

Caso clínico-radiológico para diagnóstico

Yorky Melipillán A.¹, Cristián García B.¹

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 14 años, de sexo femenino, que consultó en el Servicio de Urgencia luego de presentar un episodio de hemorragia digestiva baja, caracterizado por melena, sin compromiso hemodinámico.

Al momento del examen, se encontraba en buenas condiciones generales y destacaban pequeñas manchas de color café os-

curo y negro en los labios, en la mucosa bucal y en menor grado, en las palmas de las manos. El examen físico fue por lo demás negativo.

Dentro de los exámenes solicitados para su estudio, se incluyeron un estudio radiológico contrastado de esófago, estómago y duodeno (figura 1; E: estómago, D: duodeno y T: ligamento de Treitz).

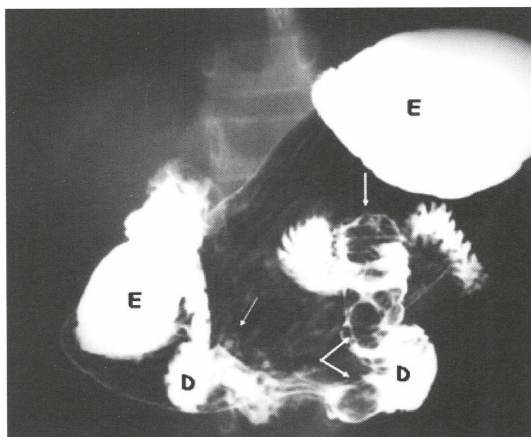


Figura 1a.

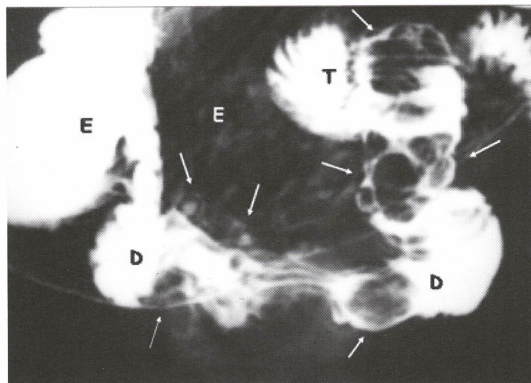


Figura 1b.

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Servicio de Radiología, Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La figura 1, muestra múltiples defectos de llenamiento, sésiles, de bordes bien definidos (flechas), en estómago (E) y duodeno (D), compatibles con pólipos (flechas). Considerando el número y la localización de los pólipos, los antecedentes clínicos y en especial, la pigmentación mucocutánea detectada en el examen físico, debe plantearse el diagnóstico de un síndrome de Peutz-Jeghers.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Peutz-Jeghers.

DISCUSIÓN

El síndrome de Peutz-Jeghers se caracteriza por la presencia de pólipos de tipo hamartomatoso en el tubo digestivo. Compromete principalmente el intestino delgado (95%) y en especial el yeyuno, pero también puede afectar estómago (25%) y colon (30%). Clínicamente, se asocia a pigmentación mucocutánea, con lesiones tipo máculas de color café o negro de 2 a 5 mm, en labios, mucosa oral, nariz, dedos, cuello, palmas, regiones plantares y abdomen, las que pueden ser evidentes desde la infancia. En raras oportunidades se asocia a la presencia de pólipos nasales, del árbol bronquial o del aparato genitourinario.

Clínicamente, los pacientes pueden permanecer asintomáticos por un tiempo variable. Generalmente, se presentan alrededor de la pubertad, con hemorragia digestiva (melena, rectorragia, sangramiento oculto), invaginación intermitente del intestino delgado o colon, dolor abdominal, prolapso rectal y/o anemia ferropénica.

En la mayoría de los casos, corresponden a una enfermedad de herencia autosómica dominante y por este motivo, debe tenerse un alto índice de sospecha diagnóstica en los parientes de primer grado de los pacientes afectados, los que tienen un 50% de posibilidades de poseer la mutación. En una menor proporción se presenta en forma esporádica.

El tamaño y número de los pólipos es variable y éstos pueden ser sésiles o pediculados. Este síndrome tiene un bajo riesgo de malignización (2 a 3%), pero puede asociarse a otras neoplasias a nivel gastrointestinal (carcinoma) y extraintestinal (páncreas, mama, tiroides, pulmón, piel, útero, testículo). Por este motivo, requieren control frecuente y seguimiento para su detección en forma precoz.

El diagnóstico se confirma con estudio contrastado del tubo digestivo (estómago, duodeno, intestino delgado, colon) y endoscopia. La ultrasonografía abdominal presenta menor sensibilidad en la detección de los pólipos, pero es de mucha utilidad en el diagnóstico de invaginación secundaria.

El tratamiento es generalmente conservador, para evitar resecciones intestinales múltiples. La cirugía se reserva para aquellos pacientes muy sintomáticos, con invaginación y obstrucción intestinal recurrente o hemorragias repetidos.

Dentro del diagnóstico diferencial, deben considerarse otros cuadros asociados a poliposis intestinal, incluyendo poliposis familiar, poliposis juvenil, síndromes de Gardner, Cowden, Turcot, Cronkhite-Canada y Ruval Caba-Myhre-Smith.

En esta paciente en particular, el hallazgo de lesiones mucocutáneas relativamente características, permiten hacer el diagnóstico con muy alto nivel de certeza.

REFERENCIAS

- 1.- Buck JL: Peutz-Jeghers Syndrome. *Radiographics* 1992; 12: 365-74.
- 2.- Giardello FM, Brensinger JD, Tersmette AC et al: Very high risk of cancer in familial Peutz-Jeghers Syndrome. *Gastroenterology* 2000; 119: 1447-53.
- 3.- Dodds WJ, Schulte WJ, Hensley GT: Peutz-Jeghers Syndrome and gastrointestinal malignancy. *A J R* 1972; 115: 364-7.
- 4.- Howell J, Pringle K, Kirschner B: Peutz-Jeghers polyps causing colocolonic intussusception in infancy. *J Pediatr Surg* 1981; 16: 82-4.
- 5.- Utsunomiya J, Gocho H, Miyanaga T: Peutz-Jeghers Syndrome: its natural course and management. *John Hopkinns Med J* 1975; 136: 71-82.