

Síndrome de Peutz Jeghers: *Presentación de un caso en pediatría*



Autores: *Crido, Silvina; Arias, Guillermo;
Carmona, Daniela; Otero, Eduardo*



HOSPITAL DE PEDIATRIA
S.A.M.C.
"PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN"

Introducción

- Existen distintos síndromes asociados a poliposis intestinal.
- Algunos de ellos pueden asociarse a neoplasias de origen gastrointestinal o extraintestinal.
- Se reconocimiento permite seguimiento adecuado para la detección precoz de las complicaciones.
- Los métodos por imágenes juegan un rol en el diagnóstico y seguimiento.

Objetivos

- Presentar un caso de Síndrome de Peutz Jeghers en pediatría
- Describir los hallazgos de este síndrome:
 - US
 - Radiología contrastada

Presentación del Caso

- Paciente de 9 años
- Motivo de consulta
 - Intolerancia Oral
- Examen Físico:
 - Máculas pigmentadas color azul-grisáceo en los labios y las mejillas.



Figura 1: Fotografía de la cara del paciente, donde se visualizan máculas azul grisáceas en el labio inferior (flecha gruesa) y en la mejilla (flecha fina)



Figura 2: Ecografía abdominal: Se visualiza formación heterogénea (flecha), en hipocondrio derecho, que se relaciona con el hígado (a la derecha), la cabeza del páncreas (hacia la línea media) y el riñón derecho (hacia atrás)

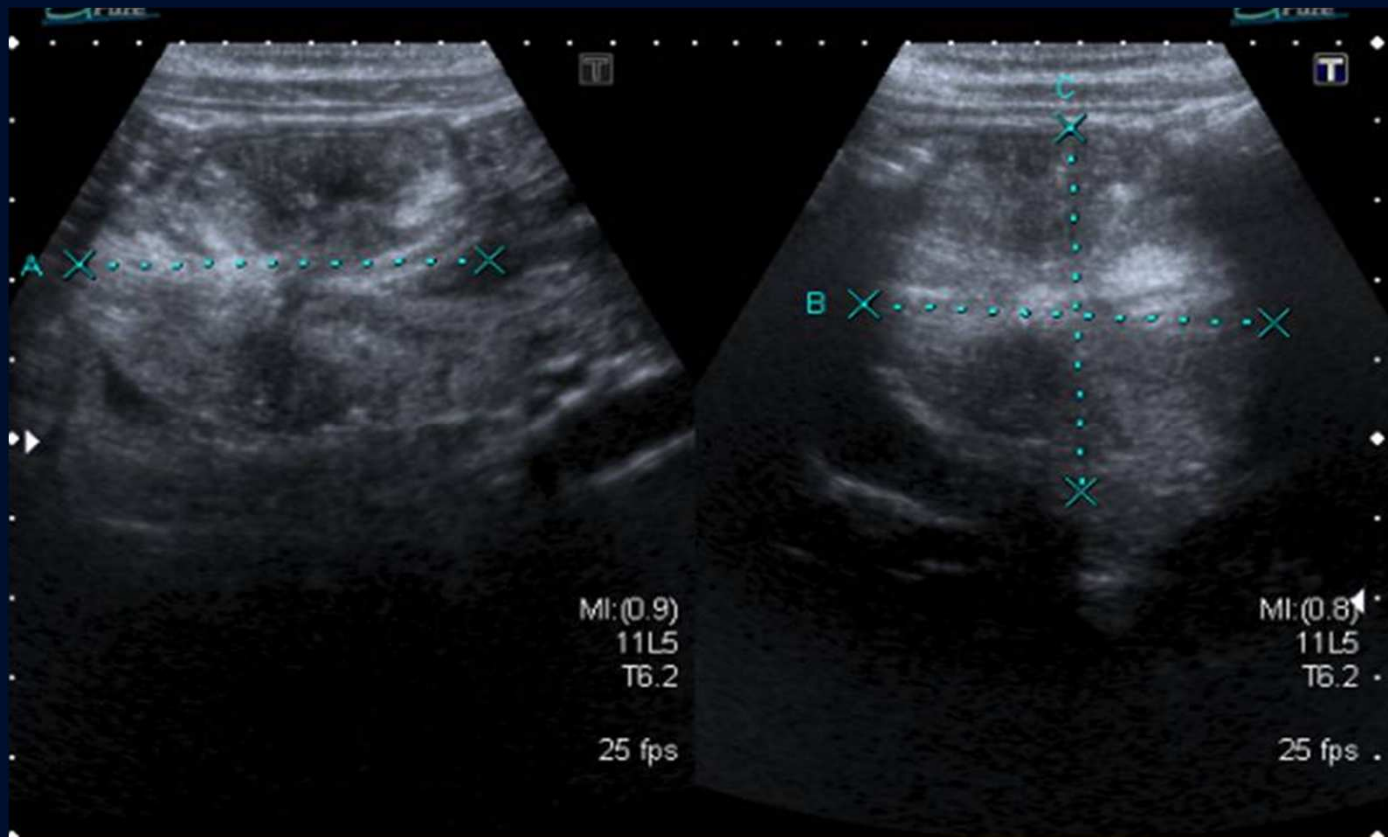


Figura 3: Ecografía abdominal: Detalle de la formación visualizada en la figura 2, en la topografía del bulbo.

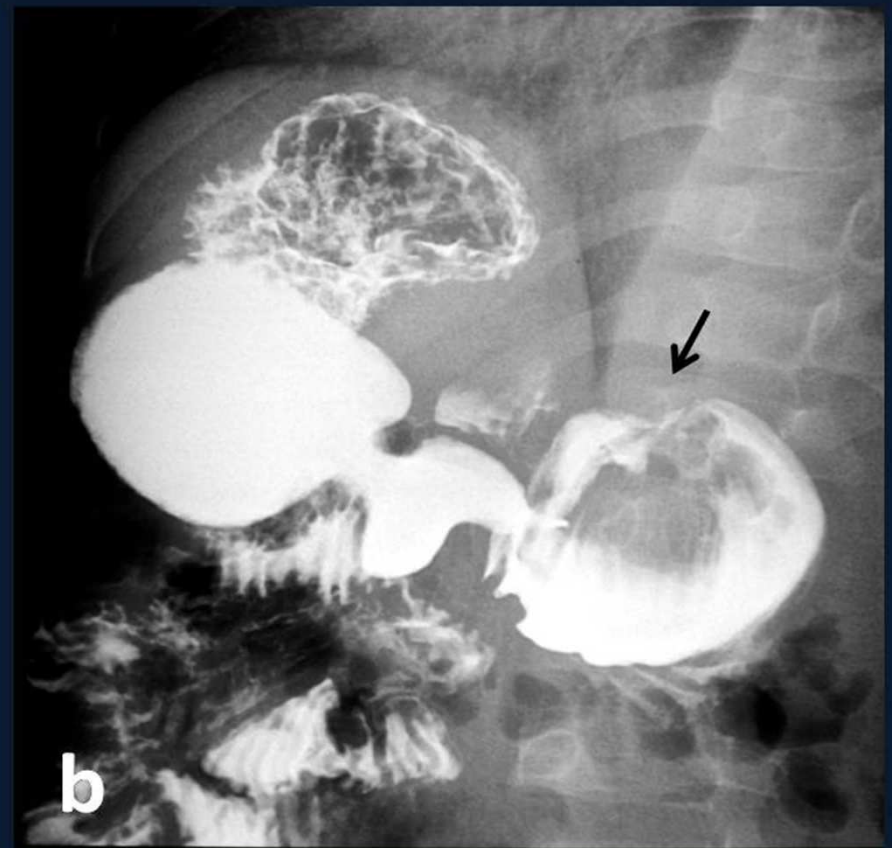
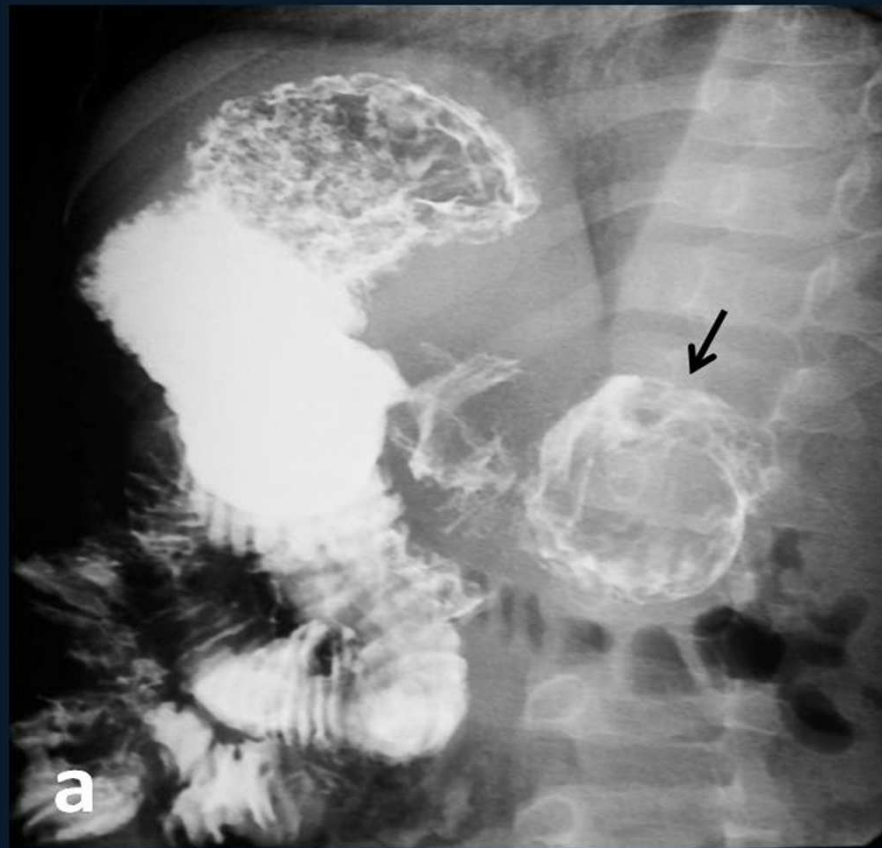


Figura 4: Tránsito gastrointestinal: Imágenes en posición oblicua posterior derecha. Se visualiza defecto de relleno en el bulbo duodenal (flecha fina), que dilata la primer porción del duodeno y retrasa el vaciado gástrico.

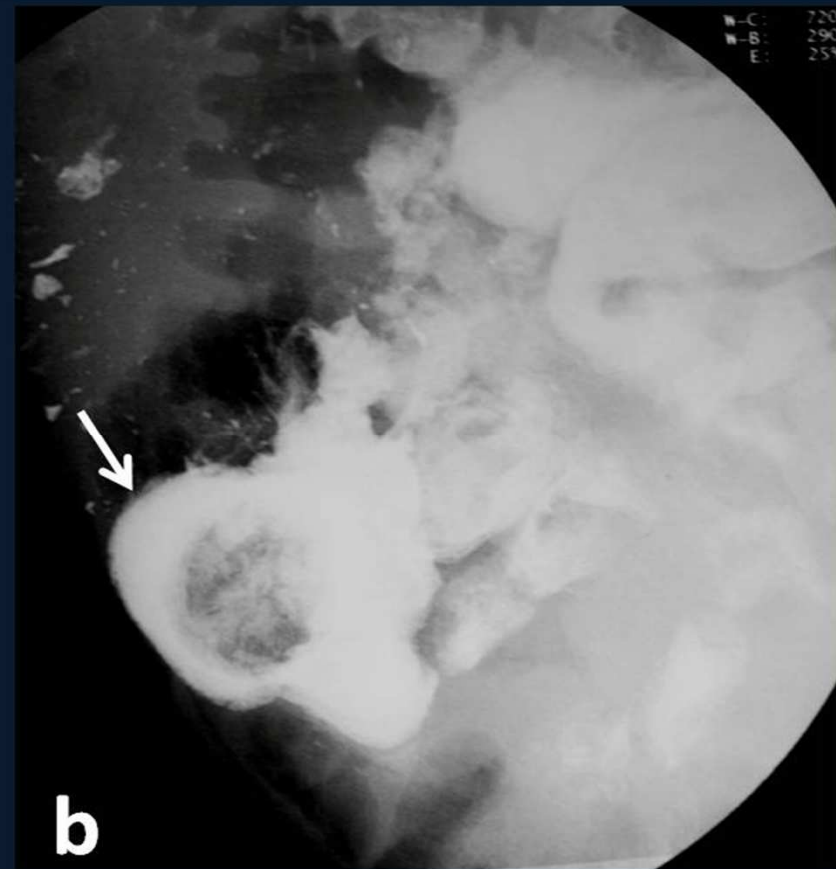
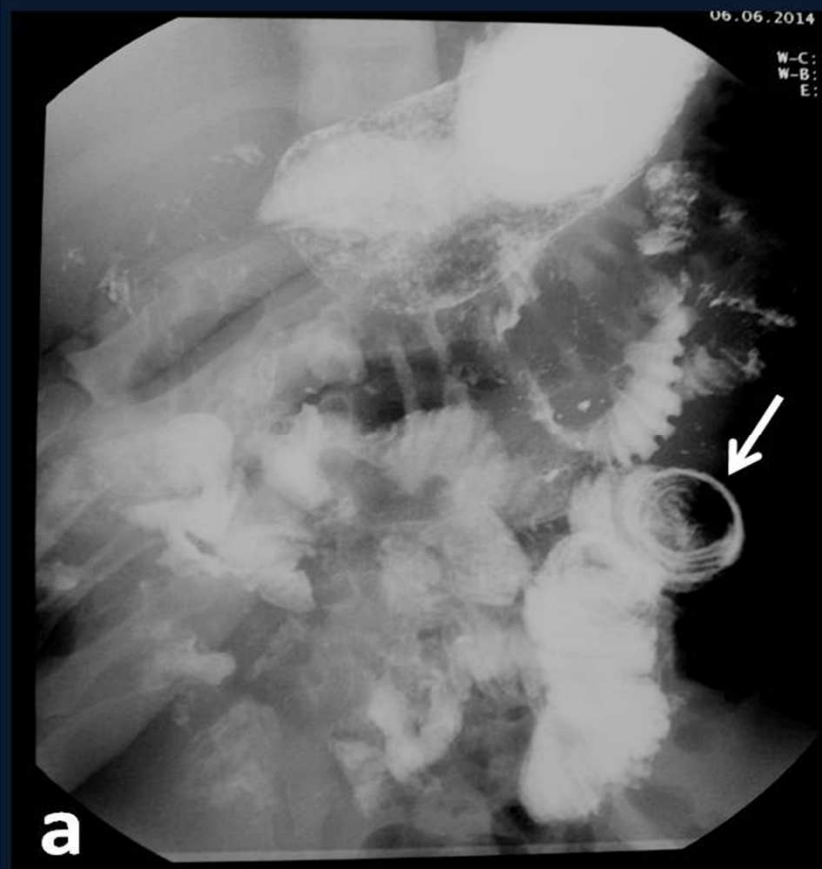


Figura 5: Tránsito gastrointestinal: Imágenes en posición decúbito ventral. Se visualizan imágenes de defecto de relleno en el intestino delgado, que no producen alteración en el tránsito normal.

Evolución

- Se realiza endoscopia digestiva alta y baja
- Se visualizan múltiples pólipos en estómago, duodeno y colón.
- Polipectomía endoscópica.
- Anatomía Patológica: POLIPOS HAMARTOMATOSOS
- Diagnóstico:

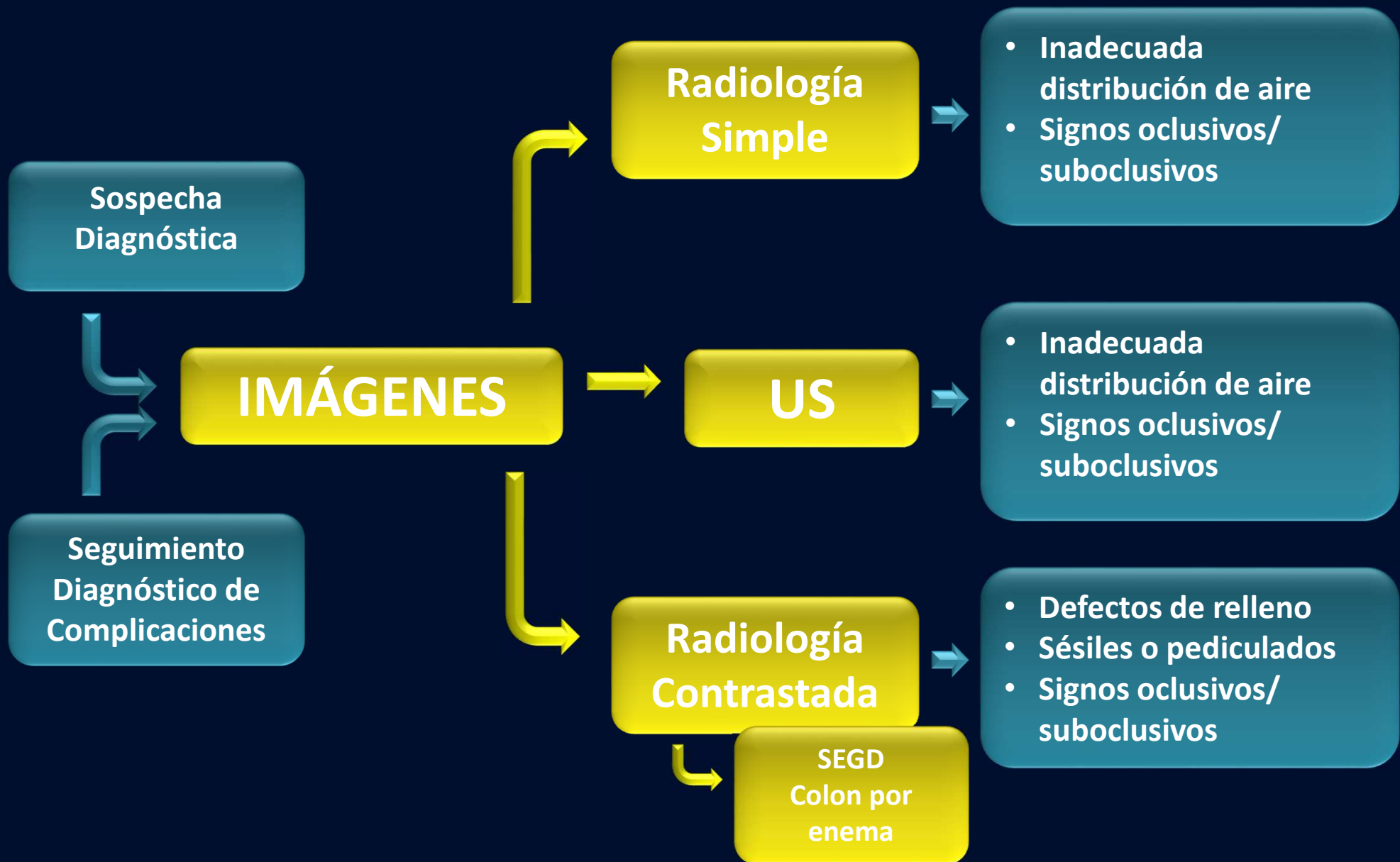
SINDROME DE PEUTZ JEGHERS

Síndrome de Peutz Jeghers

- Enfermedad Autosómica Dominante
- Caracterizada por:
 - Inicio de síntomas: edad pediátrica
 - Máculas pigmentarias mucocutáneas
 - Pólipos hamartomatosos gastrointestinales
 - Intestino Delgado, colon, estómago
 - Dolor abdominal recurrente
 - Sangrado gastrointestinal
 - Cuadros Suboclusivos
 - Intususcepción Intermitente



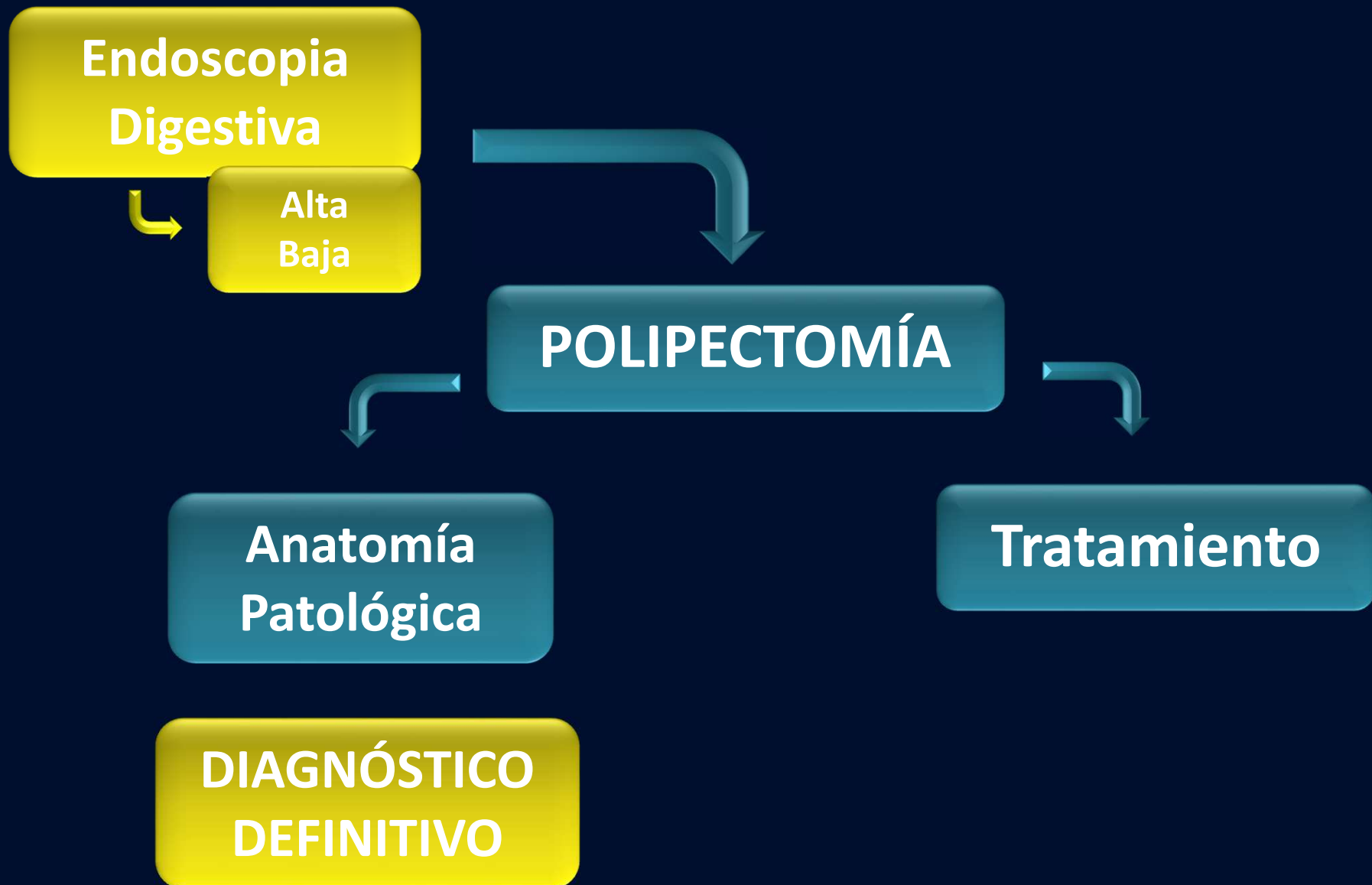
Síndrome de Peutz Jeghers



Complicaciones

- Invaginación Intestinal
- Neoplasias
 - Gastrointestinales????
 - Extraintestinales:
 - Mama,
 - Páncreas
 - Órganos reproductivos: endometrio, ovario, testículo

Síndrome de Peutz Jeghers



Bibliografía

From the Archives of the AFIP Peutz-Jeghers Syndrome¹

*James L. Buck, CDR, MC, USNR • Roger K. Harned, MD • Joel E. Lichtenstein, MD
Leslie H. Sobin, MD*

RadioGraphics 1992; 12:365-378

Peutz-Jeghers Syndrome and the Hamar- tomatous Polyposis Syndromes: Radio- logic-Pathologic Correlation¹

Gina J. Cho, MD • Kaaren Bergquist, MD • Arnold M. Schwartz, MD, PhD

RadioGraphics 1997; 17:785-791

Small Bowel Intussusception Secondary to Peutz- Jeghers Polyp¹

*Stephanie L. Rufener, MD • Khaldoun Koujok, MD • Barbara J. McKenna, MD
Michael Walsh, MD*

RadioGraphics 2008; 28:284-288

RadioGraphics

Effectiveness of MR Enterography for the Assessment of Small- Bowel Diseases beyond Crohn Disease¹

*Elisa Amzallag-Bellenger, MD • Ammar Oudjit, MD • Ana Ruiz, MD
Guillaume Cadiot, MD • Philippe A. Soyer, MD, PhD • Christine C.
Hoeffel, MD, PhD*

RadioGraphics 2012; 32:1423-1444