

Síndrome de Peutz-Jeghers como causa de invaginación intestinal en el niño

Peutz-Jeghers syndrome as a cause of intestinal intussusception in the child

MSc. Dr. Enrique Vázquez Merayo, MSc. Dra. Vivian Vialat Soto,
MSc. Dr. Yovany Enrique Vázquez Martínez, Dr. Yordany Tomas
Vázquez Martínez

Hospital Universitario Pediátrico Centro Habana. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La invaginación intestinal es causa frecuente de síndrome oclusivo en etapa de lactante, y la invaginación ileocecocólica es la más frecuente, pero la invaginación yeyuno-yeyunal tiene una baja incidencia en la edad pediátrica. Se plantea que más del 50 % se presenta en niños mayores de 10 años, y generalmente secundario a la presencia de pólipos intestinales, y entre ellos, con mayor frecuencia, el síndrome Peutz-Jeghers. Son pólipos hamartomatosos, potencialmente malignos, por lo que se debe tener seguimiento estricto del paciente. Se presenta un caso de un niño de 13 años de edad, con antecedentes de presentar este síndrome, que ingresa por dolor abdominal a tipo cólico y vómitos. Se realiza radiografía simple de abdomen y se visualiza patrón de oclusión intestinal. La ecografía abdominal con imagen en diana, es patognomónica de invaginación intestinal. El paciente es intervenido quirúrgicamente, y se le realiza resección intestinal y anastomosis término terminal por presencia de pólipo intestinal en el yeyuno. Evoluciona satisfactoriamente. Se hace revisión de la literatura sobre esta entidad poco frecuente.

Palabras clave: invaginación intestinal, síndrome de Peutz-Jeghers.

ABSTRACT

Intestinal intussusceptions is a frequent cause of occlusive syndrome in breastfeeding and ileocolic intussusceptions is the most frequent one, but jejuno-jejunal intussusceptions has low incidence at pediatric ages. It is said that over 50 % of cases are seen in children older than 10 years and generally secondary to intestinal polyps, more frequently with Peutz-Jeghers syndrome. They are hamartomatous, potentially malignant polyps, hence, these patients should be strictly followed-up. This is the case of a 13 years-old boy, with a history of this type of syndrome, who was admitted to the hospital because of colic-type abdominal pain and vomiting. Simple abdominal X-ray showed pattern of intestinal occlusion. Abdominal echography with target images indicated intestinal intussusception. The patient was operated on and underwent intestinal resection and termino-terminal anastomosis due to existing intestinal polyp in the jejunum. He recovered satisfactorily. A literature review was made on this infrequent ailment.

Keywords: intestinal intussusception, Peutz-Jeghers syndrome.

INTRODUCCIÓN

La invaginación intestinal es la causa más frecuente de oclusión intestinal en menores de 3 años.¹⁻⁴ De acuerdo con su etiología, el 95 % son primarias y el 5 % secundarias. La más frecuente es el divertículo de Meckel (DM) evertido, seguidos por pólipos, tumores, pequeñas duplicidades, ectopias y otras. Estas causas secundarias aumentan al 25 % en niños mayores de 5 años, y en mayores de 18 años puede llegar al 50 %.^{2,4,5}

El síndrome de Peutz-Jeghers es la asociación de pólipos intestinales con anormal pigmentación en la mucosa de los labios y en la palma de las manos, descrita por *Peutz* en 1921,⁶ al cual le llamaron la atención los aspectos hereditarios que fueron comprobados por *Jeghers* en 1949.⁷ Este síndrome se ha comprobado que es una enfermedad autosómica dominante, que se ha mapeado con el gen del cromosoma 19 p-13.3, marcado cerrado D19 S 886 y las mutaciones encontradas en estos pacientes con manifestaciones clínicas de este síndrome.⁸ Los pólipos en esta entidad se presentan en el intestino delgado en un 65-95 %, seguido por el colon y estómago, se plantea que son pólipos premalignos.^{9,10}

Los pacientes portadores de este síndrome tienen tendencia a hacer invaginaciones intestinales recurrentes, que necesitan, en ocasiones, una o más resecciones intestinales. Se recomienda que estos tratamientos se realicen por vía laparoscópica con enteroscopia transoperatoria, por ser estos procedimientos menos agresivos.^{11,12}

El diagnóstico clínico de este síndrome de Peutz-Jeghers se comprueba cuando una de estas afirmaciones están presentes:^{2,8}

- Dos o más pólipos comprobados por anatomía patológica de tipo hamartomatoso.
 - Algún tipo de pólipo hamartomatoso detectado en paciente con familia cercana portadores de este síndrome.
-

- Lesiones mucocutáneas características en pacientes con antecedente familiar del síndrome.

Cuando los enfermos con síndrome de Peutz-Jeghers presentan cuadro clínico de oclusión intestinal y al examen físico se palpa una masa abdominal, la certeza diagnóstica por ecografía abdominal de invaginación intestinal está presente.¹³⁻¹⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, de 13 años de edad, con antecedentes de poliposis intestinal y anemia ferripriva, que necesitó múltiples ingresos para tratamiento de anemia con hemoglobina (Hb) de 8,2 g/L. Dos días antes de su ingreso comenzó con dolor a tipo cólico y vómitos biliosos. Es tratado en el Cuerpo de Guardia con tratamiento sintomático, con mejoría clínica; pero 12 horas después presenta un cuadro clínico similar, y se decide su ingreso.

- Antecedentes patológicos personales: melena y anemia.

- Antecedentes patológicos familiares: ninguno.

- Examen físico, datos positivos: mucosas secas, hipocoloreadas con manchas melánicas en labios, boca y manos. La frecuencia cardiaca fue de 82 latidos por minutos, y la tensión arterial de 100/70 mmHg. Al inspeccionarse el abdomen, refiere dolor a los golpes de tos, y está ligeramente distendido el hemiabdomen superior. La percusión es ligeramente dolorosa en región umbilical, y a la palpación es blando y depresible, con masa palpable alargada en la región umbilical de bordes lisos, movable y algo dolorosa. En la auscultación se detectaron ruidos hidroaéreos aumentados en intensidad y frecuencia.

- Estudios imagenológicos: en la radiografía simple de abdomen se observan signos de oclusión mecánica, y en la ecografía abdominal en el corte longitudinal se observa imagen en *sandwich* en región umbilical, y flanco izquierdo de 59 mm de ancho por 108 mm de largo.

- Exámenes complementarios: Hb 8,2 g/L, Hcto. 28 vol/%, leucograma $12,500 \times 10^9$. La gasometría arrojó acidosis metabólica compensada, y el ionograma fue normal.

Se decide intervención quirúrgica por sospecha clínica de invaginación intestinal. Se constata invaginación yeyuno-yeyunal a 30 cm del ángulo de Treitz (fig. 1), de 8 cm de largo por 5 de ancho, que se redujo por ordenamiento. Se palpa una masa intraluminal de 4 cm de largo (fig. 2). Se realiza resección intestinal (fig. 3 y 4) y anastomosis término terminal cierre por planos.



Fig. 1. Invaginación yeyuno-yeyunal.

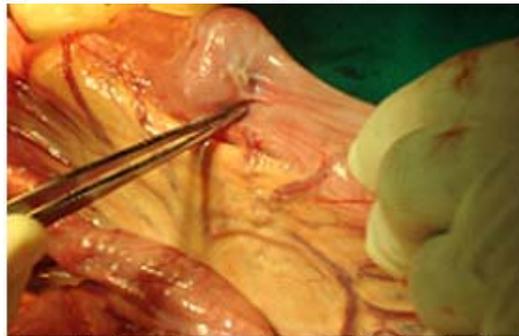


Fig. 2. Se observa tumoración polipoidea intrayeyunal.



Fig. 3. Segmento de intestino resecado.



Fig. 4. Apertura del asa resecada donde se observan pólipos en el interior de la luz.

El informe de anatomía patológica señala invaginación yeyuno-yeyunal secundaria a pólipo de tipo hamartomatoso. Se indicó tratamiento antibiótico con la triada de rocephin, amikacina y metronidazol por 5 días. La evolución posoperatoria fue satisfactoria, por lo que es dado de alta hospitalaria a los 7 días con seguimiento por las consultas especializadas.

DISCUSIÓN

La incidencia de invaginación intestinal en el mundo es aproximadamente de 1 a 4 x 2 000 lactantes y niños mayores, con predominio del sexo masculino de 3:2 (masculino/femenino), y en los mayores de 3 años la proporción es de 55 % varones, lo cual coincide con nuestro caso, pero no es significativo.^{1,2}

En las invaginaciones intestinales el 5 al 10 % son causadas por lesión orgánica. La frecuencia aumenta con la edad, desde un 3 % en menores de 1 año, hasta el 50 % en mayores de 4. La causa más frecuente es el divertículo de Meckel, seguido por quistes, duplicidades entéricas en los niños de menor edad, y por pólipos aislados o acompañado con un síndrome de Peutz-Jeghers, seguido por los linfomas en mayores de 4 años.^{2,4,5}

En nuestro caso se presenta la invaginación en un niño con pólipos intestinales secundarios a síndrome de Peutz-Jeghers, según los signos clínicos señalados. Estas invaginaciones intestinales generalmente se manifiestan clínicamente por crisis de dolor abdominal intermitente, náuseas y vómitos; es infrecuente la rectorragia, y el hallazgo de una masa abdominal palpable puede presentarse en la mayoría de los pacientes, y se asocia con pérdida de peso, lo cual coincide con lo que plantea la literatura revisada.^{15,16} El tratamiento en este tipo de entidad es la resección intestinal y anastomosis término terminal, tal como se hizo en nuestro caso, técnica que puede hacerse por laparotomía o por acceso laparoscópico.^{6,17-20}

Ante todo paciente con diagnóstico de síndrome de Peutz-Jeghers y que presente síntomas de oclusión intestinal, el diagnóstico de invaginación intestinal no debe dejar de plantearse, así como el seguimiento estricto que también deben tener estos niños, porque las lesiones polipoideas de este síndrome son potencialmente malignas.^{9,10,19} Estos niños necesitan una adecuada hidratación preoperatoria y tratamiento antibiótico de amplio espectro. Si el abdomen no está muy distendido, el tratamiento de elección es laparoscópico. En la invaginación intestinal de intestino delgado el tratamiento de elección, si cumple los criterios de inclusión quirúrgica, es el laparoscópico. En el caso presentado se le realizó el tratamiento quirúrgico convencional, por no cumplir los criterios de inclusión antes señalados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Colombani PM, Scholz S. Intussusception. In: Coran AG. Pediatric Surgery. 7 ed. Philadelphia: Saunders; 2011. p. 1093-110.
2. Fallat ME. Intussusception. In: Ashcraft KW. Pediatric Surgery. 3 ed. Philadelphia: Saunders; 2000. p. 518-26.
3. Quian J, Mas M, Jurado R. Invaginación Intestinal. Estudio de su incidencia un año en Uruguay. Arch Pediatr Urug. 2005;76(2)110-7.
4. Osamu Doi AM, Kofi Aoyama AG, Huntson JM. Twenty one cases of small bowel intussusception: the pathology of idiopathic intussusception and the concept of benign small bowel intussusceptions. Pediatr Surgery Int. 2004;20:135-43.

5. Barussaud M, Regenet N, Briennon X. Clinical spectrum and surgical approach of adult intussusceptions: a multicentric study. *Int J Colorectal Dis.* 2005;11:32-6.
6. Peutz JLA. On a vary remarkable case of familial polyposis of mucomembrane of intestinal tract and nosopharynx accompanied by peculiar pigmentation of skin a mucous membrane. *Ned M G.* 1921;10:134-46.
7. Hutson JM, O'Brien M, Woodward AA, Beasley SW. Intussusception. In: Jones' *Clinical Paediatric Surgery. Diagnosis and Management.* Sixth edition. Melbourne: Blackwell Publishing; 2008. p. 126-32.
8. Olch Wang S, Maike D, Sel S. Peutz-Jeghers disease: most but not all, families are compatible with linkage to 19p 13.3. *J MED Genet.* 1998;35:42-6.
9. Giardello FM, Bunsinger JD, Tersmette AC. Very high risk of cancer in familial Peutz-Jeghers syndrome. *Gastroenterology.* 2000;119:1447.
10. Van Tier MG, Wagner A, Mathus- Vliegen EM. High cancer risk in Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and surveillance recommendations. *Am J Gastroenterology.* 2010;105:1230-58.
11. Cunningham JD, Vine AJ, Karrch L. The role of laparoscopy in the management of intussusceptions in the Peutz-Jeghers syndrome: case report and review of the literature. *Laparosc Endosc Percutan Techn.* 1998;8:17.
12. Hinds R, Philp C, Hyer W, Fell JM. Complications of childhood Peutz-Jeghers syndrome implication for pediatric screening. *J Pediatric Gastroenterol Nutr.* 2004;39:219-30.
13. Edwards DP, Khosva VK, Staffer T, Phillips RK. Long term results of polypo clearance by intraoperative enteroscopy in the Peutz-Jeghers Syndrome. *Dis Recto M.* 2003;46:48-60.
14. Navarro O, Daneman A. Intussusception. Diagnosis and management of those that reduce spontaneously. *Ped Radiol.* 2004;34:305-12.
15. Muden M, Fruzzi J, Coley B, Minden R. Sonography of pediatric small bowel intussusceptions: differentiation from no surgical cases. *AJR.* Jan 2007;188:275-9.
16. Koplewitz B, Simanousky N, Lensart P, Udassin R, Abu-Dalm K, Arbell D. Air encircling the intussusceptions on air enema for intussusceptions reduction and indication for surgery? *Br J of Radiology.* 2011;84:719-26.
17. Georgeson KE. Laparoscopic management of ileocolic intussusceptions. In: George W. Holcomb III. *Atlas of pediatric laparoscopy and thoracoscopy.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008. p. 71-5.
18. Kaiser AD, Applegate KE, Ladd AP. Current in the treatment of the intussusceptions in children. *J Surg.* 2007;10:469-74.
19. Boychuk RB, Franke AA. Intussusception. *AM Journal of Emerg Medicine.* 2011;29:353-5.

20. Simanousky N, Hiller N, Koplewitz B, Eliahou R, Udassin R. In: No-operative intussusception reduction effective in older children? Ten year experience in a university affiliated Medical Center. *Pediatr Surg Int.* 2007;23:261-4.

Recibido: 30 de septiembre de 2013.

Aprobado: 24 de octubre de 2013.

Enrique Vázquez Merayo. Hospital Universitario Pediátrico Centro Habana. Calle Benjumeda y Morales, municipio Cerro. La Habana, Cuba. Correo electrónico: evazquez@infomed.sld.cu