



P-320 - EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN SÍNDROME DE PEUTZ JEGHERS

Blanco Antona, Francisco; González Obeso, Elvira; Moreno, Francisca; de Andrés, Beatriz; Romero, Alejandro; Ferreras, Carlos; Ortiz, Javier; Beltrán de Heredia, Juan

Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

Resumen

Introducción: El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, con una baja prevalencia, caracterizada por la presencia de hamartomas gastro-intestinales y máculas pigmentarias melanocíticas muco-cutáneas (periorales, periorbitales, en dedos y en genitales). La base genética es la mutación del gen STK11 (19p13.3), si bien un 50% de los casos son esporádicos. El mecanismo de formación de las máculas y los hamartomas es desconocido, pero sí que existe riesgo de transformación de estos pólipos a adenomas y carcinomas, por lo que es preciso un seguimiento estricto.

Métodos: Se revisan todos los pacientes con diagnóstico de SPJ diagnosticados en nuestro centro en el periodo enero 2004-diciembre 2014, incluidos en una base de datos, empleando para el análisis estadístico el SPSS v.20. Se analizan las características demográficas y las relativas a diagnóstico y tratamiento de estos pacientes.

Resultados: Se han identificado 8 pacientes (1 varón y 7 mujeres), con una edad media de 65,3 años (rango: 23-84). El seguimiento es de 18 años (rango: 2-41). Sólo 3 pacientes presentaban antecedentes familiares, y en dos de los casos se realizó estudio genético que confirmó el diagnóstico. Respecto a la clínica: 3 de ellos están asintomáticos, 2 han presentado episodios de invaginación, 2 anemia y 1 dispepsia. Para el diagnóstico se han realizado colonoscopias y gastroscopias iterativas (hasta en 7 ocasiones para una paciente), y cápsula endoscópica y enteroscopia en 2 casos. Tres pacientes han requerido cirugía: 2 por invaginación intestinal (una de ellas iterativa) y otra requirió una colectomía total por neoplasia colónica, y en el seguimiento una pancreatocetomía corpo-caudal y una gastrectomía, por neoplasias a esos niveles.

Conclusiones: El SPJ puede manifestarse inicialmente por complicaciones digestivas (hemorragia/obstrucción). Una vez diagnosticado precisa un seguimiento estricto, mediante endoscopia.