CIR ESP. 2017;95(Espec Congr):898

Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia

P-730 - OBSTRUCCIÓN INTESTINAL EN SÍNDROME PEUTZ-JEGHERS. ¿CÓMO LO MANEJO?

Fraile Alonso, Iñaki; de Julián Fernández-Cabrera, Zoe; Hernández Gutiérrez, Jara; Álvaro Ruiz, Claudia; Muñoz Jiménez, Beatriz; Trinidad Borras, Anna; Aranzana, Aurelio; Morlán, Miguel Ángel

Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Resumen

Introducción: El síndrome de Peutz-Jeghers se define como la presencia de múltiples pólipos hamartosos en el tracto gastrointestinal y zonas de pigmentación mucocutánea. Una de las complicaciones que más frecuentemente requiere cirugía es la invaginación intestinal secundaria a pólipos intestinales. Presentamos un caso clínico atendido en nuestro centro.

Caso clínico: Varón de 18 años diagnosticado de síndrome de Peutz-Jeghers sin seguimiento. Antecedentes personales: padre y tío paterno con diagnóstico de Peutz-Jeghers, que requirieron intervenciones quirúrgicas abdominales por cuadros suboclusivos y pólipos intestinales de gran tamaño. Acude a urgencias por dolor abdominal, y vómitos de 24 horas de evolución. EF: abdomen distendido con defensa abdominal generalizada. En la radiografía de abdomen se aprecian signos de obstrucción intestinal. TAC abdominal: invaginación obstructiva que afecta yeyuno y signos de sufrimiento en el asa continente. Se decide realizar intervención quirúrgica urgente: invaginación en yeyuno a 2 m del ángulo de Treitz. Liberación de la invaginación condicionada por un pólipo que invade la serosa de la pared intestinal. El asa continente no resulta viable precisando resección de 1 metro de yeyuno. Se explora el resto del intestino encontrando otros 3 pólipos mayores de 3 cm proximales a la zona de resección. Se realiza enteroscopia intraoperatoria a través del cabo intestinal proximal de la resección procediendo a la exéresis completa de los mismos por vía endoscópica. Anastomosis enteroentérica latero-lateral mecánica. El paciente presenta buena evolución postoperatoria siendo dado de alta en el 6º día postoperatorio. La anatomía patológica confirma la presencia de 4 pólipos de carácter hamartomatoso sin signos de displasia. Este síndrome es un tipo de poliposis hereditaria que asocia hiperpigmentación mucocutánea, sobre todo a nivel de los labios, y un aumento del riesgo de cáncer de mama y gastrointestinal. Se hereda de forma autosómica dominante y está causado en la mayoría de los casos por una mutación germinal en el gen STK11 (LKB1) en el cromosoma 19p13.3. Este tipo de síndrome requiere una vigilancia continuada para detectar pólipos gastrointestinales importantes que podrían causar obstrucción/sangrado y la detección de cáncer en una etapa temprana. Se debe iniciar a los 8 años de edad mediante gastroscopia/colonoscopia. En caso de encontrarse pólipos significativos se debe repetir la endoscopia cada 3 años, si no se detectan pólipos se repetirá la endoscopia a los 18 años repitiéndose a partir de entonces cada 3 años. La vigilancia del intestino delgado se realizará mediante capsula endoscópica o enteroRM cada 3 años a partir de los 18 años o antes si se detectaran pólipos significativos previamente.

Discusión: El síndrome de Peutz-Jeghers es un trastorno que requiere vigilancia continuada de estos pacientes con el fin de identificar pólipos que pudieran ocasionar complicaciones o identificar un posible cáncer. La complicación más frecuente que precisa intervención quirúrgica urgente es la obstrucción intestinal secundaria a una invaginación intestinal. Durante la intervención además de resecar el pólipo que ocasiona la invaginación intestinal, es recomendable realizar una enteroscopia intraoperatoria para identificar pólipos intestinales de difícil acceso y resecarlos por vía endoscópica en el mismo acto quirúrgico.

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