

MANCHAS HIPERPIGMENTADAS DE LA MUCOSA ORAL COMO PRIMER SIGNO DE ENFERMEDAD. CASO CLÍNICO

REYES-GILABERT E (1), SÁNCHEZ-GARCÍA MC (2), BEJARANO-ÁVILA G (1)
 (1) Odontóloga. Unidad de Gestión Clínica de Salud Bucodental. Distrito Sanitario Aljarafe Sevilla-Norte.
 (2) Médica de Familia. Distrito Sanitario Sevilla Sur.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Peutz-Jeghers es una enfermedad rara autosómica dominante, con asociación de pólipos gastrointestinales y manchas hiperpigmentadas en boca, labios, manos y pies. Histológicamente, estos pólipos suelen ser hamartomas con carácter benigno con riesgo de transformación maligna.

Palabras clave:
Peutz-Jeghers, pólipos intestinales, pigmentación mucosa.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Niña de 12 años que acude a la consulta de odontología de Atención Primaria por presentar pequeñas máculas de color café en el labio y mucosa oral en la zona de encía y paladar duro. Antecedentes personales: Refiere dolores abdominales desde hace varias semanas. No alergias medicamentosas ni patologías de interés. Padre con cáncer de colon.

Pruebas complementarias

Pruebas de laboratorio de serie hemática completa y sangre oculta en heces. Ecografía abdominal, tomografía axial computada y una radiografía de tránsito intestinal para buscar pólipos del intestino delgado.

Juicio clínico

Síndrome de Peutz-Jeghers con lesiones mucocutáneas y pólipos en yeyuno

Diagnóstico diferencial

Lentiginosis, enfermedad de Addison, eritema pigmentado fijo, enfermedad de Von Recklinghausen, síndrome de Leopard, destacando al síndrome de Laugier Hunziker

ESTRATEGIA PRÁCTICA DE ACTUACIÓN

Todos los pólipos deben ser resecados mediante endoscopia y cirugía. Los pacientes con lesiones mucocutáneas con o sin manifestaciones gastrointestinales se debe buscar pólipos a cualquier nivel del tracto gastrointestinal y de confirmarse, debe investigarse en el resto de la familia, además de realizar estudio histológico periódicamente y la búsqueda de neoplasias asociadas. Los métodos diagnósticos son la serie esofagogastroduodenal con tránsito intestinal, colon por enema de doble contraste además de la panendoscopia alta y colonoscopia, procedimientos que permiten el diagnóstico definitivo mediante la identificación y exéresis de los pólipos para estudio histológico.



BIBLIOGRAFÍA

- Korsse SE, van Leerdam ME, Dekker E. Gastrointestinal diseases and their oro-dental manifestations: Part 4: Peutz-Jeghers syndrome. Br Dent J. 2017 Feb 10;222(3):214-217.
- Shenoy S. World J Gastrointest Oncol. Genetic risks and familial associations of small bowel carcinoma..2016 Jun 15;8(6):509-19.