



## P-350 - INVAGINACIÓN YEYUNO-YEYUNAL EN PACIENTE CON SÍNDROME DE PEUTZ JEGHERS

Alonso Carnicero, Patricia; Fernández Cepedal, Lara; García González, José María; Cervera Aldama, Jorge; Santamaría Olabarrieta, Marta; Urigüen Echeberria, Ana; Colina Alonso, Alberto

Hospital de Cruces, Barakaldo.

### Resumen

**Introducción:** El síndrome de Peutz Jeghers es un síndrome infrecuente, de herencia autosómica dominante por una mutación en el gen STK 11 con alteraciones de novo entre un 10-20%. Se caracteriza por máculas mucocutáneas hiperpigmentadas y pólipos hamartomatosos de predominio en intestino delgado que pueden causar anemia, obstrucción y dolor abdominal por invaginación. Estos pacientes tienen un riesgo aumentado de neoplasias en varias localizaciones por lo que se necesita un seguimiento estrecho a lo largo de la vida. Dada la existencia de imágenes muy representativas de las lesiones cutáneas del paciente, así como de la enterorresonancia, enteroscopia, intraoperatorias y de la pieza quirúrgica consideramos este caso de especial interés, lo que nos ha llevado a presentar este póster.

**Caso clínico:** Se trata de un varón de 19 años con antecedentes familiares de síndrome de Peutz Jeghers (abuelo y madre) que ingresa en Digestivo por anemia (hemoglobina 8 g/dl) sin clínica de hemorragia digestiva. A la exploración física presenta hiperpigmentación a nivel mucosa oral y genital. Se comienza estudio con gastroscopia y colonoscopia siendo éstas normales, por lo que se solicita enterorresonancia magnética con una imagen en diana compatible con invaginación a nivel yeyunal por pólipo pediculado. Se realiza enteroscopia donde se objetiva un pólipo pediculado y un pólipo sésil no susceptible de resección endoscópica por lo que se decide resección quirúrgica. Intraoperatoriamente se objetiva una invaginación yeyuno-yeyunal causada por una tumoración polipoidea, realizándose resección de intestino delgado y anastomosis término-terminal manual. La anatomía patológica fue de pólipo hamartomatoso compatible con pólipo de Peutz Jeghers. El paciente presenta buena evolución postoperatoria siendo dado de alta el 5º día postoperatorio. Es remitido a Digestivo para seguimiento, donde está pendiente de resultado de estudio genético.

**Discusión:** El síndrome de Peutz Jeghers es un síndrome polipósico infrecuente cuya principal importancia es el riesgo de transformación maligna de dichos pólipos hamartomatosos. El tratamiento ideal es la resección endoscópica requiriendo intervención quirúrgica si esta no es posible. Estos pacientes tienen un riesgo aumentado de neoplasias en otras localizaciones, sobre todo de cáncer colorrectal y mama, por lo que necesitan un seguimiento estricto para la detección precoz.