

Solución crioquirúrgica para hiperpigmentación mucocutánea en el síndrome de Peutz-Jeghers: a propósito de un caso

Cryosurgery an option in hyperpigmentation in Peutz-Jeghers syndrome.
A case report

Liliana Calandria

Consulta dermatológica privada, Montevideo, Uruguay

RESUMEN

El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) es un trastorno genético poco común caracterizado por poliposis hamartomatosa y pigmentación mucocutánea. Las lesiones pigmentadas de las mucosas y semimucosas, particularmente en la cavidad bucal, son comunes y, a menudo, una característica diagnóstica clave, ya que aparecen en 80 a 96% de las personas afectadas. Las manifestaciones gastrointestinales, como obstrucción intestinal y poliposis, están bien documentadas. Existe literatura limitada sobre el tratamiento de la pigmentación mucocutánea asociada.

Proponemos la criocirugía como una opción de tratamiento ambulatorio para eliminar estas lesiones pigmentadas que causan preocupaciones estéticas, especialmente en la adolescencia. La criocirugía con nitrógeno líquido se aplicó en múltiples sesiones, espaciadas entre uno y dos meses, con un cuidadoso seguimiento para detectar recurrencias. Se utilizaron técnicas de pulverización y de punta de contacto, y el método de punta de contacto mostró resultados más eficaces y duraderos, incluida la formación de ampollas en las zonas tratadas.

La aplicación de la criocirugía en el tratamiento de la pigmentación en el síndrome de Peutz-Jeghers no está bien establecida en la literatura. Sin embargo, nuestros resultados sugieren que podría ser una opción para controlar estos problemas cosméticos.

PALABRAS CLAVE: criocirugía, hiperpigmentación mucocutánea, síndrome de Peutz-Jeghers.

ABSTRACT

Peutz-Jeghers syndrome (PJS) is a rare genetic disorder characterized by hamartomatous polyposis and mucocutaneous pigmentation. The mucosal and semi-mucosal pigmented lesions, particularly in the oral cavity, affects 80-96% of individuals. There is limited literature on the treatment of the associated mucocutaneous pigmentation.

Cryosurgery using liquid nitrogen was applied in multiple sessions, soft spray was applied compared to contact tips, in separate sessions of approximately one to two months to better monitor the evolution. The contact-tip approach showing more effective and durable results, including the formation of blisters in the treated areas.

We propose cryosurgery as a treatment option for these pigmented lesions, which can cause aesthetic concerns for patients.

KEYWORDS: cryosurgery, mucocutaneous hyperpigmentation, Peutz-Jeghers syndrome.

Introducción

El síndrome de Peutz-Jeghers es una patología hereditaria rara que afecta a una de cada 8 300 a 29 mil personas nacidas vivas,¹ aunque algunas estimaciones in-

dicen una incidencia menor, de uno en 300 mil nacimientos. El síndrome está asociado con una mutación en el gen *STK11*, situado en el cromosoma 19q13.3, que es responsable de regular la supresión tumoral. Esta mutación genera

CORRESPONDENCIA

Dra. Liliana Calandria ■ Dracalandria@gmail.com

una predisposición en el desarrollo de pólipos hamartomatosos en diversas partes del tracto gastrointestinal, lo que aumenta significativamente el riesgo de cáncer, esto es 18 veces mayor que en la población general.

Los primeros reportes sobre este síndrome los realizó J.R.T. Conner en 1895, aunque fue en 1921 cuando Peutz reconoció la relación entre los pólipos intestinales y la pigmentación cutánea y mucosa. En 1949 Jeghers² definió el cuadro clínico de manera más detallada y el carácter mendeliano hereditario.

El marco clínico del *spj*³ involucra manchas pigmentadas en los labios, la cavidad oral (especialmente en las encías, el paladar y los labios), así como en los dedos de las manos y los pies. Estas manchas, de color amarronado oscuro, son una característica diagnóstica y suelen aparecer en 80 a 96% de los casos, y son permanentes en la mucosa bucal. Sin embargo, en algunos pacientes la pigmentación puede desvanecerse con el tiempo. Esta pigmentación mucocutánea debe diferenciarse del síndrome de Laugier-Hunziker,⁴ sin asociaciones malignas.

Caso clínico

En el caso que presentamos, una paciente de 17 años, que había sufrido un episodio de intususcepción intestinal, consultó por la presencia de manchas oscuras en los labios y en la mucosa bucal (**figuras 1-3**). La paciente buscaba una solución estética debido a la preocupación por su apariencia. Se han descrito tratamientos^{5,6} con Q-switched alexandrita 755 nm o Q-s Nd:Yag láser (1064 nm, 532 nm), que por razones económicas no consideramos. Dado lo raro de la afección y la escasa bibliografía sobre su tratamiento dermatológico, decidimos experimentar con un tratamiento de criocirugía^{4,5,7} utilizando nitrógeno líquido para la eliminación de la pigmentación.

Tratamiento crioquirúrgico

Tradicionalmente la criocirugía se ha utilizado para el tratamiento de diversas afecciones dermatológicas, incluyendo verrugas, lesiones benignas y otras patologías cutáneas. En el contexto del síndrome de Peutz-Jeghers, la criocirugía se ha convertido en una solución prometedora para tratar las manchas pigmentadas, especialmente en las mucosas y en las semimucosas orales.

El tratamiento se llevó a cabo por sectores, en varias sesiones, espaciadas entre uno y dos meses para permitir un seguimiento cercano y observar posibles recidivas en la totalidad de las lesiones.

Se trató cada zona de forma segmentada para poder monitorear la evolución. Se utilizaron dos tipos de aplicación de nitrógeno líquido: en spray abierto y suave, y el



Figura 1. Paciente antes del tratamiento.



Figura 2. Paciente antes del tratamiento.



Figura 3. Paciente antes del tratamiento.

uso de puntas de contacto, comparando ambos tipos de tratamiento en diferentes lesiones. En el método de spray abierto congelamos por un solo ciclo durante unos tres a seis segundos aproximadamente, dependiendo del tamaño de la lesión; en el caso de puntas de contacto, lo realizamos hasta que hubiera un halo congelado por fuera de la lesión de 1 a 2 mm.

Con base en la anatomía patológica similar a lentiginas, supusimos que el tratamiento en spray abierto y suave podría ser de mejor resultado y lo comparamos con el método de puntas cerradas de contacto con destrucción más profunda, en distintas lesiones de la misma paciente.

Resultados y evolución

La evolución del tratamiento fue más eficaz y duradera (figuras 4 y 5) en las áreas tratadas con las puntas de contacto. Éstas generaron la formación de flictenas, un signo de la efectividad de la crioterapia. En contraste, las zonas tratadas con spray suave y punta B requirieron retoques adicionales, ya que la pigmentación no desapareció completamente en una sola sesión. El seguimiento de los resultados mostró que la criocirugía con puntas de contacto fue más efectiva para eliminar la hiperpigmentación en la mucosa oral de las lesiones en esta paciente portadora de síndrome de Peutz-Jeghers.

Discusión

Las manifestaciones clínicas en dermatología son las hiperpigmentaciones mucocutáneas. Aunque las manchas cutáneas no suelen ser la causa principal de consulta, su aparición es una señal temprana de que el paciente podría estar desarrollando el síndrome de Peutz-Jeghers.

Generalmente la pigmentación mucocutánea del SPJ se inicia en la infancia con el desarrollo de máculas marrón oscuro a negro, de 1 a 12 mm, en los labios (95.6%) y la mucosa oral (83%), asintomáticas, solitarias o confluentes, comúnmente lenticulares y a veces lineales. Es menos usual en piel adyacente a la boca, el dorso de los dedos de las manos y los pies, los párpados, la nariz, el paladar duro y gingival.

Hacia la segunda década de la vida la pigmentación cutánea tiende a desaparecer, pero se mantiene siempre la pigmentación en la mucosa.

Entre los cuadros que se manifiestan con hiperpigmentación de la mucosa oral se halla el síndrome de Laugier-Hunziker.⁴ Se trata de un cuadro benigno sin manifestaciones sistémicas, lentiginas mucocutáneas orales frecuentemente asociadas a melanoniquia longitudinal. Su importancia radica en diagnóstico diferencial con síndrome de Peutz-Jeghers



Figura 4. Paciente después del tratamiento.



Figura 5. Paciente después del tratamiento.

No hay relación entre la severidad del daño gastrointestinal y el número o intensidad de las máculas hiperpigmentadas.

Histológicamente estas lesiones se parecen a las efélides o al léntigo simple, con incremento de los gránulos de melanina en la capa basal epidérmica y la dermis con número normal o aumentado de melanocitos.

Las manifestaciones más comunes son gastrointestinales, como obstrucción intestinal debido a la poliposis, hemorragia rectal, dolor abdominal y prolapso rectal, éstos suelen ser los síntomas más frecuentes que motivan la consulta médica. Debe vigilarse la asociación con neoplasias.

Es muy escasa la documentación del uso de criocirugía en el tratamiento de las lesiones hiperpigmentadas asociadas al síndrome de Peutz-Jeghers, sin embargo, se sabe la aplicabilidad en lesiones pigmentarias tanto en piel como en mucosas.

Conclusión

El tratamiento de la hiperpigmentación mucocutánea en el síndrome de Peutz-Jeghers con criocirugía se presenta

como una opción prometedora, especialmente para aquellos pacientes que buscan soluciones estéticas. La criocirugía, cuando se realiza con la técnica adecuada y bajo una vigilancia cercana, ofrece resultados satisfactorios en la eliminación de las manchas pigmentadas. Si bien se necesita más investigación para confirmar su eficacia a largo plazo, los resultados iniciales en este caso clínico sugieren que la crioterapia con puntas de contacto es particularmente eficaz en la resolución de la pigmentación en la mucosa oral, en comparación con el spray suave.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nieto JO y Pío Quintero A. Síndrome de Peutz-Jeghers. Presentación de casos y revisión de la literatura, *Rev Col Gastroenterol* 2009;24(2):188-99.
2. Jeghers H, McKusick V y Katz K, Generalized intestinal polyposis with multiple pigmented mucocutaneous lesions, *N Engl J Med* 1949; 241:993-1005. doi: 10.1056/NEJM194912222412501.
3. Finan MC y Ray MR, Gastrointestinal polyposis syndromes, *Dermatologic Clinics* 1989; 7(3):419-34. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S0733-8635\(18\)30575-8](https://doi.org/10.1016/S0733-8635(18)30575-8).
4. Sheridan AT y Dawber RP, Laugier-Hunziker syndrome: treatment with cryosurgery, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999; 13(2):146-8.
5. Yuliarto D, Mawardi P y Mudigdo A, Peutz Jeghers syndrome in 47 years old woman (histopathological review): case report. *Indian Journal of Forensic Medicine & Toxicology* 2021; 15(4):983.
6. Medeiros YL, Viana Faria L, De Souza Chandretti PC y Mainenti P, Laser therapy and light sources for labial lentiginos in patients with Peutz-Jeghers syndrome, *DermatTherapy* 2022; 35(7):e15519. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/dth.15519>.
7. Yeh, CJ, Simple cryosurgical treatment of the oral melanotic macule, *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 90:12-3.