



Nº: 0738

A PROPÓSITO DE UN CASO: INTUSUSCEPCIÓN EN SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS.

Hospital Dr. José Ramon Vidal – Corrientes – Argentina.

AUTORES:

- Dr. Araujo Sebastián,
 - Dr. Valdez Martin,
- Dr. Sandoval Gonzalo,
- Dra. Stupaczuk Julieta,
- Dr. Ochoa Roveres Rodrigo,
- Dra. Garcia Paula Mariana



Nº: 0738

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 29 años con antecedente de Síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) consulta por dolor abdominal generalizado y distensión. Por persistencia de síntomas se realiza TC de abdomen y pelvis con el que se decide conducta quirúrgica. Laboratorio: GB de 10.300 ml/mm³.

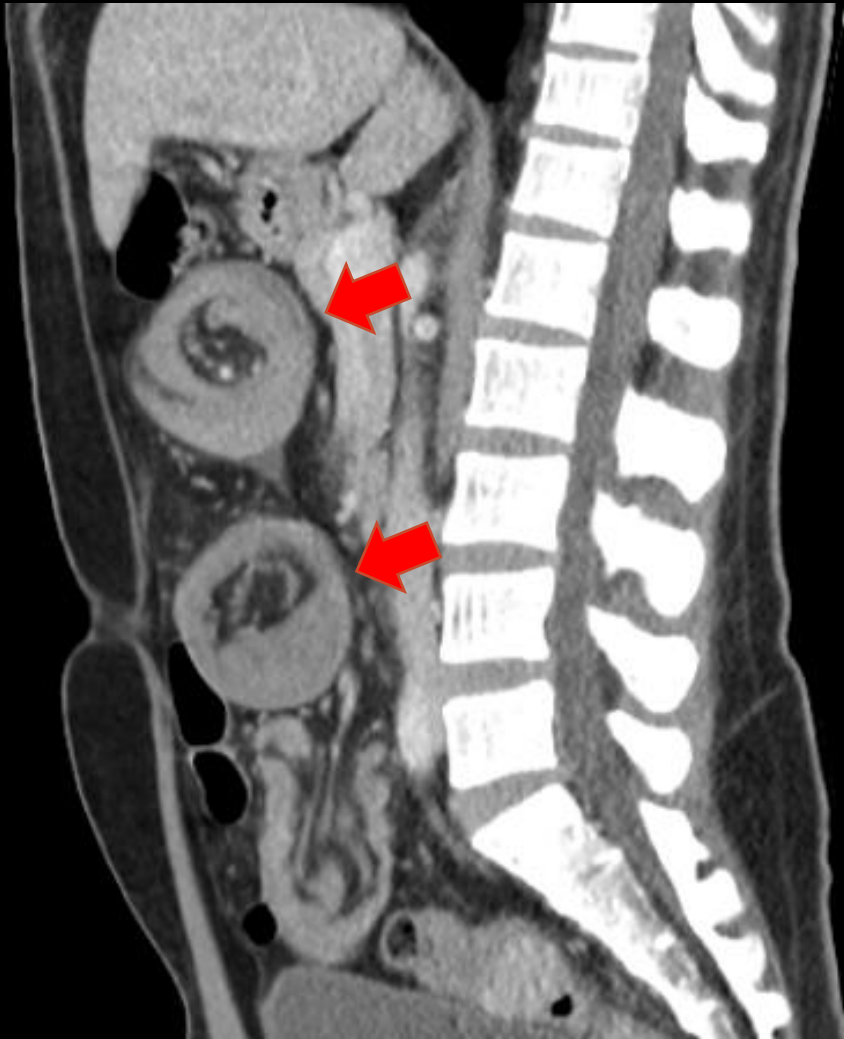


Fig. 1 TC RECONSTRUCCIÓN SAGITAL.
Signos de intususcepción de asas intestinales a nivel de epigastrio/flanco derecho.

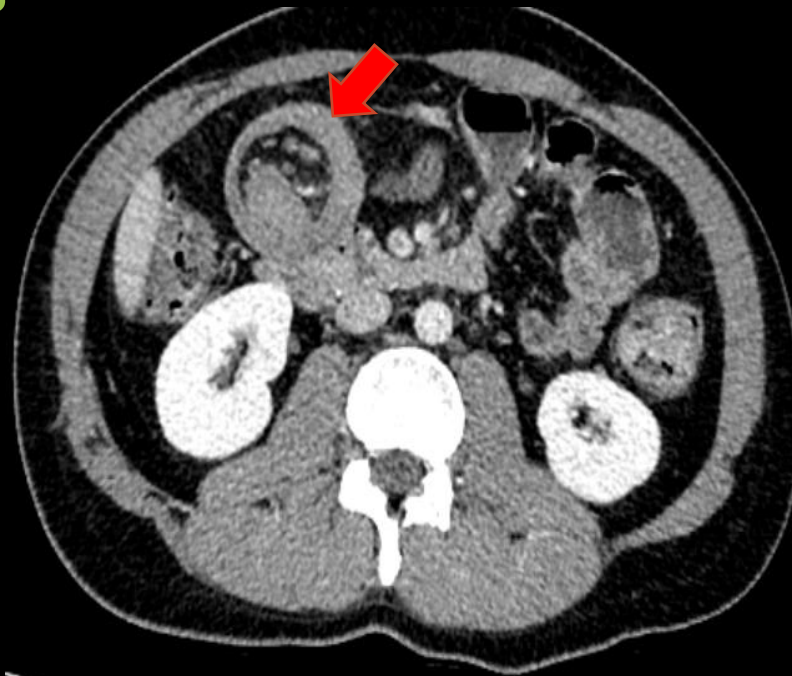


Fig. 2 TC PLANO AXIAL.
Múltiples imágenes nodulares densas que se proyectan hacia la luz a nivel de asas yeyuno-ileales, compatibles con pólipos.



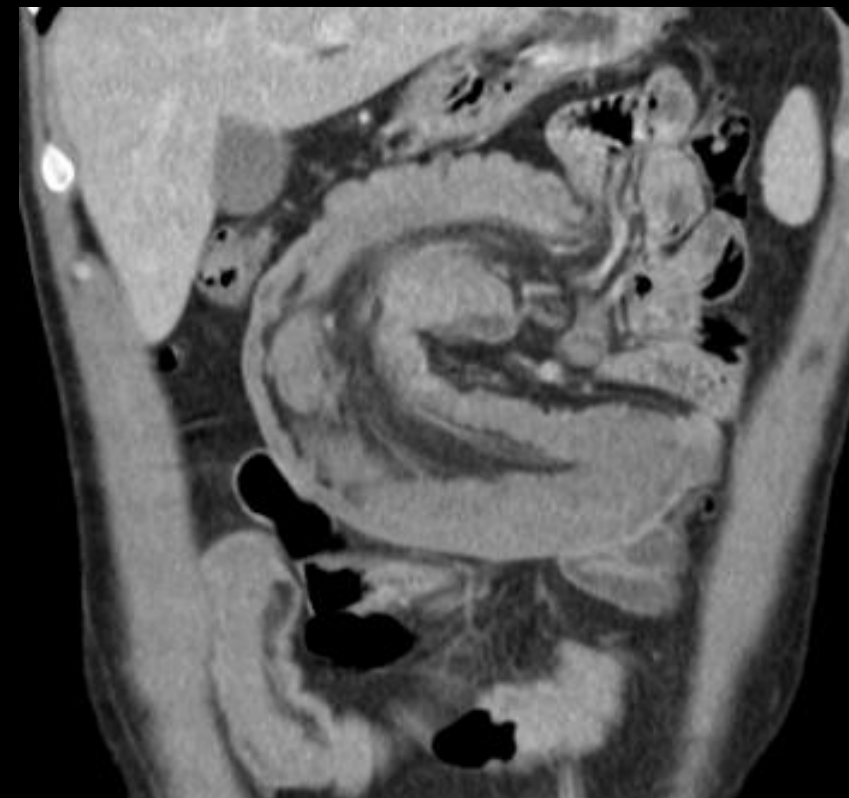
Fig. 3 TC PLANO AXIAL.
Sutil reticulación del tejido graso adyacente a las áreas de intususcepción intestinal.

DISCUSIÓN

El SPJ es un raro trastorno hereditario autosómico dominante caracterizado por la presencia de múltiples hamartomas gastrointestinales y pigmentación mucocutánea debido a mutaciones en el gen STK11. Los pólipos pueden hallarse en todo el tracto gastrointestinal, pero predomina la ubicación en intestino delgado (60-90%).

La intususcepción intestinal es la complicación aguda más frecuente en estos pacientes ($\approx 70\%$), la cual puede manifestarse desde edades tempranas iniciando típicamente durante la infancia tardía/adolescencia (10-30 años). La mortalidad por intususcepción asociado a SPJ alcanza hasta el 30%.

La TC es la modalidad de elección en la evaluación del abdomen agudo, en la cual se observan como hallazgos característicos la duplicación de las capas intestinales adoptando una configuración en anillo como signos de intususcepción intestinal .





CONCLUSIÓN

- El SPJ es un trastorno genético dominante raro, diagnosticado por la presencia de múltiples pólipos intestinales.
- Los estudios por imágenes poseen un rol clave en el diagnóstico de complicaciones agudas y seguimiento.
- Las guías de manejo recomiendan un screening temprano en pacientes con historial familiar de SPJ y seguimiento con TC acorde a los hallazgos, siendo los más importantes en la etapa infantil-adulta la presencia de pólipos, eventos agudos potencialmente mortales como la intususcepción intestinal y el rastreo de neoplasias malignas en edades avanzadas.



BIBLIOGRAFÍA

- Beggs, A. D., Latchford, A. R., Vasen, H. F. A., Moslein, G., Alonso, A., Aretz, S., Bertario, L., Blanco, I., Bulow, S., Burn, J., Capella, G., Colas, C., Friedl, W., Moller, P., Hes, F. J., Jarvinen, H., Mecklin, J. P., Nagengast, F. M., Parc, Y., . . . Hodgson, S. V. (2010, June 25). Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and recommendations for management. *Gut*, 59(7), 975–986.
- DONG, K., & LI, B. (2004, October). Peutz-Jeghers syndrome: case reports and update on diagnosis and treatment. *Chinese Journal of Digestive Diseases*, 5(4), 160–164.
- Vilanova Busquets, J.C., Baleato González, S, Narváez Van Lier, M. G. F., Mathus-Vliegen, E. M. H., Wagner, A., van Leerdam, M. E., & Kuipers, E. J. (2011, May). High Cumulative Risk of Intussusception in Patients With Peutz–Jeghers Syndrome: Time to Update Surveillance Guidelines? *American Journal of Gastroenterology*, 106(5), 940–945.
- Klimkowski S, Ibrahim M, Ibarra Rovira JJ, Elshikh M, Javadi S, Klekers AR, Abusaif AA, Moawad AW, Ali K, Elsayes KM. Peutz-Jeghers Syndrome and the Role of Imaging: Pathophysiology, Diagnosis, and Associated Cancers. *Cancers (Basel)*. 2021 Oct 13;13(20):5121.
- McGarrity TJ, Amos CI, Baker MJ. Peutz-Jeghers Syndrome. 2001 Feb 23 [Updated 2021 Sep 2]. In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2023.