

# Triple invaginación intestinal en paciente con síndrome de Peutz-Jeghers

## Triple bowel intussusception in a patient with Peutz-Jeghers syndrome

La invaginación intestinal representa una patología poco frecuente en adultos. El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) constituye un trastorno genético caracterizado por lesiones cutáneas y pólipos hamartomatosos en el tracto digestivo, susceptibles de invaginaciones recurrentes. Presentamos un caso clínico de SPJ con triple invaginación intestinal y repasamos las principales características clínicas y radiológicas de ambas entidades.

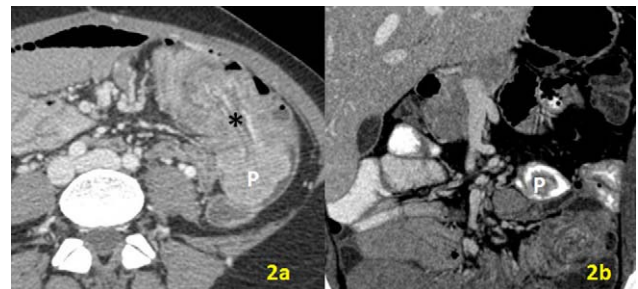
Presentamos el caso de una mujer de 25 años con antecedentes de SPJ, diagnosticado clínicamente a los 15 meses por presentar máculas de color azulado en piel y mucosa perioral y el antecedente materno de SPJ. Durante años permaneció asintomática y a los 17 años, tras un tránsito intestinal y una fibrogastroscofia, se demostró una poliposis gastrointestinal con pólipos hamartomatosos tipo SPJ (post-polipectomía endoscópica). A los 18 años fue intervenida por invaginación yeyunal y reintervenida en 2 ocasiones por reinvasinación y oclusión intestinal secundaria a adherencias. Posteriormente siguió controles analíticos y endoscópicos con normalidad. En el episodio actual, la paciente acude para la realización de una ecografía abdominal de control en la que se demuestra en hipocondrio-vacío lumbar izquierdos una imagen sugestiva de asa intestinal invaginada, consistente en una capa externa hipocogénica (que corresponde a la pared edematosa del intususciente) y otra capa interior hiperecogénica (correspondiente a la mucosa del intususcepto), con una lesión hipocóica central sugestiva de pólipo (fig. 1a)<sup>1</sup>. Se remite al servicio de urgencias para su valoración. Allí se realiza una tomografía computarizada multidetector (TCMD) abdominal con con-

traste oral y endovenoso en la que se observa la imagen de *target sign* típica de la invaginación intestinal, consistente en capas alternantes de alta y baja densidad (correspondientes a las diferentes capas de asas intususcepta e intususciente), con un área central marcadamente hipodensa acompañada de vasos, que representa la grasa mesentérica invaginada (fig. 1b). Asimismo se observa afectación de otros 2 segmentos yeyunales (fig. 2a y b). En los 3 casos se observa una lesión central polilobulada y captante de entre 2-5 cm, sugestivas de pólipos causantes de las invaginaciones. Ante la ausencia de clínica abdominal o signos de oclusión intestinal, se decide diferir la intervención y realizarla de forma programada. Durante la cirugía se confirman 2 invaginaciones en yeyuno proximal y distal y se realiza resección intestinal de esta última, al contener 2 pólipos de gran tamaño. La cirugía se combina con una endoscopia intraoperatoria que confirma la presencia de múltiples pólipos en estómago, duodeno, yeyuno e íleon y posibilita la resección endoscópica de los de mayor tamaño. En el análisis histopatológico se evidencia un eje central de aspecto fibro-muscular y ramificado, típico de pólipo hamartomatoso de SPJ, sin observarse displasia.

La invaginación intestinal se produce cuando un segmento de intestino (intususcepto) se introduce en otro segmento distal adyacente (intususciente). Representa una entidad poco frecuente en adultos, constituyendo tan solo el 1% de las oclusiones de intestino delgado<sup>2</sup>. A diferencia de los niños, es rara la presentación aguda, y está asociada a un factor predisponente en el 95% de los casos<sup>3,4</sup>. Se estima que el 75-82% de los casos se debe a tumores<sup>3,4</sup>. La presentación



**Figura 1** – a) Ecografía abdominal con imagen sugestiva de asa intestinal invaginada, consistente en una capa hipocóica (asterisco) y otra capa interior hiperecogénica con una lesión hipocóica sugestiva de tumor sólido polipoideo (P). b) TCMD tras contraste oral e i.v. con el característico *target sign* (flechas) en un segmento yeyunal del vacío-hipocondrio izquierdos; asocia lesión central sólida polipoidea levemente captante de contraste, de 2 cm de diámetro (asterisco).



**Figura 2** – Imágenes de TCMD tras contraste oral e i.v. a) Imagen axial: vacío izquierdo con asa yeyunal intususcepta e intususciente y presencia de elongación de vasos del meso acompañantes (asterisco) con voluminosa lesión sólida polipoidea como cabeza de invaginación (P). b) Reconstrucción coronal: *Target sign* en el tercer segmento yeyunal afecto con la lesión como cabeza de invaginación (P).

clínica más frecuente consiste en dolor abdominal acompañado o no de síndrome obstructivo. Más del 60% de los tumores asociados a invaginaciones intestinales son benignos, mientras que la mayoría (en torno al 58%) de los tumores en invaginaciones colónicas son lesiones malignas<sup>4</sup>. Las lesiones benignas más prevalentes en intestino delgado son los divertículos de Meckel, SPJ, adenomas y lipomas<sup>4</sup>. En nuestro caso, el factor predisponente para la invaginación múltiple es el SPJ. Se trata de una patología hereditaria autosómica dominante con penetrancia incompleta (mutación del gen *STK11/LKB1*, con una prevalencia estimada de uno de cada 8.300-120.000 recién nacidos), caracterizada fundamentalmente por lesiones pigmentadas mucocutáneas y pólipos hamartomatosos gastrointestinales (variables en número, tamaño y localización). Los pólipos hamartomatosos pueden aparecer en cualquier localización, desde estómago hasta colon. Por orden de frecuencia, resultan más afectados yeyuno e íleon, seguidos de duodeno, colon y estómago<sup>5</sup>. Histológicamente tienen una apariencia típica consistente en bandas musculares ramificadas en su eje con aspecto de arborización<sup>5-7</sup>. Los pacientes con SPJ habitualmente presentan una historia de invaginaciones intestinales recurrentes, aunque pueden no ser significativas y reducirse espontáneamente. Otras manifestaciones del SPJ son la hemorragia digestiva (aguda o crónica) y la anemia secundarias al sangrado de los pólipos<sup>5</sup>. Existe un pequeño riesgo (<3%) de degeneración neoplásica de los pólipos hamartomatosos<sup>5,6</sup>. Se debe realizar un seguimiento estricto de estos pacientes, ya que poseen un riesgo incrementado (15 veces mayor) de desarrollar neoplasias, tanto gastrointestinales como extraintestinales (mama, pulmón y aparato reproductor)<sup>7</sup>. Por ello, se recomienda un control analítico anual y exámenes periódicos del aparato digestivo y reproductor<sup>5-7</sup>. El tratamiento actual de las invaginaciones en pacientes con SPJ consiste en la combinación de laparotomía exploradora con endoscopia intraoperatoria (a través de enterotomías), que permite la visualización de todo el tubo digestivo y la resección de múltiples pólipos para disminuir la incidencia de futuras invaginaciones. Esta aproximación disminuye la necesidad de resecciones intestinales sistemáticas que puedan provocar un síndrome de intestino corto<sup>5-8</sup>. Algunos trabajos, sin embargo, sugieren la posibilidad del diagnóstico y reducción de la invaginación intestinal por vía laparoscópica (en manos experimentadas)<sup>9</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Harris JP, Munden MM, Minifee PK. Sonographic diagnosis of multiple small-bowel intussusceptions in Peutz-Jeghers syndrome: a case report. *Pediatr Radiol*. 2002;32:681-3.
- Stewardson RH, Bombeck CT, Nyhus LM. Critical operative management of small bowel obstruction. *Ann Surg*. 1978;187:189-93.
- Azar T, Berger DL. Adult intussusception. *Ann Surg*. 1997;226:134-8.
- Barussaud M, Regenet N, Briennon X, de Kerviler B, Pessaux P, Kohneh-Sharhi N, et al. Clinical spectrum and surgical approach of adult intussusceptions: a multicentric study. *Int J Colorectal Dis*. 2006;21:834-9.
- Buck JL, Harned RK, Lichtenstein JE, Sobin LH. Peutz-Jeghers syndrome. *Radiographics*. 1992;12:365-78.
- Rufener SL, Koujok K, McKenna BJ, Walsh M. Small bowel intussusception secondary to Peutz-Jeghers polyp. *Radiographics*. 2008;28:284-8.
- Fraser JD, Briggs SE, St Peter SD, De Petris G, Heppell J. Intussusception in the adult: an unsuspected case of Peutz-Jeghers syndrome with review of the literature. *Fam Cancer*. 2009;8:95-101.
- Akimaru K, Katoh S, Ishiguro S, Miyake K, Shimanuki K, Tajiri T. Resection of over 290 polyps during emergency surgery for four intussusceptions with Peutz-Jeghers syndrome: Report of a case. *Surg Today*. 2006;36:997-1002.
- Wu JM, Lin HF, Chen KH, Tseng LM, Huang SH. Laparoscopic diagnosis and treatment of small bowel obstruction caused by postoperative intussusception. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2006;16:137-40.

Idoia Santos Gómez<sup>a,\*</sup>, Richard Mast Vilaseca<sup>a</sup>, Zoilo Madrazo González<sup>b</sup>, Concepción Cañas Lozano<sup>a</sup> y Javier Hernández Gañán<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónicos: [idoia\\_sg@hotmail.com](mailto:idoia_sg@hotmail.com), [idoiaaa@gmail.com](mailto:idoiaaa@gmail.com) (I. Santos Gómez).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.03.035