

PRESENTACIÓN MUCOCUTÁNEA FACIAL, PLANTAR Y PALMAR: SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS

Águeda Cecilia Ibarra Ríos¹, Jesús Castro Ballesteros¹, Ana Karen Medina Cárdenas¹

¹Hospital Regional ISSSTE León

Bol Cient Cult Col Ped Gto 2024;Suppl 1:27-28

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Peutz-Jeghers es una enfermedad relativamente rara, hereditaria, aunque se ha descrito hasta un 20 % de casos esporádicos. Clínicamente se diagnostica por la asociación de una pigmentación mucocutánea facial y la presencia de pólipos intestinales de tipo hamartomatosos.

Entre los problemas asociados se describen las intervenciones quirúrgicas secundarias a los pólipos intestinales, así como la alta incidencia de desarrollo de tumores que pueden llegar a presentarse en la edad adulta.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una paciente femenina de 14 años en quien, secundario a una laparotomía exploratoria debida a oclusión intestinal y megayeyuno por oclusión crónica, hubo el hallazgo de múltiples pólipos intraluminales. La paciente posterior a esta cirugía ha sido sometida a polipectomías gástricas y de recto por endoscopia.

DISCUSIÓN

El síndrome de Peutz-Jeghers es una enfermedad hereditaria de incidencia

rara, de 1:8,300 a 1:1,200,000, sin predisposición de raza o de sexo, transmitida con una herencia autosómica dominante, aunque entre el 10-20% de los casos descritos son esporádicos, y no existe historia familiar, como es el caso de nuestra paciente.

La lesión cutánea característica es la existencia de manchas de pequeño tamaño (de 1-5 mm) de color oscuro-negro en los labios y dentro de la mucosa bucal. También pueden observarse alrededor de los ojos, de los orificios nasales y en la zona perianal, por lo que algunos autores hablan de un síndrome periorificial.

Asimismo es posible encontrar las máculas en los dedos de las manos y pies. Las lesiones dérmicas pueden aparecer raramente ya al nacimiento, o con más frecuencia, en el 75% de los casos en la infancia, en el primer-segundo año de vida, en el caso particular de nuestra paciente aparecieron alrededor de los 12 meses. La aparición de las lesiones maculares es, por lo general, mucho antes del inicio de la sintomatología clínica abdominal, y desaparecen o se aclaran con la edad, en la tercera década de la vida, aunque las lesiones de la mucosa bucal tienden a persistir toda la vida, lo que facilita el diagnóstico a edades tardías.



CONCLUSIÓN

Pese a que se trata de una enfermedad relativamente rara en la población mexicana, es de suma importancia estar relacionado con el

aspecto de las lesiones maculares, para en caso de encontrarlas en un paciente, no pasar por alto la búsqueda intencionada de patología abdominal con endoscopia oportuna, y eventualmente evitar o aminorar complicaciones tales como oclusión intestinal, choque e incluso neoplasias malignas.

