



Consecuencias dentales después del tratamiento quirúrgico en un paciente con síndrome de Peutz-Jeghers

José Francisco Gómez Clavel,*
Elsa Aurora Calleja Quevedo*

* Facultad de Estudios Superiores Iztacala. Universidad Nacional Autónoma de México.

Resumen

El síndrome de Peutz-Jeghers, aunque clásico, es una entidad poco conocida que se transmite hereditariamente como un rasgo autonómico dominante caracterizado por pólipos intestinales hamartomatosos, depósitos mucocutáneos de melanina, y un elevado riesgo de cáncer. En este artículo presentamos el caso de un joven de 18 años, sin antecedentes familiares del síndrome, que fue tratado de urgencia por obstrucción intestinal. Le fue practicada una enterectomía que dio origen a un síndrome de intestino corto, que condujo aparentemente a caries rampante. Dos años después el paciente perdió todos sus dientes y actualmente usa dentaduras. El diagnóstico temprano del síndrome puede ser realizado por el dentista antes de la obstrucción intestinal para que el tratamiento quirúrgico sea conservador y así evitar el síndrome de intestino corto y sus consecuencias.

Palabras clave: Síndrome, Peutz-Jeghers.

Abstract

Peutz-Jeghers syndrome, although a classic, but not widely known entity, is a hereditary condition, with an autosomal dominant condition characterized by intestinal hamartomatous polyps, mucocutaneous melanin depositis, and increased risk of cancer. This paper reports an 18-year-old patient with no family history of the disease, who underwent surgery for treatment of an intestinal occlusion. Enterectomy was performed and the outcome was short bowel syndrome and rampant caries. Two years later the patient lost all his teeth and actually uses dentures. Early diagnosis can be done by dentist prior to intestinal occlusion for the conservative surgical treatment that prevents small short bowel syndrome and its consequences.

Recibido para publicación: 22-02-05

Key words: Syndrome, Peutz-Jeghers.

Introducción

En 1921 Peutz¹, un médico holandés, describió el síndrome en tres generaciones, y Jeghers y cols² en 1944 permitieron conocer el síndrome más a fondo mediante la publicación de 10 casos.

El síndrome se caracteriza por la presencia de pólipos en cualquier parte del tracto digestivo, siendo el yeyuno el lugar más afectado. El dolor abdominal producido por obstrucción intestinal (86%) y el sangrado rectal (81%) son

los síntomas más frecuentes; también puede haber extrusión de los pólipos (24%) y hematemesis (10%).³ La presencia de máculas melánicas (lentigos) en labios, mucosa bucal y dedos representa la segunda parte del síndrome.²

Las evidencias actuales señalan que la alteración genética en el caso de este síndrome se encuentra en el cromosoma 19p. El gene mutado codifica para la cinasa serina-treonina 11 (STK 11)⁴ y algunos autores señalan que los datos obtenidos evidencian que el gene STK 11 es un gene con función supresora de tumores que actúa como

un guardián que regula el desarrollo de hamartomas que pueden ser precursores de adenocarcinomas.⁵ Jenne (1998) especula que la función del gene STK 11 regula el contexto celular entre melanocitos y queratinocitos. El gene STK 11 se encuentra ampliamente distribuido en los tejidos, lo que sugiere que los efectos en los melanocitos pueden ser observados en los sitios de estrés mecánico o físico.⁶

El SPJ se hereda mediante un patrón autosómico dominante con un alto grado de penetrancia.

Algunos reportes han sugerido una asociación entre el SPJ y el desarrollo de cáncer en el tubo digestivo, aunque la evidencia actual indica que la transformación maligna de los pólipos intestinales es rara. En estos pacientes existe un riesgo mayor de carcinoma de mama, tumores ováricos benignos, tumores testiculares y cáncer pancreático, por lo que Westerman y Wilson (1999) sugieren que en estos pacientes se instaure un programa de vigilancia para prevenir el desarrollo de neoplasias.⁷

Algunos pacientes se sienten incómodos por la presencia de los léntigos, por lo que algunos autores tratan a los mismos, la terapia con láser de rubí de los léntigos labiales en dos niños ha sido reportada por Kato y col (1998), mismos que documentan la excelente respuesta al tratamiento sin secuelas ni recurrencias de las lesiones.⁸ En 1997 Ortega Alejandre reporta un caso en el que realiza el rasurado quirúrgico del labio inferior (bermelllectomía) con un buen resultado estético.⁹

Caso clínico: Se presenta a la clínica paciente de 18 años con caries extensas y profundas; al examen extrabucal se observan máculas melánicas en los labios, encías y en dedos (*Figuras 1, 2 y 3*). Reporta haber tenido un mes atrás, dolor abdominal intenso, por lo que se le sometió a laparoscopia exploratoria, durante la cual le resecaron la mayor parte del intestino delgado, dejándole sólo 20 cm. El posoperatorio se resuelve sin complicaciones infecciosas,



Figura 1. Léntigos, principalmente en el labio inferior y en el borde mucocutáneo.



Figura 2. Léntigos en labios, mucosa, encías y dedos. En los dientes zonas hipomineralizadas en la región cervical.



Figura 3. Manchas melánicas en la parte palmar del dedo índice.

pero con las alteraciones alimentarias resultantes. Se instaura en el paciente régimen profiláctico que incluye: control mecánico de placa y la utilización de un enjuague con fluoruro de sodio al 2%; las lesiones cariosas se obturan con ionómero de vidrio; de una cita a la otra aparecen nuevas lesiones. El paciente reporta que se alimenta cada 20 minutos con alimentos en estado líquido. Se le reporta el diagnóstico de síndrome de Peutz-Jeghers y se rastrea en la familia para localizar a miembros de la misma con SPJ, búsqueda que no da resultados positivos, por lo que nos encontramos en un caso de mutación de *novo*. Después de dos años el paciente pierde todos sus dientes, por lo que actualmente usa placas totales.

Discusión

La incidencia del SPJ es muy baja, sin embargo los dentistas podemos detectar el síndrome y alertar al paciente de las posibles complicaciones. En este caso el cirujano que practicó la enterotomía no identificó el síndrome,

por lo que no fue conservador. Generalmente, el tratamiento de las manifestaciones intestinales del síndrome es la eliminación de los pólipos. Considerando que los pólipos hamartomatosos representan un crecimiento de tejido normal en su localización usual, y la probabilidad de malignización de éstos es baja, nos encontramos ante un mal diagnóstico del SPJ que originó un mal tratamiento. Los trastornos ocasionados por la pérdida de gran parte del intestino delgado ocasionaron alteraciones en todos los ámbitos del paciente (psicológico, social y biológico). Las alteraciones en los dientes pueden ser asociadas a trastornos de la captación del calcio que normalmente se realiza en el intestino delgado, lo que ocasionó que los procesos de desmineralización-remineralización que ocurren todos los días en la superficie del esmalte tuvieran un balance negativo para la remineralización que normalmente debe ser llevada al cabo por la precipitación de minerales de la saliva para reparar las microlesiones producidas por la presencia de ácidos resultantes del metabolismo de la glucosa en las bacterias de la biopelícula o placa dental. La presencia de alimentos líquidos con intervalos de tiempos cortos ocasionó una alta disponibilidad de glucosa para las bacterias de la biopelícula dental. La instauración del régimen profiláctico (control mecánico de la placa y la instauración de enjuagues de flúor) y la obturación de las lesiones con ionómero de vidrio no fueron suficientes para detener el avance de las lesiones cariosas.

Bibliografía

1. Peutz JLA. Very Remarkable case of familial polyposis of mucous membrane of intestinal tract and nasopharynx accompanied by peculiar pigmentations of skin and mucous membrane. (Dutch). Neder. Maandschr Geneesk 1921; 10: 134-146.
2. Jeghers H, McKusick VA, Katz KH. Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips and digits. *New Engl J Med* 1949; 241: 993-1005, 1031-1036.
3. Linos DA, Dozois RR, Dahlin DC, Bartholomew LG. Does Peutz-Jeghers syndrome predispose to gastrointestinal malignancy. *Arch Surg* 1981; 116: 1182-1184.
4. Hemminki A, Tomlinson I, Markie D, Jarvinen H, Sistonen P, Bjorkqvist AM, Knuutila S, Salovaara R, Bodmer W, Shibata D, de la Chapelle A, Aaltonen LA. Localization of a susceptibility locus for Peutz-Jeghers syndrome to 19p using comparative genomic hybridization and targeted linkage analysis. *Nat Genet* 1997; 15(1): 87-90.
5. Gruber SB, Entius MM, Petersen GM, Laken SJ, Longo PA, Boyer R, Levin AM, Mujumdar UJ, Trent JM, Kinzler KW, Vogelstein B, Hamilton SR, Polymeropoulos MH, Offerhaus GJ, Giardiello FM. Pathogenesis of adenocarcinoma in Peutz-Jeghers syndrome. *Cancer Res* 1998; 58: 5267-5270.
6. Jenne DE, Reimann H, Nezu J, Friedel W, Loff S, Jeschke R, Muller O, Back W, Zimmer M. Peutz-Jeghers syndrome is caused by mutations in novel serine threonine kinase. *Nature Genet* 1998; 18: 38-43.
7. Westerman AM, Wilson JHP. Peutz-Jeghers syndrome: risk of a hereditary condition. A clinical review. *Scand J Gastroenterol* 1999; 34(Suppl 230): 64-70.
8. Kato S, Takeyama J, Tanita Y, Ebina K. Ruby laser therapy for labial lentigines in Peutz-Jeghers syndrome. *Europ J Pediatr* 1998; 157: 622-624.
9. Ortega AJJ. Síndrome de Peutz-Jeghers: pigmentación melánica de los labios mucosa oral y piel. *Dentista y paciente*. 1997; 6(64): 42-46.

Reimpresos:

Mtro. José Francisco Gómez Clavel
 Carrera de Cirujano Dentista
 Facultad de Estudios Superiores Iztacala
 Universidad Nacional Autónoma de México
 Av. de los Barrios Núm. 1 Los Reyes Iztacala,
 Tlalnepantla 54090 México
 Tel. 56 23 11 61
 gomclave @servidor.unam.mx
 Este documento puede ser visto en:
www.medicgraphic.com.adm