

SÍNDROME DE PEUTZ - JEGHERS COM INTUSSUSCEPÇÃO DE DELGADO

Emmelyne F. Santos*, Marília M. S. Pereira, Maria de Lourdes F. Barroso, Jorge L. M. Pinheiro, Caroline S. Leal

Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas/UFMT, Cuiabá-MT.

Introdução: A Síndrome de Peutz-Jeghers é uma doença rara, autossômica dominante, caracterizada por polipose hamartomatosa do trato gastrointestinal, associada à pigmentação melânica cutâneo-mucosa e risco aumentado de neoplasias em múltiplos órgãos. Há grande variabilidade da sintomatologia, alguns pacientes necessitam apenas tratamento clínico, enquanto outros, devido à maior gravidade do caso, hospitalizações e tratamento cirúrgico. O objetivo é relatar caso de Síndrome de Peutz-Jeghers associada à intussuscepção.

Metodologia: Estudo descritivo, tipo relato de caso, análise do quadro clínico, evolução, exames laboratoriais, radiológicos e endoscópicos.

Resultados: E.P.S., feminina, 6 anos, natural de Rio Branco(MT), procedente de Lambari do Oeste (MT), apresentando dor abdominal difusa, inicialmente de média intensidade, há 2 anos, com alteração do ritmo intestinal, intercalando diarreia com constipação e fezes enegrecidas. Há 2 meses, houve agravamento do quadro, com dor em crise intensa, que motivou sua internação. A colonoscopia revelou hiperplasia nodular linfóide em íleo terminal. Transferida para nosso serviço, ao exame físico apresentava manchas melanocíticas em lábios, mucosa oral e poucas em face, que segundo a mãe surgiram há 2 anos, além de massa móvel à palpação abdominal, indolor, de aproximadamente 4 cm de diâmetro, em flanco esquerdo. Ao Rx simples de abdome foi visualizada discreta dilatação gasosa de alças delgadas no quadrante superior esquerdo, com sinais de espessamento de paredes, associado à área nodular de densidade de partes moles, sugestiva de massa. Ao ultrassom imagens de pseudo-rim e em alvo compatíveis com intussuscepção de alças delgadas nos flancos. Na tomografia computadorizada havia sinais de intussuscepção nos flancos. A endoscopia digestiva alta visualizou polipose gástrica e de antro. No trânsito de delgado havia presença de várias imagens de falha de enchimento de aspecto lobulado no intestino delgado, em maior número no jejuno, e outra maior situada no bulbo duodenal compatíveis com pólipos. Imagens compatíveis com intussuscepção em alças delgadas.

Conclusão: A Síndrome de Peutz-Jeghers é uma condição rara na infância e se apresenta com polipose gastrointestinal, associada à manchas melanocíticas em lábios e mucosa oral. Sua sintomatologia principal é a dor abdominal crônica recorrente, sendo considerada uma causa de dor em criança, necessitando de investigação ampla para confirmar a presença de uma causa orgânica.