



P-171 - COMPLICACIÓN DEL SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS: OBSTRUCCIÓN POR INVAGINACIÓN INTESTINAL

Valdivia Risco, Javier Hernán¹; Alonso García, Sandra Cecilia²; San Miguel Méndez, Carlos³; García Navarro, Ana³; Álvarez, María Jesús³; Jiménez Ríos, José Antonio²

¹Hospital Universitario de San Rafael, Granada. ²Hospital Universitario San Cecilio, Granada. ³Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Resumen

Introducción: El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJE) es una enfermedad rara que se caracteriza por la aparición de numerosos pólipos distribuidos por el tracto digestivo y la presencia de zonas de pigmentación oscura en mucosa oral y labios. Los pólipos son hamartomas de carácter benigno, pero con posibilidad de malignización. Se debe a la mutación del gen *STK11* situado en el cromosoma 19. Estos pólipos pueden aumentar progresivamente de tamaño y producir una obstrucción de intestino delgado o invaginación, que pueden manifestarse a cualquier edad. Presentamos un caso de esta rara enfermedad que tuvo que ser tratado de urgencia.

Caso clínico: Paciente de 31 años con antecedentes de poliposis familiar de Peutz-Jeghers, resección intestinal por invaginación y apendicectomía. Acude al servicio de urgencias por dolor en fosa ilíaca izquierda de 4 días de evolución, más intenso tras comidas. No fiebre. No alteración del hábito intestinal. Exploración: abdomen blando, depresible, doloroso a palpación en fosa ilíaca izquierda, palpándose masa en esta zona. No signos de peritonismo. Ruidos peristálticos ausentes. Analítica sin alteraciones significativas. Ecografía abdominal: En flanco izquierdo se observa asa intestinal distendida, sin apreciar imagen sugerente de invaginación. No líquido libre intraabdominal. Ante el empeoramiento clínico se decide laparotomía de urgencia, hallando invaginación intestinal en yeyuno y realizando una resección del fragmento afectado con posterior anastomosis y extirpación de 5 pólipos de intestino delgado por enterotomía. Se realizó también una endoscopia digestiva alta (EDA) intraoperatoria encontrando en estómago múltiples pólipos de coloración rosada, mamelonados, de diferentes tamaños en toda la cavidad gástrica; se resecan dos de mayor tamaño en curvatura mayor. Anatomía Patológica: las muestras de la intervención quirúrgica y de la EDA corresponden a pólipos hamartomatosos propios del síndrome de Peutz-Jeghers. En el postoperatorio la paciente evoluciona de manera favorable y sin complicaciones, siendo dada de alta a los pocos días.

Discusión: La localización polipoidea más frecuente es el intestino delgado, aunque pueden aparecer también en estómago y colon. La hemorragia digestiva aguda y la pérdida crónica de sangre en heces pueden presentarse como complicación de la enfermedad. La edad media de diagnóstico del SPJE es de 23-26 años. Se han descrito carcinomas de colon, duodeno, yeyuno e íleon en pacientes con SPJE. Aunque se ha supuesto que estos cánceres se originan en infrecuentes focos de epitelio adenomatoso que pueden aparecer dentro de los pólipos, datos recientes de la

pérdida de expresión de STK11/LKB1 en los pólipos de Peutz-Jeghers, incluso sin epitelio displásico, plantean la posibilidad de que el propio gen STK11/LKB1 sea el guardián de la carcinogenia en este síndrome, de manera muy similar a como el gen APC en la poliposis adenomatosa familiar. Se deben reseca los pólipos de colon para su estudio histológico; la relativa inaccesibilidad de los pólipos de intestino delgado y el carácter impredecible de las complicaciones neoplásicas hacen que sea difícil establecer un programa de vigilancia sistemática para el cáncer de intestino delgado. Se debe considerar la cápsula endoscópica o la endoscopia intraoperatoria de todo el tubo digestivo.