



Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



ACTUALIZACIÓN CLÍNICA

Úlceras estenosantes, múltiples, recurrentes y crónicas del intestino delgado: una entidad propia como causa de dolor abdominal, anemia ferropénica y enteropatía pierde proteínas

P. Guisado Vasco* y G. Fraile Rodríguez

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Recibido el 24 de abril de 2013; aceptado el 26 de julio de 2013

Disponible en Internet el 12 de septiembre de 2013

PALABRAS CLAVE

Enteritis ulcerosa
criptogénica
estenosante y
multifocal;
Enteropatía pierde
proteínas;
Dolor abdominal;
Sangrado digestivo de
causa oculta;
Pérdida de peso

KEYWORDS

Cryptogenic
multifocal ulcerous
stenosing enteritis;
Protein-losing
enteropathy;
Abdominal pain;
Gastrointestinal
bleeding of obscure
origin;
Weight loss

Resumen A propósito del estudio de un paciente con anasarca, enteropatía pierde proteínas y dolor abdominal recurrente secundario a episodios de suboclusión intestinal, al que se le diagnostica de enteritis ulcerosa criptogénica, estenosante y multifocal (CMUSE), se revisa esta enfermedad rara y poco conocida, probablemente causada por mutaciones en el gen de PLA2G4A, que se caracteriza por múltiples estenosis cortas del intestino delgado con ulceraciones que no sobrepasan la submucosa. La enfermedad inflamatoria intestinal (enfermedad de Crohn), la tuberculosis intestinal y las ulceraciones intestinales asociadas a la toma de antiinflamatorios no esteroides son los principales diagnósticos diferenciales. En conclusión, CMUSE debería ser incluida en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal recurrente, anemia ferropénica con sangrado intestinal oculto, edemas y enteropatía pierde proteínas.

© 2013 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Cryptogenia multifocal ulcerous stenosing enteritis: An entity on its own as a cause of abdominal pain, iron deficiency anemia and protein-losing enteropathy

Abstract We studied a patient with edema secondary to protein losing enteropathy, and recurrent bouts of bloating and abdominal pain secondary to intestinal subocclusion episodes. After the clinical study, the patient was diagnosed of cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis (CMUSE), that is a rare disease, probably caused by mutations in the gene PLA2G4A, and characterized by multiple short stenosis of the small bowel with superficial ulcers, which do not exceed the submucosa layer. Inflammatory bowel disease (Chron's disease), intestinal tuberculosis and intestinal ulcers secondary to non-steroidal anti-inflammatory drugs are the main differential diagnosis. To sum up, physicians should included CMUSE in the differential diagnosis of recurrent abdominal pain, iron deficiency anaemia, occult intestinal bleeding, edema and protein losing enteropathy.

© 2013 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablogvasco@gmail.com (P. Guisado Vasco).

Introducción

Varón de 25 años que acude a la consulta externa de medicina interna por edema en las piernas y región periorbicular, cansancio generalizado y episodios de distensión y dolor abdominal recurrente en los últimos años, sin otros síntomas acompañantes. Niega tomar habitualmente antiinflamatorios u otros fármacos. Había acudido en varias ocasiones a diferentes servicios de urgencia, siendo diagnosticado de episodios de suboclusión intestinal, que se habían resuelto sin intervención quirúrgica. En el estudio analítico general solo se detectaron una hipoproteinemía y anemia ferropénica, con ausencia de parámetros inflamatorios y negatividad en los estudios para infecciones sistémicas o intestinales, enfermedades autoinmunes, celiaquía, linfoma o tumores sólidos. La colonoscopia con ileoscopia y la tomografía computarizada (TC) abdominal fueron normales. En la endoscopia oral se observó una estenosis ulcerada en la zona posterior al bulbo duodenal, cuyo estudio anatomopatológico demostró una úlcera superficial junto con un leve infiltrado inflamatorio inespecífico de la mucosa intestinal. Finalmente, en el tránsito gastrointestinal baritado y la cápsula endoscópica se observaron varias estenosis cortas del intestino delgado y ulceraciones superficiales.

¿Qué enfermedad tiene el paciente que le provoca anemia, anasarca y dolor abdominal? ¿Ante qué posibilidades diagnósticas nos encontramos? ¿Qué tratamiento será el más beneficioso? ¿Qué podría aportar la cirugía?

El problema clínico

Las ulceraciones múltiples y crónicas del intestino delgado y de etiología no específica fueron descritas a mediados y finales de los años 60 por científicos franceses y japoneses¹⁻⁴. Se trata de una enfermedad cuya incidencia y prevalencia es desconocida. A día de hoy es una entidad rara, pero cuyo reconocimiento es importante para el clínico, ya que presenta unas características precisas. El síndrome se define por la presencia de múltiples ulceraciones en el intestino delgado proximal (íleon, yeyuno, duodeno) y, en general, de menos de 4 cm y con forma geográfica o lineal. La sintomatología predominante en los pacientes es la relacionada con la anemia, la fatiga, la pérdida de peso y/o el retraso del crecimiento, el dolor abdominal, los cuadros obstructivos intestinales y los edemas periféricos como manifestación de hipoalbuminemia y enteropatía pierde proteínas. Las ulceraciones afectan a la mucosa o submucosa y típicamente respetan la capa de la muscular propia. La mucosa muestra un infiltrado inflamatorio inespecífico de células plasmáticas, linfocitos y escasos eosinófilos, con ausencia de granulomas. También puede observarse un proceso de fibrosis submucosa en la zona de la ulceración.

Actualmente, debido al uso cada vez más extendido de la cápsula endoscópica⁵ y la técnica de endoscopia con doble balón, los clínicos pueden estudiar de forma más precisa el intestino delgado como causa de sangrado digestivo oculto. En general, las causas vasculares (telangiectasias, etc.) suelen ser las más frecuentes, pero también la presencia de ulceraciones en la mucosa intestinal puede ser visualizada con estas técnicas.

Diversos términos se han utilizado en la literatura científica para denominar a esta enfermedad, en ocasiones unos superpuestos a otros, si bien todos reúnen unas características comunes a los términos de enteritis criptogénica con ulceraciones estenóticas (CMUSE, el término más conocido en occidente) o ulceraciones múltiples, no específicas y crónicas del intestino delgado, en su terminología asiática. Su diagnóstico diferencial principal se establece con la enteropatía por antiinflamatorios no esteroideos (AINE), la enfermedad de Crohn (EC) o la tuberculosis intestinal.

Diagnóstico

Síntomas y signos

Es importante destacar la ausencia de parámetros inflamatorios en las pruebas de laboratorio –salvo un caso comunicado por Kohoutová et al., 2010⁶–, siendo frecuente encontrar hipoalbuminemia, hipoproteinemía y anemia ferropénica.

Por lo tanto, las manifestaciones principales de esta entidad son dolor abdominal, fatiga o cansancio, pérdida de peso, retraso del crecimiento y edemas periféricos^{1,7}.

La presencia de clínica extraabdominal (fiebre, síndrome seco, fenómeno de Raynaud, polineuropatía) únicamente ha sido comunicada en casos aislados^{2,6,7}. En un paciente con CMUSE⁸ se ha descrito conjuntamente un trastorno recesivo reticular pigmentario asociado al cromosoma x (región Xp22-p21, OMIM 301220).

En los casos publicados en la literatura, CMUSE tiene más puntos en común que diferencias fenotípicas, tanto en los pacientes con ascendencia oriental como occidental. La edad de diagnóstico es más temprana en los pacientes asiáticos (y, por lo tanto, acumulan mayor número de años de seguimiento), y en los casos occidentales se comunica con más frecuencia la afectación de varones, mayor número de estenosis intestinales y dolor abdominal (datos no mostrados).

Aspecto endoscópico y pruebas de imagen

El desarrollo de las técnicas de cápsula endoscópica y/o endoscopia con doble balón están permitiendo examinar el intestino delgado con mayor precisión en los pacientes con sangrado de origen incierto. Por tanto, es esperable que en los próximos años vaya en aumento la visualización de lesiones intestinales mediante estas técnicas, y que se requiera un diagnóstico diferencial preciso con CMUSE. La técnica de radiología funcional con contraste oral con bario está bien documentada en el diagnóstico de estos pacientes, y puede ser una primera aproximación diagnóstica más sencilla y económica, aunque probablemente no evite la realización de otras técnicas para obtener muestras tisulares. Sin embargo, las lesiones intestinales pueden ser difíciles de reconocer, ya que las ulceraciones pueden ser muy estrechas¹. El íleon terminal suele estar respetado, aunque se han comunicado casos con afectación del mismo. La afectación del intestino delgado en varios niveles es la más frecuentemente comunicada. Los resultados con la TC abdominal no son concluyentes para esta enfermedad⁸⁻¹². Aunque el uso de la cápsula endoscópica puede permitir diagnosticar a más pacientes con esta afectación, también es una técnica con

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3827326>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3827326>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)