ISBN: 978-65-88884-32-4 DOI: 10.51161/oncoclil/13138

ONCOCLIL
I Congresso Brasileiro On-line de Oncologia Clínico-Laboratorial

PERFIL CLÍNICO DA SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS: UMA REVISÃO DE LITERATURA

RODRIGO AMADO DELMIRO DE OLIVEIRA; LETÍCIA PINHEIRO AMORIM

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Peutz-Jeghers é um raro transtorno autossômico dominante, de início precoce, caracterizado por polipose hamartomatosa gastrointestinal, hiperpigmentação mucocutânea e risco aumentado de diversos tipos de câncer. O amplo espectro clínico da doença combinado com a sua raridade torna o diagnóstico particularmente difícil, resultando em atraso no tratamento e aumento da morbi-mortalidade. Apesar disso, revisões focadas na apresentação clínica da síndrome são raras na literatura recente. **OBJETIVO:** Conduzir uma revisão de literatura acerca dos achados clínicos da Síndrome de Peutz-Jeghers. **METODOLOGIA:** Realizou-se uma busca no banco PubMed com os descritores “Peutz-Jeghers” e “clinical presentation” por artigos publicados nos últimos 5 anos. Foram encontrados 56 estudos. Destes, 38 foram excluídos por não serem relevantes para o objetivo. **RESULTADOS:** Observou-se que os dois achados clínicos mais comuns são os sintomas secundários à polipose gastrointestinal (obstrução intestinal por intussuscepção ou oclusão luminal, sangramento intestinal severo, dor abdominal por infarto ou ulceração) e à pigmentação mucocutânea (máculas pequenas, marrons, ovais ou circulares, mais comumente nos lábios, gengiva, mucosa oral e palato duro). Tais lesões costumam ser crônicas, iniciarem na infância (2-3 anos) e desaparecerem após a puberdade. Já os sintomas intestinais têm cronologia recorrente e variada dependendo do estudo, embora geralmente se situem na infância ou na adolescência. Frequentemente, há histórias semelhantes na família. Entretanto, a doença pode também se apresentar sem quaisquer desses sintomas, manifestando-se como ginecomastia e aceleração do crescimento músculo-esquelético secundário a um tumor de Células de Sertoli Calcificante de Células Grandes. Em idosos, o quadro clínico mais comum parece ser secundário a neoplasias malignas intestinais e extraintestinais, dada a alta probabilidade de câncer nessa população. **CONCLUSÕES:** Portanto, notou-se que a Síndrome de Peutz-Jeghers pode se apresentar na sua forma clássica, com sintomas gastrointestinais associados à hiperpigmentação mucocutânea em crianças e adolescentes, mas também pode se manifestar como um tumor maligno intestinal, ou como ginecomastia e aumento anormal da estatura. A suspeita de tal doença em pacientes com esses quadros pelo profissional de saúde é essencial para um diagnóstico mais precoce e, portanto, uma terapêutica adequada.

Palavras-chave: Peutz-jeghers, Perfil clínico, Sintomas, Sinais, Oncologia.