



P-427 - VÓLVULO INTESTINAL, INVAGINACIÓN YEYUNAL Y TUMOR NEUROENDOCRINO APENDICULAR EN UNA PACIENTE CON SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS: PRIMER CASO DESCRITO EN LA LITERATURA

Santos Rancaño, Rocío¹; Delgado Morales, Mariela²; Manzanares Ferrer, Clara¹; Kassimi Choho, Kawthar¹; Buendía Pérez, Emilio¹; Bumedien, Fuad¹; Alonso Guillén, Ramón¹

¹Hospital Comarcal de Melilla, Melilla; ²Hospital Infanta Elena, Huelva.

Resumen

Introducción: El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) es una enfermedad rara caracterizada por la asociación de múltiples pólipos hamartomatosos en el tracto gastrointestinal, depósitos de melanina mucocutáneos, y un incremento en el riesgo de desarrollar neoplasias digestivas y extradigestivas. No hay ningún caso descrito en la literatura de tres complicaciones concomitantes y solo hay tres casos de carcinoides apendiculares asociados.

Caso clínico: Mujer de 16 años, con historia de dolor abdominal recurrente y anemia crónica, acude al hospital por dolor abdominal en hipogastrio y FID, vómitos y estreñimiento de tres días de evolución. En la exploración física presenta palidez mucocutánea, lentiginosis en la mucosa oral y labial y abdomen distendido y muy doloroso de manera difusa. Se realiza una ecografía abdominal que muestra una marcada dilatación de asas intestinales además de una masa desplazable en el flanco derecho. El CT abdominopélvico describe un vólvulo de asas de yeyuno con ausencia de gas posterior. Se realiza una intervención quirúrgica urgente en la que se confirma la presencia de un vólvulo intestinal causado por una invaginación yeyunoyeyunal debido a la presencia de un pólipo que actuaba como cabeza de la invaginación, con importante dilatación de las asas que comprometía la vascularización y la integridad de su pared. Tres pólipos pediculados asociados de 3 × 1,8 cm, 2 × 2,5 y 1 × 1,1 cm proximalmente. Se evidencia también el apéndice cecal eritematoso. Se efectúa una resección intestinal segmentaria yeyunal, extirpación de los pólipos mediante enterotomías, y apendicectomía. El estudio anatomopatológico describe los pólipos de tipo hamartomatoso y tumor neuroendocrino apendicular grado 1 (figs.). La evolución de la paciente fue satisfactoria y actualmente está en seguimiento para detectar posibles pólipos o tumores.



Discusión: La localización más frecuente de las lesiones polipoideas es el yeyuno e íleon pudiendo también presentarse en estómago, duodeno y colon, y son causa recurrente de hemorragia, dolor abdominal, invaginaciones u obstrucción. Está causado por mutaciones en el gen STK11 que actúa como supresor de tumores, por lo que el riesgo de cáncer a lo largo de la vida es del 37-93%. Como conclusiones debemos resaltar que el SPJ se trata de una entidad muy poco frecuente. Así mismo, y dado que no hay tratamiento posible, el principal enfoque se dirige al reconocimiento temprano y la prevención de complicaciones (hemorragia, obstrucción, tumores extraintestinales o la transformación maligna de los pólipos), siendo obligatorio el seguimiento activo y la vigilancia.