



# Papel de la Laparoscopia en el Tratamiento del Síndrome de Peutz Jeghers

## Revisión de la Literatura

RESTREPO H., MD., SCC.; VALENCIA M., MD; TORO R, MD; HOYOS S., MD., SCC; ÁLVAREZ O., MD.

**Palabras clave :** Síndrome de Peutz Jeghers, enteroscopia intraoperatoria, laparoscopia, pólipos hamartomatosos, polipectomía, máculas hiperpigmentadas.

*La enteroscopia en combinación con la laparoscopia son un método seguro y efectivo en el tratamiento de los pólipos en el síndrome de Peutz Jeghers, eliminando las múltiples laparotomías que estos pacientes requieren y las complicaciones derivadas de ellas, más las ventajas de la cirugía videoasistida ya conocidas por todos.*

*Se reporta nuestra experiencia con un paciente joven con diagnóstico previo de síndrome de Peutz Jeghers, con cuadro de dolor abdominal asociado a síndrome anémico; se le realiza acceso combinado de laparoscopia y enteroscopia intraoperatoria videoasistida con polipectomía y resección de pólipos.*

*Se realiza una breve revisión de la literatura y la descripción de la técnica operatoria.*

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Peutz Jeghers fue originalmente descrito por Peutz en 1921 como pólipos gastrointestinales y pigmentación mucocutánea, en 7 casos de una misma familia, ocurridos en tres generaciones. Fue confirmado y publicado por Jeghers en 1949, quien reportó revisión de 10 casos, por lo cual hoy se reconoce y acepta la combinación de los nombres en el síndrome de Peutz Jeghers (1, 2).

Doctores: **Hernán Restrepo Restrepo**, Ciruj. Gral., Jefe de Posgrado de la Univ. Pontif. Bolivariana; **Mauricio Valencia Aguilar**, Ciruj. Gral., **Rodrigo Toro Posada**, Ciruj. Gral., Jefe Cirugía; **Sergio Hoyos Duque**, Ciruj. Gral., **Oscar Álvarez Barrera**, Gastroenterólogo., Hosp. Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.

Esta es una rara entidad hereditaria con patrón autosómico dominante con alto grado de penetración. Se caracteriza por pólipos hamartomatosos en el tracto gastrointestinal más comúnmente encontrados en el intestino delgado, particularmente en el yeyuno y menos frecuente en el estómago, colon y recto y, ocasionalmente, han sido reconocidos pólipos vesicales, bronquiales y nasales, en asociación con máculas hiperpigmentadas en el 95% en la región perioral, y en el 50% en otros sitios como en la región genital, perianal y palmoplantar. Típicamente las máculas son de 1 a 12 mm de diámetro; se inician en los primeros años de la vida, son más intensas hacia la pubertad pero están ausentes al nacimiento. La severidad de la pigmentación no es proporcional al número de pólipos presentes; la pigmentación sin pólipos puede ocurrir hasta en 15%. Los pólipos se desarrollan a temprana edad de la vida, en promedio a los 20 años. Pueden ser solitarios o múltiples (usualmente menos de 100 pólipos); generalmente de 0,1 a 10 mm, aunque su diámetro puede crecer hasta 4 cm o más. Histológicamente considerados hamartomas pero en pequeñas proporciones presentan elementos adenomatosos, por lo cual se ha propuesto la hipótesis secuencial de hamartoma – carcinoma (2-6).

El cuadro clínico se caracteriza por hemorragia (aguda o crónica). Generalmente se manifiesta con síndrome anémico, sangre oculta positiva en materia fecal, dolor abdominal intermitente por las múltiples invaginaciones intestinales, hasta cuadro de verdadera obstrucción intestinal por invaginación no resuelta y masa móvil palpable, ocasionalmente. Sólo el 15% se manifiesta con sangrado rectal.

Aunque los pólipos hamartomatosos son considerados lesiones benignas, en el síndrome de Peutz Jeghers se ha identificado sustancial riesgo de adenocarcinoma gastrointestinal con malignidades extraintestinales. Resultado de largas revisiones, el riesgo de muerte por malignidad gastrointestinal es

de 2 a 3 %, el cual es 18 veces mayor que en la población general. También se ha encontrado incremento en sitios extraintestinales como carcinoma de tiroides, cáncer de mama, cáncer de páncreas, colangiocarcinoma, cáncer ginecológico (ovario y útero) y neoplasias testiculares. En ovario se encontró hasta en 5 a 12% de las pacientes (2-4,6,9).

## TRATAMIENTO

La detección clínica de individuos asintomáticos es fácilmente desarrollada por la pigmentación perioral en la vida temprana y por la historia familiar. Se les debe realizar endoscopia superior e inferior completa y adicionar estudios contrastados o enteroscopia. Todos los pólipos deben ser removidos para diferenciarlos histológicamente del adenoma y por el alto riesgo de malignidad (2,5,7).

Cuando los pólipos se encuentran en el intestino delgado, lugar más frecuente, se requiere de modernas técnicas endoscópicas que facilitan vigilancia y polipectomía hasta 150 cm por debajo del ligamento de Treitz (8,10), con las cuales no contamos por el momento en nuestro medio. Actualmente se realiza tratamiento quirúrgico más agresivo con enteroscopia intraoperatoria, la cual requiere laparotomía, enterotomía y, ocasionalmente, resecciones intestinales limitadas, ya que son frecuentes las recurrencias (6,7).

La recomendación del grupo de St. Mark's incluye: control anual de hemoglobina, evaluación ecográfica (con énfasis en órganos ginecológicos, testículo y páncreas) y endoscopia superior e inferior cada 2 años, estudios contrastados también cada 2 años, citología cada 3 años y mamografía, desde los 25 años de edad (2).

## CASO CLÍNICO

Paciente de 17 años de edad, sexo masculino, natural de San Pedro (Antioquia), residente en Medellín, quien consultó por cuadro de dolor abdominal crónico intermitente y síndrome anémico de 4 años de evolución. Con antecedente personal y familiar de síndrome de Peutz Jeghers, conocido por tres generaciones de las cuales se ha presentado en el abuelo paterno, un tío abuelo, tres tíos, dos tías y su padre. Su abuelo murió de cáncer de colon.

Al examen físico lo único positivo que se encontró fueron máculas pigmentadas en los labios. En exámenes de laboratorio, sangre oculta en materia fecal positiva. La endoscopia digestiva superior y la colonoscopia fueron negativas para pólipos. Se confirman pólipos en el intestino delgado mediante enteroclisia dirigida por TAC.

## Procedimiento quirúrgico

Se practicó electivamente enteroscopia intraoperatoria con polipectomía con asa y resección de pólipos de yeyuno videoasistida con una duración de 135 minutos, con sangrado menor de 50 ml, sin complicaciones intraoperatorias ni en el postoperatorio inmediato, con excelente evolución. Se inició vía oral al tercer día y fue dado de alta al cuarto día postoperatorio. El informe de patología reportó pólipos hamartomatosos sin malignidad.

## Técnica quirúrgica

Se realizó bajo anestesia general, con intubación endotraqueal, con sonda nasogástrica, en posición decúbito supino con los brazos del paciente colocados paralelos al cuerpo y miembros inferiores en abducción, donde se ubicó el cirujano y los ayudantes a cada lado, con los monitores en la parte superior. La mesa quirúrgica se colocó en Trendelenburg invertido a 20°. Se emplearon sólo 2 trocares de 10 mm; el primero por donde se realizó el acceso inicial con técnica semiabierta, con incisión de piel, tejido celular subcutáneo y fascia anterior donde se introdujo aguja de Veress con insuflación de CO<sub>2</sub> a una presión de 15 mmHg en el flanco derecho a nivel umbilical, por donde se pasó la cámara y bajo visión directa se introdujo otro trocar en el flanco izquierdo por el cual se pasó la pinza de Babcock. Se exploró la cavidad, se visualizó un asa de yeyuno proximal dilatada, se hizo tracción y extracción de un asa de intestino delgado ampliando previamente la incisión del trocar izquierdo a 3 cm. de diámetro; se practicó una enterotomía de 1 cm por donde se pasó el colonoscopio para realizar la enteroscopia intraoperatoria.

A través de la enteroscopia se visualizaron 4 pólipos, 1 pequeño de 1 a 2 mm, y 2 pediculados de 8 y 10 mm, a los cuales se les realizó resección con asa de polipectomía y cauterización. El pólipo restante de 4 cm, sésil, se extrajo mediante resección del segmento intestinal de aproximadamente 10 cm con anastomosis termino-terminal con material de sutura absorbible 3-0 y sutura de la enterotomía en la cara anterior. Se introdujo de nuevo el asa intestinal exteriorizada a la cavidad abdominal y se cerró la pared en 2 planos y piel. No hubo complicaciones quirúrgicas.

## DISCUSIÓN

En el síndrome de Peutz Jeghers hay que realizar resección de todos los pólipos por la variedad de síntomas como náuseas, vómito, dolor abdominal y las posibles complicaciones que requieren tratamiento quirúrgico, tales como invaginación, obstrucción intestinal y hemorragia, las cuales pueden ser de alto riesgo, y sumado a esto la posibilidad de malignidad tanto del tracto gastrointestinal como del

extraintestinal (2). Es importante enfatizar que más de 10 % de los pacientes presentan múltiples recurrencias de los pólipos, lo que requiere varias laparotomías y amplias resecciones intestinales que ocasionan complicaciones intra y postoperatorias como hemorragias, infecciones de la herida quirúrgica, peritonitis, fístulas, síndrome adherencial y síndrome de intestino corto, entre otras. Con la laparoscopia se pueden minimizar estos riesgos realizando enteroscopias intraoperatorias más tempranas, menos complicaciones y con las ventajas ya conocidas de la cirugía mínimamente invasora (7, 11,12).

Por ser esta nuestra primera experiencia, no es posible sacar conclusiones sobre el tema; pero con este caso se da una evidencia de cómo la enteroscopia intraoperatoria en combinación con la laparoscopia son un método seguro y efectivo en el tratamiento de los pólipos en el síndrome de Peutz-Jeghers, eliminando las múltiples intervenciones quirúrgicas requeri-

das por algunos pacientes y las complicaciones previamente descritas.

### ABSTRACT

*The combination of enteroscopy with laparoscopy constitutes a safe and effective method for the treatment of polyps in the patients with the Peutz-Jeghers Syndrome, thereby eliminating the multiple laparotomies that these patients require and their corresponding complications, while taking advantage of the videoassisted technique. We hereby report our experience with a young patient with the diagnosis of Peutz-Jeghers syndrome, presenting with abdominal pain and anemia; she was treated by combined laparoscopy and intraoperative enteroscopy for the removal of polyps. We also present a brief literature review and a detailed description of the surgical technique.*

### REFERENCIAS

1. Leaper D : Tumours of the Small Intestine. In: Schwartz S., Ellis H, Maingot's; editors. Abdominal Operations. 9a ed. California: Appleton & Lange; 1990. p. 861-83
2. Guillem J, Smith A, Puig-La Calle J, Ruo L: Gastrointestinal Polyposis Syndromes. Curr Probl Surg 1999 Abr; 36 (4):228-323
3. Westerman A, Entius M, Baar E., et al: Peutz-Jeghers Syndrome: 78- year follow-up of the original family. Lancet 1999 Abr; 353 (9160): 1211-5
4. Rossini FP, Risio M, Pennazio M.: Small bowel tumors and polyposis syndromes. Gastrointest Endosc Clin North Am 1999 Jan; 9 (1): 93-114
5. Coit D: Cancer of the Small Intestine. In: De Vita VT, Hellman S, Rossenberg SA, editors. Cancer: Principles and Practice of Oncology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven 1997; p. 1128-43.
6. Spiro HM, Atterbury C, Barwick K., et al: Clinical Gastroenterology. 4th ed. Connecticut: Mc Graw-Hill 1993; p. 481-99.
7. Cunningham JD, Vine AJ, Karch L, et al: The role of laparoscopy in the management of intussusception in the Peutz-Jeghers syndrome: case report and review of the literature. Surg Laparosc Endosc 1998 Feb; 8 (1):17-20
8. Rossini FP, Arrigoni A, Pennazio M: Clinical enteroscopy. J Clin Gastroenterol 1996 Abr; 22 (3): 231-5
9. Boardman LA, Thibodeau SN, Schaid DJ, et al: Increased risk for cancer in patients with the Peutz-Jeghers syndrome. Ann Intern Med 1998 Jun; 128 (11): 896-9
10. Pennazio M, Rossini FP: Small bowel polyps in Peutz-Jeghers syndrome: management by combined push enteroscopy and intraoperative enteroscopy. Gastrointest Endosc 2000 Mar; 51 (3): 304-8
11. Restrepo H, Hoyos S, Valencia M, Toro R.: Adrenalectomía por Laparoscopia. Rev Colomb Cir 1999 Jul-Sep; 14 (3): 171-3
12. Patiño JF: Cirugía de invasión mínima: una nueva teoría quirúrgica. En: Cervantes J, Patiño JF, editores. Cirugía Laparoscópica y Toracoscópica. 1a. ed. México: Mc Graw-Hill; 1997. p. 1-7.

### Correspondencia:

Doctor **Mauricio Valencia Aguilar**. Calle 54 No. 46-27 Cons. 1003. Tel: 511 66 34 Torre Fundadores Clínica Medellín. Medellín, Colombia. E-mail: mval1@hotmail.com