

INTUSUSCEPCIÓN INTESTINAL MÁS GRANDE REPORTADA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS. INFORME DE CASO

MIGUEL VASSALLO P. ¹

ALEXIS OLIVEROS C. ²

SAILÚ BRAVO ³

CARLOS ACERO ⁴

BÁRBARA DURÁN ⁵

DANIELA VIEIRA ⁵

LARGER INTESTINAL INTUSSUSCEPTION REPORTED IN A PATIENT WITH PEUTZ-JEGHERS SYNDROME. CASE REPORT

RESUMEN

Introducción: La intususcepción intestinal se considera una causa rara de obstrucción intestinal en adultos, sus efectos son graves y a menudo requieren intervención quirúrgica, su diagnóstico es un reto dada sus manifestaciones clínicas inespecíficas. El síndrome de Peutz-Jeghers es una enfermedad genética poco frecuente, caracterizada por la presencia de pólipos hamartomatosos intestinales y pigmentaciones mucocutáneas. Durante su crecimiento dichos pólipos pueden llegar a complicarse y causar intususcepción, obstrucción y hemorragias intestinales. **Caso clínico:** femenina de 18 años con diagnóstico de SPJ, quien refiere inicio de enfermedad actual 13 días previos a su ingreso, caracterizado por dolor tipo cólico de moderada intensidad en epigastrio, evacuaciones líquidas, en número de 5 al día, sin moco ni sangre, náuseas y vómitos de contenido alimentario en múltiples oportunidades. Se realizó US abdominal evidenciando imagen redondeada en epigastrio hipoeoica de 78.4mm x 49.3mm. Fue llevada a mesa operatoria bajo el diagnóstico de Abdomen agudo Obstructivo secundario a: Intususcepción. Los hallazgos quirúrgicos reportaron un Intususceptum yeyunal de 60cm con cambios isquémicos irreversibles, por lo que se decide realizar resección y anastomosis, evolucionando de forma satisfactoria **Conclusión:** Evaluando la literatura disponible la intususcepción intestinal más larga hasta ahora reportada es de 50 cm por lo tanto nuestro trabajo pretende aportar nueva información y memoria académica sobre esta entidad clínica.

Palabras clave: Caso clínico, Síndrome de Peutz-Jeghers, Intususcepción, Obstrucción Intestinal, Poliposis Intestinal

ABSTRACT

Introduction: Intestinal intussusception is considered a rare cause of intestinal obstruction in adults, its effects are serious and often require surgical intervention, its diagnosis is a challenge given its non-specific clinical manifestations. Peutz-Jeghers syndrome is a rare genetic disease, characterized by the presence of intestinal hamartomatous polyps and mucocutaneous pigmentations. During their growth, these polyps can become complicated and cause intussusception, obstruction and intestinal bleeding. **Clinical case:** of an 18-year-old female with a diagnosis of PJS, who reported the onset of current illness 13 days prior to her admission, characterized by colicky pain of moderate intensity in the epigastrium, liquid stools, 5 per day, without mucus, nor blood, nausea and vomiting of food content on multiple occasions. An abdominal US was performed showing a rounded image in the hypoechoic epigastrium measuring 78.4mm x 49.3mm. She was taken to the operating table under the diagnosis of Acute Obstructive Abdomen secondary to: Intussusception. The surgical findings reported a jejunal intussusception of 60cm with irreversible ischemic changes, so it was decided to perform resection and anastomosis, progressing satisfactorily **Conclusion:** Evaluating the available literature, the longest intestinal intussusception reported so far is 50cm, therefore our work aims to provide new information and academic memory about this clinical entity.

Key words: Clinical case, Peutz-Jeghers Syndrome, Intussusception, Intestinal Obstruction, Intestinal Polyposis

1. Cirujano General. Jefe de servicio Cirugía II Hospital Universitario de Caracas. Caracas-Venezuela
2. Cirujano General. Hospital Universitario de Caracas. Caracas- Venezuela
3. Cirujano General. Profesor instructor Cirugía II Escuela de medicina Luis Razetti Hospital Universitario de Caracas UCV.
4. Residente de cuarto año Cirugía General. Cirugía II Hospital Universitario de Caracas. Caracas- Venezuela
5. Estudiante de 5to año de Medicina, Escuela "Luis Razetti". Universidad Central de Venezuela. Caracas- Venezuela. Correo-e: barbamaria0411@gmail.com

Recepción: 31/03/2024
Aprobación: 28/07/2024
DOI: 10.48104/RVC.2024.77.1.14
www.revistavenezolanadecirugia.com

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) es una enfermedad hereditaria genética autosómica dominante, poco frecuente, caracterizada por máculas hiperpigmentadas melánicas pardas o azul oscuras típicamente en los labios y la mucosa bucal, aunque también se pueden presentar en la cara, manos, pies, paladar, región perianal y vagina, asociado con Pólipos Hamartomatosos (PH) del tracto gastrointestinal.⁽¹⁾ El 50% de los pacientes afectados con SPJ presentarán manifestaciones clínicas antes de los 20 años. (2) Se ha demostrado que las mutaciones en el gen supresor de tumores Serina/Treonina quinasa 11 (STK11) en el cromosoma 19p13 causa este síndrome.^(2,3) La intususcepción Intestinal (II) es la afección en la que parte del intestino se desliza con su pliegue mesentérico en la luz del intestino distal adyacente, alterando la peristalsis, obstruyendo el paso libre del contenido intestinal, comprometiendo el flujo vascular mesentérico de este segmento y finalmente resultando en OI.⁽⁴⁾

En la bibliografía actual la intususcepción más larga antes reportada posee una medida de 50 cm.⁽⁴⁾ Se realizó una búsqueda exhaustiva utilizando palabras claves como, “invaginación”, “intususcepción”, “SPJ”, en los buscadores Pubmed, Cochrane, Medline, Scielo, ChatGTP, Tridatabase, no encontrándose ningún otro caso que superara esas medidas. A continuación, presentamos el caso de un paciente con hallazgo intraoperatorio de una II de 60 cm.

Presentación del caso

Información del Paciente

Femenina de 18 años, con diagnóstico de SPJ a los 5 años, antecedentes quirúrgicos de polipectomía endoscópica: Gástrica, duodenal, cecal y de colon transversal, sin complicaciones, reportando ciego: Pólipo de Peutz Jeghers con displasia de bajo grado. Polipectomía por Histeroscopia realizada sin complicaciones, sin biopsia. Refiere IEA 13 días previos a su ingreso caracterizado por dolor abdominal tipo cólico de aparición insidiosa, en epigastrio de moderada intensidad, irradiado a mesogastrio, que atenúa parcialmente con ingesta de AINES, concomitantes evacuaciones líquidas, en número de 5 al día, sin moco ni sangre, náuseas y vómitos de contenido alimentario en múltiples oportunidades. Por persistencia de sintomatología acude al HUC, donde es evaluada e ingresada.

Al examen físico, signos vitales: Frecuencia cardíaca 150 lpm, Frecuencia respiratoria 30 rpm, Presión arterial 100/65 mmHg, Sat O₂ 98%. Fascies álgida, posición antálgica en decúbito lateral derecho. Palidez cutáneo mucosa, sequedad de piel y mucosas. Abdomen distendido, Ruidos hidroaéreos ausentes, poco depresible, doloroso a la palpación superficial y profunda con signo de Gueneau de Mussy positivo.

Laboratorio reporta anemia severa (Hemoglobina 7,4 gr/dL) y leucocitosis a predominio de segmentados.

Ultrasonografía abdominal: Imagen redondeada hipoecoica en epigastrio de bordes bien definidos con zona central ecogénica de 78.4mm x 49,3 mm.

Tomografía abdominal: Múltiples lesiones nodulares polipoideas intraluminales con densidad de tejidos blandos, los cuales comprometen el estómago, yeyuno e íleon, evidenciando signo de la “dona” (Figura 1A), “pseudoriñón” (Figura 1B), características de la II.

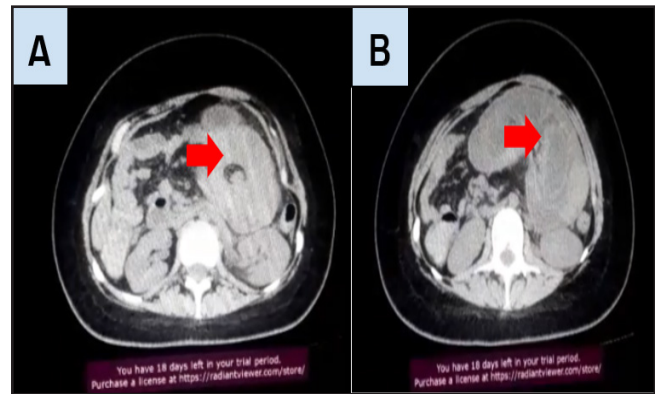


Figura 1. Corte transversal de Tomografía axial computarizada de abdomen y pelvis. A Signo de la dona B Signo de Pseudoriñón

SEGUIMIENTO Y RESULTADOS

Se realizó laparotomía exploradora a cargo de un R3 junto a un cirujano con experiencia encontrando: 600 cc de líquido inflamatorio libre en cavidad, vólvulo de 100 cm de asa delgada dilatada con cambios isquémicos irreversibles (Figura 2A), a partir de ángulo duodenoyeyunal, Intususceptum yeyunal de 60cm necrótico (Figura 2B), Pólipo endoluminal en yeyuno a 4 cm y 70 cm de asa fija (Figura 2C), Pólipo endoluminal no obstructivo en íleon a 5 cm de válvula ileocecal. Se decidió realizar desvolvulación intestinal, reducción de intususcepción (Figura 2 C,D), resección segmentaria de 110 cm de yeyuno a partir de asa fija, y entero-entero anastomosis término terminal. (Figura 2E). No hubo complicaciones intra ni postoperatorias.

La biopsia de la pieza quirúrgica reportó: Pólipo hiperplásico asentado sobre mucosa yeyunal con inflamación crónica moderada a severa, activa, irregularmente distribuida sobre proliferación de músculo liso. Necrosis yeyunal extensa.

Por evolución satisfactoria, es egresada al séptimo día postoperatorio.

DISCUSIÓN

El SPJ es una afección poco frecuente que se presenta sin distinción de género ni predominio racial, caracterizado por PH en el tracto gastrointestinal, con una prevalencia: intestino delgado de 64%, colon 53.2%, estómago 48%, y recto 32%. Aunque pueden encontrarse pólipos extraintestinales.⁽⁵⁾

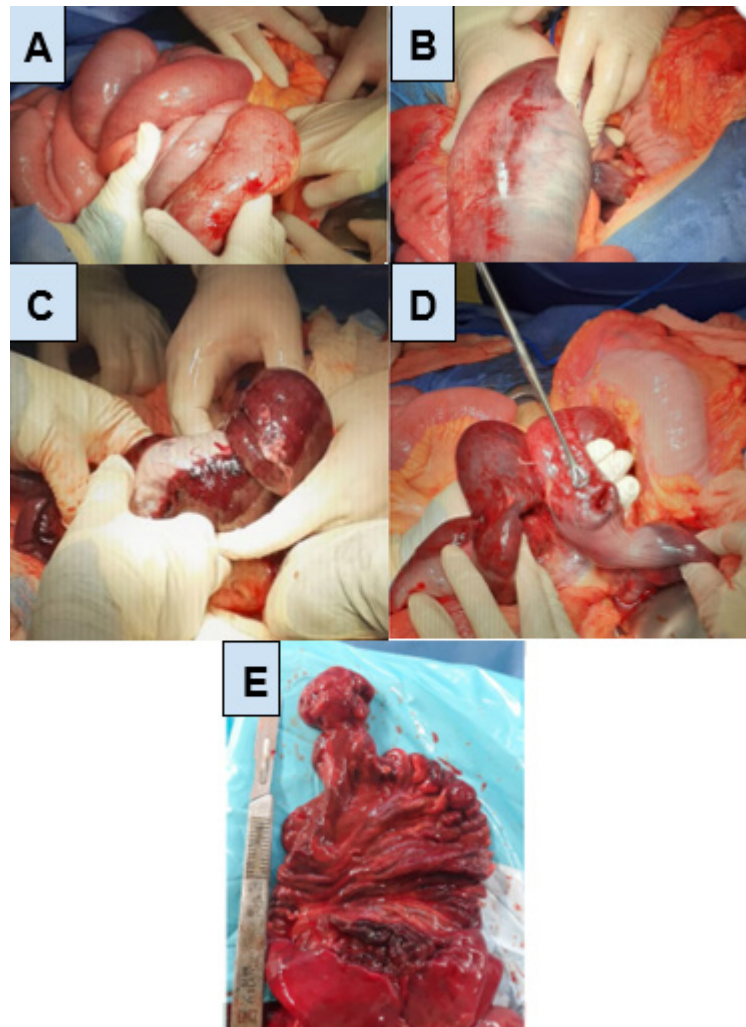


Figura 2. Hallazgos al realizar laparotomía. A Dilatación de asas delgadas B Área extensa de intususcepción yeyuno-yeyunal. C Reducción de Intususcepción con cambios isquémicos irreversibles. D Pinza de Babcock señalando origen de pólipo yeyunal en Intususciens y a la izquierda el Intususceptum, E Resección yeyunal con pólipo endoluminal causante de la intususcepción

Estas lesiones tienden a desarrollarse durante la pubertad y se manifiestan sintomáticamente entre los 10 y 30 años, con síntomas que incluyen dolor abdominal, OI, hemorragias digestivas, anemia e II. ^(1,3,5)

La II se define como el prolapso o telescoping de un segmento intestinal en otro segmento adyacente. Aproximadamente la mitad de los pacientes con SPJ experimentarán una intususcepción a lo largo de su vida. En adultos, la II tiene una incidencia baja, representando el 1-5% de los casos de OI mecánica. En el SPJ, los pólipos desempeñan un papel crucial al actuar como puntos de anclaje que, al ser desplazados por el peristaltismo intestinal, provocan su inserción en el segmento adyacente del intestino. ⁽⁵⁾ Esta entidad puede observarse en diferentes modalidades de imagen, por ecografía puede identificarse el 'signo de la dona'

al obtener imágenes del eje corto del segmento comprometido o puede verse como un pseudoriñón al obtener imágenes longitudinales. En tomografía se revela como una masa de tejidos blandos compleja cuando se observa centralmente el asa intususceptum y periféricamente el asa intususciens, pueden verse porciones de baja densidad que corresponden a grasa mesentérica asociadas a vasos mesentéricos acompañando el intususceptum. Siendo esta última el gold estándar para el diagnóstico con sensibilidad y especificidad del 85 al 100%. ^(1,3,5,6)

Durante la exploración quirúrgica, se identificó un intususceptum yeyunal de 60 cm necrótico. En la literatura actual, la intususcepción más extensa documentada es de 50 cm, mientras que la encontrada en nuestra paciente alcanzó los 60 cm, marcando un caso excepcional en términos de longitud.

Dado la baja prevalencia de esta patología, no existe un protocolo de manejo estandarizado. La elección del procedimiento se basa en consideraciones como la ubicación, tamaño, causa y viabilidad del intestino. Según las directrices del Grupo Europeo de Tumores Hereditarios (EHTG), se recomienda realizar la reducción quirúrgica de la intususcepción de manera inmediata para prevenir la necrosis y evitar grandes resecciones intestinales. En general, la laparotomía es la técnica principal, junto con la resección del pólipo causante del intussusceptum mediante enterotomía, y la evaluación detallada de todo el intestino, con la resección de todos los pólipos mayores de 15 mm mediante enterotomía o enteroscopia intraoperatoria.⁽⁶⁾

La vigilancia periódica y la extirpación de pólipos reducen la probabilidad de complicaciones, especialmente la II, además de la necesidad de intervenciones quirúrgicas y resecciones intestinales.

CONCLUSIÓN

En conclusión, el SPJ es una patología rara asociada a diversas complicaciones, siendo la II una de las más destacadas. Esta puede presentarse de manera inespecífica, dificultando el diagnóstico y aumentando el riesgo de isquemia intestinal, incrementando la tasa de mortalidad. Es de vital importancia que el cirujano mantenga un alto índice de sospecha para realizar diagnósticos certeros y oportunos, proporcionando así la mejor atención y manejo al paciente.

Aprobación ética: Se obtuvo el consentimiento informado del paciente incluido en el estudio.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de interés alguno sobre el presente estudio.

REFERENCIAS

1. Ospina Nieto J, Pío Quintero Á. Síndrome de Peutz-Jeghers. Presentación de casos y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Gastroenterología*. 2009;24(2):188-199. <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=337731592013>
2. Achatz, M. I., Porter, C. C., Brugières, L., Druker, H., Frebourg, T., Foulkes, W. D., ... Plon, S. E. (2017). Cancer screening recommendations and clinical management of inherited gastrointestinal cancer syndromes in childhood. *Clinical Cancer Research: An Official Journal of the*

American Association for Cancer Research, 23(13), e107–e114.

<https://doi.org/10.1158/1078-0432.ccr-17-0790>

3. Orphanet: Síndrome de Peutz-Jeghers. 2020. <https://www.orphanet/es/disease/detail/2869>
4. Kalliakmanis V, Perysinakis I, Koutsouvas K, Karras P, Margaris E, Angelakis C. Massive intussusception caused by a solitary Peutz-Jeghers type hamartomatous polyp. *Ann R Coll Surg Engl* 2018;100:e91–3. <https://doi.org/10.1308/rcsann.2018.0019>
5. Síndrome de Peutz-Jeghers. (2010). *Gastroenterología y hepatología continuada*, 9(2), 55–59. [https://doi.org/10.1016/s1578-1550\(10\)70012-7](https://doi.org/10.1016/s1578-1550(10)70012-7)
6. Wagner, A., Aretz, S., Auranen, A., Bruno, M. J., Cavestro, G. M., Crosbie, E.J., Möslin, G. (2021). The management of Peutz-Jeghers syndrome: European hereditary tumour group (EHTG) guideline. *Journal of Clinical Medicine*, 10(3), 473. <https://doi.org/10.3390/jcm10030473>