBROMATOSO CON PÓLIPO CON DISPLASIA DE BAJO GRADO: REPORTE DE UN CASO.**

LAPAROSCOPIC RIGHT HEMICOLECTOMY IN A NEUROFIBROMATIC PATIENT WITH A LOW-GRADE DYSPLASIA POLYP: A CASE REPORT

<sup>1</sup>Orbea Marcial, Víctor Hugo; <sup>2</sup>Reinoso Estrella, Jissela Dayana; <sup>3</sup>Siguencia Muñoz, Jhonatan Miguel.

<sup>1</sup>Hospital General Docente Ambato. Ambato. Tungurahua. Ecuador. E-mail: [orbeavictor@gmail.com](mailto:orbeavictor@gmail.com) ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1543-8422>

<sup>2</sup>Médico Ocupacional / WAYRAENERGY S.A. E-mail: [gissella.reinoso@gmail.com](mailto:gissella.reinoso@gmail.com) ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3270-3061>

<sup>3</sup>Hospital Santa Inés. Ambato. Tungurahua. Ecuador. E-mail: [jhonasiquen1990@hotmail.com](mailto:jhonasiquen1990@hotmail.com) ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3965-1279>

Orbea Marcial, Víctor Hugo; Reinoso Estrella, Jissela Dayana; Sigüencia Muñoz, Jhonatan Miguel. **HEMICOLECTOMÍA DERECHA LAPAROSCÓPICA EN PACIENTE NEUROFIBROMATOSO CON PÓLIPO CON DISPLASIA DE BAJO GRADO: REPORTE DE UN CASO.** Rev UNIANDES Ciencias de la Salud 2024 may-ago; 7(2): 185 – 196.

---

<https://doi.org/10.61154/rucs.v7i2.3400>

Recibido: **10/01/2024**

Revisado: **16/02/2024**

Aprobado: **18/03/2024**

Publicado: **01/05/2024**

## RESUMEN

La NF-1 (Neurofibromatosis tipo 1) se considera como un trastorno genético autosómico dominante, cuyas manifestaciones clínicas son muy variables y pueden afectar a múltiples órganos y sistemas. Los pacientes que padecen NF-1 presentan una mayor probabilidad de desarrollar tumores malignos, por lo cual, con base en un diagnóstico oportuno tanto clínico, de imagen, patológico y mediante un tratamiento quirúrgico se puede lograr obtener mejores pronósticos para los pacientes que desarrollan este tipo de neurofibromas, instaurando métodos de cribado eficaces que mejoren su calidad de vida y bienestar social.

Presentamos el caso clínico-quirúrgico de un hombre de 58 años con antecedentes de NF-1 y vértigo paroxístico benigno, ingresado y valorado por los servicios de gastroenterología y coloproctología del Hospital General Docente Ambato (HGDA), con un cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal tipo cólico de 4 meses de evolución y con periodos de estreñimiento. Se establece un diagnóstico de tumor de comportamiento incierto del colon derecho cuya resolución quirúrgica fue una hemicolectomía derecha laparoscópica con ileotransverso anastomosis termino lateral, un procedimiento que se realizó sin complicaciones y reportó un diagnóstico patológico final de un pólipo inflamatorio con displasia de bajo grado.

**Palabras clave:** Neurofibromatosis tipo 1, tumor de colon, displasia, hemicolectomía, cirugía laparoscópica.

## ABSTRACT

NF-1 (Neurofibromatosis type 1) is considered an autosomal dominant genetic disorder, whose clinical manifestations are highly variable and can affect multiple organs and systems. Patients suffering from NF-1 present a greater probability of developing malignant tumors, therefore, based on a timely clinical, imaging, pathological diagnosis and through surgical treatment, it is possible to obtain better prognoses for patients who develop this condition. type of neurofibromas, establishing effective screening methods that improve their quality of life and social well-being.

We present the clinical-surgical case of a 58-year-old man with a history of NF-1 and

benign paroxysmal vertigo, admitted and evaluated by the gastroenterology and coloproctology services of the Ambato General Teaching Hospital (HGDA), with a clinical picture characterized by abdominal pain. colic type of 4 months of evolution and with periods of constipation. A diagnosis of tumor of uncertain behavior of the right colon was established, the surgical resolution of which was a laparoscopic right hemicolectomy with end-lateral ileotransverse anastomosis, a procedure that was performed without complications and reported a final pathological diagnosis of an inflammatory polyp with low-grade dysplasia.

**Key words:** Neurofibromatosis type 1, colon tumor, dysplasia, hemicolectomy, laparoscopic surgery.

## INTRODUCCIÓN

La neurofibromatosis tipo 1 (NF-1), o denominada como enfermedad de Von Recklinghausen, se considera de origen genético con un carácter hereditario autosómico dominante (1). Esta patología puede afectar a ambos sexos por igual, demostrando una prevalencia a nivel mundial de 1 por cada 50 000 habitantes y una incidencia de 1 por cada 3 000 nacidos vivos. En Ecuador la estadística varía debido a que los estudios son limitados y poco incidentes dentro de la población (1,2).

La NF-1, es una genodermatosis, cuyo diagnóstico se realiza con base en los criterios clínicos de los Institutos Nacionales de Salud (NIH) y hallazgos imagenológicos que ayudan a determinar la localización de tumores benignos y malignos que pueden afectar diferentes aparatos y sistemas especialmente del sistema nervioso central, periférico y endocrino (2).

Las manifestaciones clínicas suelen ser variables, pero las más características se consideran las máculas café con leche y el desarrollo de múltiples neurofibromas cutáneos. Estas lesiones pueden localizarse en diferentes partes del organismo, destacando las intraabdominales con una frecuencia de entre el 5% y el 25% de los pacientes, mientras que solo el 5% de los casos muestran síntomas posteriores al apareamiento de lesiones dermatológicas (3,4).

El dolor abdominal, diarrea, obstrucción intestinal, presencia de masas palpables y

hemorragias gastrointestinales altas o bajas son los síntomas más frecuentes en esta patología y en cuanto a la topografía de los neurofibromas el 72% corresponde al yeyuno-íleon, seguido por el estómago, duodeno y colon (4).

Estos signos y síntomas dependen del sitio de compromiso gastrointestinal, por ende, los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son los más prevalentes. Estos casos tienen mayor predisposición al desarrollo de neoplasias malignas, especialmente de tumores endocrinos y un riesgo elevado de padecer cáncer de mama y colon (5).

El cáncer colorrectal (CCR) es el tercer tipo de cáncer de mayor prevalencia a nivel mundial reportando 1,85 millones de casos nuevos al año, lo que representa el 10,2 % del total de neoplasias malignas y de acuerdo con las estadísticas de la Agencia Internacional de Investigación sobre el Cáncer (IARC) su incidencia puede aumentar hasta un 20% antes del 2030. La relación entre la NF-1 con el CCR dependen del estadio y su detección oportuna, por ende, el establecer un diagnóstico tanto clínico como histopatológico brindan un mejor tratamiento considerando a la resolución quirúrgica como pilar fundamental en cuanto a su potencial curativo y preventivo (6).

El objetivo del presente caso es valorar la asociación entre la neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) y el riesgo aumentado de malignidad ante el desarrollo de tumores gastrointestinales, así como la importancia de la detección oportuna de este tipo de neoplasias, brindando un diagnóstico temprano tanto clínico como patológico y mejorando la calidad de vida y pronóstico de los pacientes.

## **METODOLOGÍA**

Se presenta un caso de un paciente masculino de 58 años, mestizo, ecuatoriano, residente en Machachi, chofer, con antecedentes de NF-1 hace 37 años, vértigo paroxístico benigno hace 4 años en tratamiento con betahistina e hiperplasia prostática benigna (HPB) hace 1 año en tratamiento con tamsulosina. En antecedentes patológicos familiares refiere a su madre con cáncer de páncreas. El paciente presentó dolor abdominal tipo cólico hace aproximadamente 4 meses de evolución, acompañado de deposiciones diarreicas líquidas con periodos de estreñimiento; por lo cual acudió al Hospital General Docente Ambato.

Al examen físico, paciente con mucosas orales semi-húmedas, a la inspección, en la piel

se evidencia múltiples lesiones fibromatosas generalizadas dispuestas en toda la pared toraco - abdominal anterior y posterior, pulmones con murmullo vesicular conservado, ruidos cardiacos rítmicos, abdomen suave depresible no doloroso a la palpación superficial y profunda, no se palpa masa intraabdominal.

El paciente fue valorado por el servicio de Gastroenterología, quienes realizaron una colonoscopia evidenciando pólipos del colon y una lesión polipoidea del ángulo hepático y posterior al estudio histopatológico se reportó un pólipo adenomatoso con displasia de bajo grado + lesión polipoidea consistente con pólipo hiperplásico erosionado.

Exámenes de laboratorio de ingreso previa valoración:

Examen	Resultado
Leucocitos	10.57 $10^3/\text{mm}^3$
Neutrófilos	70 %
Linfocitos	18 %
Hemoglobina	13.4 g/dl
Hematocrito	40.3 %
Plaquetas	318 $10^3/\text{uL}$
Proteínas Totales	5.9 g/dl
Albúmina	3.6 g/dl
Globulina	3.3 g/dl
Tiempo de protrombina	10.9 seg.
TP - INR	1.04 seg.
Tiempo de tromboplastina	29.3 seg.

**Fuente:** Historia Clínica HGDA Autor

Adicional se realizó una la tomografía axial computarizada simple de abdomen reportando la presencia de un tumor de comportamiento incierto del colon derecho. (Figura. 1), por lo cual se decidió la valoración y manejo por especialidad de coloproctología, quienes planifican como resolución quirúrgica una hemicolectomía

derecha laparoscópica con ileotransverso anastomosis termino lateral (Figura. 2), el cual fue un procedimiento sin complicaciones intra, ni postoperatorias, se realizó bajo anestesia general y con una duración de 3 horas 15 minutos.

**Hallazgos:** Adherencias coloepiploicas de colon derecho (Figura.3).

**Resultados del estudio hispatológico:**

-**Tipo histológico:** pólipo inflamatorio con displasia de bajo grado.

- **Apéndice cecal:** sin cambios microscópicos

- **Borde proximal, distal y otras áreas:** libre de lesión

- **Ganglios:** libre de lesión 0/27

El paciente permanece hospitalizado durante 4 días, con inicio de dieta líquida a las 12 horas postquirúrgicas, con buena tolerancia. Se aplicó el protocolo ERAS para recuperación acelerada (no se usaron antibióticos posts operatorios, no sonda vesical e inicio temprano de la dieta). Al cuarto día postquirúrgico se indicó el alta médica con tolerancia oral y adecuado tránsito intestinal.

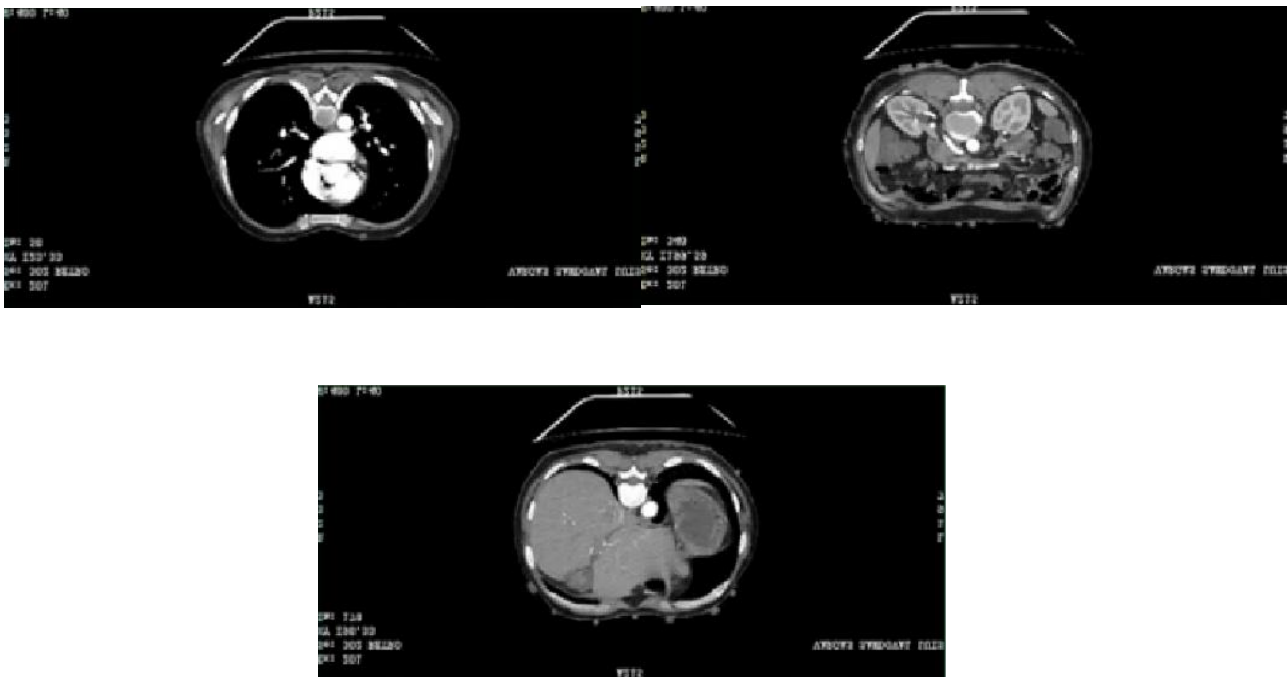


Figura 1. Tomografía Axial Computarizada Simple de Abdomen



**Figura. 2 Anastomosis colorectal**



**Figura. 3 Pieza de colon extraída para estudio histopatológico**

## **DISCUSIÓN**

La NF-1 se considera una patología que no diferencia sexo, pero presenta una incidencia elevada entre la quinta y séptima década de la vida, cuyo riesgo de desarrollar tumores malignos esta entre el 5 y 15% de los pacientes mayores de 40 años que presentan antecedentes personales o familiares relevantes y cuenten con factores de riesgo

asociados a esta enfermedad (4).

De acuerdo con Gómez-Zuleta et al. (1) los pacientes con NF-1 pueden presentar neurofibromas intraabdominales en hígado, retroperitoneo, mesenterio, estómago, intestino y en algunas ocasiones en el colon, cuyas manifestaciones gastrointestinales pueden ser neurofibromas gastrointestinales, tumores estromales gastrointestinales (GIST) y tumores neuroendocrinos periampulares asociados con feocromocitoma. En su mayoría, los pacientes con neurofibromas gastrointestinales desarrollan un tipo de neurofibroma aislado en el 83 a 85% de los casos, mientras que el 15 al 17% padecen de NF-1.

Según menciona Méndez et al. (4) los GIST presentan una incidencia de 6,5% por año y la relación entre el inicio de los síntomas y la detección de lesiones neurofibromatosas se realiza de forma tardía de 2 a 8 años aproximadamente. De acuerdo con la literatura, los GIST son los tumores mesenquimales más comunes del tracto gastrointestinal, en donde su diagnóstico tanto clínico como de imagen pueden ser heterogéneos y únicamente confirmados bajo el criterio de un estudio patológico. La aparición de estos tumores se encuentra relacionado con la NF-1, sin embargo, la sintomatología puede ser variable y en muchas ocasiones silenciosa en donde solo un diagnóstico por imagen basado en una tomografía computarizada con contraste (TAC) y un estudio histopatológico confirmarían el tratamiento y seguimiento del paciente. En ocasiones, la coexistencia de la NF1, GIST y cáncer de colon es muy rara pero posible (3, 5).

Ghoneim et al. (7) reporta un caso de un neurofibroma colónico aislado sin presentación de manifestaciones sistémicas, lo cual es una entidad clínica rara, destacando que la NF-1 no tiene predilección por el sexo y que la afectación gastrointestinal es 25% más incidente en los pacientes con NF-1 en comparación a la NF-2. La mayoría de las lesiones se pueden localizar en el tracto gastrointestinal superior y rara vez en el tracto intestinal inferior. El desarrollo de malignidad de los neurofibromas es más prevalente en los casos de NF-1, en donde las neoplasias que afectan a la vaina de los nervios periféricos son tumores muy agresivos asociados con bajas tasas de supervivencia (34%-52%). Se considera que el estudio histopatológico de la biopsia de un tejido tumoral es el estándar de oro para un diagnóstico preciso.

Para comenzar con el abordaje diagnóstico y posterior tratamiento, el mismo debe



basarse en estudios de imagen que permitan una correcta visualización y localización de las lesiones neurofibromatosas, de acuerdo con la literatura los pólipos colorrectales deben examinarse con estudios endoscópicos para decidir su manejo terapéutico. La clasificación de Paris para pólipos es un sistema de categorización endoscópica, el cual describe la morfología de los pólipos colorrectales. En el presente caso la lesión fue clasificada como una lesión polipoide sésil (lesión protuyente 0-Is), considerando que los mismos crecen con un patrón engrosado a lo largo de la mucosa colónica subyacente (7, 8).

En un estudio prospectivo de 1000 colonoscopias consecutivas con identificación de 321 adenomas, las lesiones entre 10 a 15 mm de tamaño, mostraron un riesgo de albergar cáncer invasivo en el 90% de las lesiones excavadas (Paris I – III). Así mismo, Kudo et al. y Kikuchi et al. corroboran el concepto de clasificar los pólipos séviles en tres niveles de acuerdo con su grado de invasión maligna de la submucosa (SMI), el cual se divide en tres niveles superior (Sm1), medio (Sm2) e Inferior (Sm3) (8).

El tratamiento de los pacientes con NF-1 de origen gastrointestinal se basa en localizar por vía endoscópica la lesión y extirpar los segmentos que estén ocasionando la sintomatología; por lo cual se puede realizar mediante cirugía abierta o laparoscópica (4,10).

Debido al diagnóstico de tumor de comportamiento incierto del colon derecho, se decidió la resolución quirúrgica mediante una hemicolectomía derecha laparoscópica, un método no invasivo y de mejor pronóstico y recuperación para el paciente. Lovay et al. (9) en su estudio retrospectivo comparativo entre una intervención abierta vs laparoscópica, concluye que el beneficio de la laparoscopia es superior al método convencional con menos tasas de complicaciones y mejores resultados postoperatorios.

Rahou FZ et al. (5) y Shang L et al. (3) mencionan que existe un tiempo de recurrencia después de la cirugía, en donde los neurofibromas pueden volver a desarrollarse en cualquier sitio, principalmente en el hígado o el peritoneo, es por eso la importancia del seguimiento médico. No existe un protocolo y monitorización estandarizado; sin embargo, los autores proponen una evaluación médica anual junto con una TAC abdominal especialmente en pacientes con alto riesgo de desarrollo de malignidad o que hayan sido sometidos a terapias adyuvantes.

El manejo clínico de estos pacientes se limita al tratamiento sintomático de complicaciones específicas para cada caso, generalmente de resolución quirúrgica (3). Anania et al (6) y Kanaan et al (11) comentan acerca del pronóstico de esta enfermedad y su relación con el estadio al momento de identificar las lesiones, mencionan en sus estudios una tasa de supervivencia de 5 años de alrededor del 90% de los casos cuando los tumores se diagnostican en un estadio temprano, en comparación a una tasa de supervivencia del 13% en los casos tardíos. Concluyendo la importancia del diagnóstico patológico, tratamiento oportuno y seguimiento médico en estos pacientes, debido a que la afectación intestinal podría ser la primera manifestación clínica sistémica de enfermedades sindrómicas como la NF-1.

## **CONCLUSIONES**

La relación entre la NF-1 y el desarrollo de neurofibromas es muy estrecha, sin embargo, debido a la baja prevalencia en la afectación del colon y el riesgo aumentado de neoplasias, se concluye que el diagnóstico y tratamiento oportuno de este tipo de lesiones son trascendentales para el pronóstico del paciente. En este caso, el cuadro clínico y el hallazgo de un pólipo de displasia leve en colon hizo posible determinar la conducta terapéutica. Por este motivo es importante realizar una vigilancia adecuada de lesiones intestinales con potencial maligno. La presentación clínica poco usual de estos pacientes puede manifestarse con una incidencia de casos reducidos dentro de la práctica diaria hospitalaria, sin embargo, el identificar los factores de riesgos predictores, antecedentes personales y familiares y el establecer una sospecha diagnóstica clínica oportuna con base en criterios médicos estandarizados contribuyen a un diagnóstico acertado y brindan la oportunidad de un abordaje quirúrgico mínimamente invasivo permitiendo disminuir la tasa de complicaciones postquirúrgicas. Se recomienda que durante la práctica clínica todas las lesiones identificadas como SMI profundas deben ser remitidas para la valoración médica de especialidad en este caso cirugía general, debido al alto riesgo de desarrollo de cáncer colorrectal y metástasis ganglionares.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Gómez-Zuleta MA, Lúquez-Mindiola AJ. Neurofibromatosis tipo 1. Reporte de Caso. Rev Fac Med 2017; 65 (4): 683-685. DOI: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v65n4.59619>
2. Tandazo S. Vista de neurofibromatosis tipo 1. The Ecuador Journal of Medicine. Disponible en: <https://revistafecim.org/index.php/tejom/article/view/20/8> ORCID: 0000-0002-3940-2627ISSN
3. Shang L, Fang Z, Liu J, Du F, Jing H, Xu Y, Dong K, Zhang X, Wu H, Jing C, Li L. Case report of ascending colon cancer and multiple jejunal GISTs in a patient with neurofibromatosis type 1 (NF1). BMC Cancer. 2019 Dec 5;19(1):1196. doi: 10.1186/s12885-019-6375-9. PMID: 31805970; PMCID: PMC6896298.
4. Méndez D, Oricchio M, Pontet Y, Otero M, Muñiz F, Cubas S, Gonzalez N. Manifestaciones gastrointestinales en neurofibromatosis tipo 1. Reporte de un caso. 2020. Disponible en: <https://www.actagastro.org/numeros-anteriores/2020/Vol-50-N4/Vol50N4-PDF18.pdf>
5. Rahou FZ, Miry A, Bennani A, Bouziane M. Neurofibromatosis type 1 associated multiple and cystic gastrointestinal tumors: 02 case reports. Int J Surg Case Rep. 2020;76:210-216. doi: 10.1016/j.ijscr.2020.09.072. Epub 2020 Sep 19. PMID: 33049646; PMCID: PMC7559553
6. Anania G, Arezzo A, Davies RJ, Marchetti F, Zhang S, Di Saverio S, Cirocchi R, Donini A. A global systematic review and meta-analysis on laparoscopic vs open right hemicolectomy with complete mesocolic excision. Int J Colorectal Dis. 2021 Aug;36(8):1609-1620. doi: 10.1007/s00384-021-03891-0. Epub 2021 Mar 1. PMID: 33644837; PMCID: PMC8280018
7. Ghoneim S, Sandhu S, Sandhu D. Isolated colonic neurofibroma, a rare tumor: A case report and review of literature. World J Clin Cases. 2020 May 26;8(10):1932-1938. doi: 10.12998/wjcc.v8.i10.1932. PMID: 32518783; PMCID: PMC7262705
8. Scott R. Steele T. El ASCRS libro de texto de Cólon y Cirugía rectal 2022; (3): 413-429.
9. Lovay K, Barla J, Vaško J, Lendel A, Rákoš M. Laparoscopic versus open elective right hemicolectomy with curative intent for colon adenocarcinoma. Rozhl Chir. 2022

Winter;100(12):584-591. English. doi: 10.33699/PIS.2021.100.12.584-591. PMID: 35042343.

**10.** Toapanta L, Chable F, Tellez F. Neurofibromatosis y tumor estromal gastrointestinal diagnosticado por enteroscopia anterograda. El sevier endoscopia 2015; 27 (1): 45-48.

**11.** Kanaan C, Cotteret S, Khneisser P, Soufan R, Bani MA, Burtin P, Sourrouille I, Ducreux M, Al Ghuzlan A, Scoazec JY. NF1-Associated Inflammatory Polyp of the Colon: First Report of a Sporadic Case. Int J Surg Pathol. 2022 Oct;30(7):823-827. doi: 10.1177/10668969221085819. Epub 2022 Mar 8. PMID: 3525762



©2024 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0) (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).