CIR ESP. 2017;95(Espec Congr):565

Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia

P-397 - RESECCIÓN LAPAROSCÓPICA DE HAMARTOMA YEYUNAL

Alberca Páramo, Ana[1]; Duffas, Jean Pierre[2]; Suc, Bertrand[2]; Sánchez Forero, Juan Alberto[1]; Picón Rodríguez, Rafael[1]; Gil Rendo, Aurora[1]; Alberca Páramo, Marina[1]; Martín Fernández, Jesús[1]

[1]Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real; [2]Hôpital Rangueil, Toulouse.

Resumen

Introducción: Un tipo de poliposis infrecuente es el síndrome de Peutz-Jeghers, caracterizado por lesiones mucocutáneas pigmentadas y pólipos hamartomatosos en el tracto gastrointestinal.

Caso clínico: Paciente de 29 años de edad con resección intestinal hace 13 años por invaginación intestinal aguda sobre pólipo hamartomatoso. En seguimiento por el servicio de Digestivo por múltiples pólipos hamartomatosos en el estómago y en el intestino delgado que son resecados endoscópicamente. Se deriva a Cirugía General con síndrome de Koenig de 3 meses de evolución (dolores abdominales muy bruscos, principalmente periumbilicales transitorios y rápidamente progresivos) con un TC abdominal que muestra un obstáculo intraluminal (sugerente de pólipo de 28 mm de diámetro) sobre las primeras asas yeyunales, que no puede ser resecado endoscópicamente. Ante la importante sintomatología presentada por la paciente se decide intervención quirúrgica laparoscópica usando tres trocares en triangulación en fosa iliaca izquierda que nos permite la valoración inicial de la cavidad abdominal así como situar la masa en yeyuno y poder realizar una minilaparotomía transversal superior derecha (en la localización precisa) para resección de pólipo sobre enterotomía. Tras 3 días de ingreso sin complicaciones complicaciones postquirúrgicas se da el alta hospitalaria. En la anatomía patológica definitiva se describe un pólipo hamartomatoso con exéresis completa de 3 × 1,5 cm sin lesión displásica.

Discusión: Peutz describió en 1921, la asociación entre la pigmentación mucocutánea y la poliposis intestinal con un riesgo aumentado de presentar cáncer. Posteriormente se le dio el nombre de Peutz-Jeghers a esta patología. La incidencia es igual en ambos sexos y diversas razas, con edad media del diagnóstico de 23 años. El 75% presentan patrón hereditario autosómico dominante y el 25%, esporádico. Existen múltiples mutaciones, la mayoría de las descritas son pequeñas deleciones del gen STK11 (serina/tironina quinasa) localizado en el cromosoma 19. La clínica varía, encontrando pacientes asintomáticos con pigmentaciones de melanina mucocutánea (máculas melanocíticas café oscuro de 1-5 mm, bien definidas, localizadas alrededor de orificios corporales)hasta emergencias abdominales producidas por los pólipos (obstrucción intestinal, dolor abdominal y rectorragias) y cáncer (alto riesgo de desarrollar cáncer gastrointestinal y extragastrointestinal, siguiendo la secuencia de transformación maligna: pólipo hamartomatoso-adenoma-adenocarcinoma). La poliposis gastrointestinal se manifiesta en 50-60% hacia la segunda década. La formación de nuevos pólipos disminuye con la edad. El diagnóstico se hace a partir de pólipos hamartomatosos y con al menos una: depósitos de melanina labial, historia familiar del síndrome, pólipos del intestino delgado. El estudio de las mutaciones del STK11 por mapeo

secuencial de DNA presenta sensibilidad 70%. La histología muestra pólipos hamartomatosos verdaderos con sobrecrecimiento desordenado. El manejo consiste en la resección de pólipos endoscópica, y si no se puede, quirúrgica: polipectomía o resección del segmento inicial. El seguimiento se hará con endoscopia digestiva alta, colonoscopia y tránsito baritado o cápsula endoscópica (pólipos de intestino delgado). A pesar de la escasa frecuencia, el síndrome de Peutz-Jeghers deberá ser tratado quirúrgicamente cuando produzca síntomas que no puedan ser solventados endoscópicamente. Es importante recordar el alto riesgo de malignización de los pólipos.

0009-739X © 2017 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados