

Reporte de dos Casos Clínicos

Enteritis Quística Profunda

en Paciente con Síndrome de Peutz Jeghers

ECHEVERRIA-MONTOYA H¹, CABRERA-LOPEZ M², AGUILERA-LIZARRAGA M³, CAPIZ-CORREA B⁴

RESUMEN

Sitio de perforación sellada localizada en íleon a 1.20mts del ángulo de Treitz, en sitio de anastomosis antigua, en cara lateral, no mayor de 0.5 cm de diámetro con absceso pequeño y escasas membranas de fibrina. Se realizó una resección intestinal con entero anastomosis término terminal, y se hizo el diagnóstico histopatológico de enteritis quística profunda. Es una enfermedad rara, de etiología desconocida, caracterizada por quistes mucinosos localizados en la submucosa intestinal, se ha encontrado asociación a Síndrome de Peutz Jeghers.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Peutz Jeghers es un síndrome autosómico dominante caracterizado por la combinación de pólipos hamartomatosos del tracto gastrointestinal con hiperpigmentación de la mucosa vestibular de la boca, labios y dedos, por depósito de melanina. Esta enfermedad autosómica dominante es rara con una prevalencia estimada de 1 en 200 000, se ha atribuido a defectos del gen supresor de tumores de la cinasa de serina/treonina 11 (STK11) de la línea germinal. Pese a que el primero que describió el síndrome fue Hutchinson en 1896, las descripciones posteriores e independientes de Peutz y luego Jeghers en 1940 hicieron que se reconociera este trastorno. El síndrome se asocia a mayor riesgo (del 2% al 10%) de presentar cáncer de tubo digestivo, que puede localizarse desde el estómago hasta el recto, así como enfermedades malignas extraintestinales. La localización más frecuente de los pólipos es la parte alta del yeyuno.^{1,2}

RESUMEN CLÍNICO

Un hombre de 29 años de edad, con antecedentes de padre finado por cáncer gástrico, refiere hermana con diagnóstico de poliposis intestinal, antecedente quirúrgico hace 11 años de resección y anastomosis intestinal por pólipo intestinal perforado. Su padecimiento actual lo inicia con dolor

abdominal de 24 horas de evolución de inicio en mesogastrio, el cual es constante, de intensidad progresiva, posteriormente es generalizado, se acompaña de náuseas e hiporexia. Acude al servicio de Urgencias del Hospital General de Culiacán, "Dr. Bernado J. Gastélum", en mayo del 2008.

A la exploración física, conciente, con fascies de dolor, presenta hiper pigmentación en labios (**Figura 1**), abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación media y profunda, en mesogastrio, epigastrio y ambos flancos, resistencia muscular involuntaria, signo de Von Blumberg positivo. Se realizan paraclínicos, la biometría hemática reporta: leucocitos, 10.4, neutrófilos 9.33, linfocitos 5.98, hemoglobina 16.2 hematocrito 47.3, plaquetas 179 000, TP. 11.9, TPT 25.



Figura 1. Melanosis oral en este paciente con síndrome de Peutz – Jeghers.

La radiografía simple de abdomen muestra distensión de asas de colon y abundante materia fecal, sin niveles hidroaéreos. Tele radiografía de tórax sin aire libre subdiafragmático.

¹Médico Cirujano General, ²Médico anatomopatólogo adscrito al servicio de Patología, ³Médico Pasante del Servicio Social, Hospital General de Culiacán "Dr. Bernardo J. Gastélum"

Enviar correspondencia, observaciones y sugerencias a la Dra. Myriam Cabrera López, al departamento de Patología del Hospital General de Culiacán, "Dr. Bernardo J. Gastélum", en Aldama y Nayarit S/N Col. Rosales, C.P. 80230, Culiacán, Sin. Teléfono: (667) 716.98.00 extensión. 112, correo electrónico: familiaarcecabrera@hotmail.com.

Artículo recibido el 01 de noviembre de 2011

Artículo aceptado para publicación el 09 de noviembre de 2011

Este artículo podrá ser consultado en Imbiomed, Latindex, Periódica y en www.hgculiacan.com

Sociedad Médica del Hospital General de Culiacán "Dr. Bernardo J. Gastélum"
Arch Salud Sin Vol.6 No.1 p.23-25, 2012

Ultrasonido abdominal con presencia de líquido libre en cavidad a descartar apendicitis aguda.

HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS

En el departamento de Patología se recibió segmento de íleon que mide 5 cm de longitud y 3.5 cm. de diámetro, la serosa es café violácea, lisa, y opaca; con orificio en la zona central de 1 cm de diámetro, de bordes necróticos y estrías fibrinopurulentas adheridas. Al corte la pared de 0.8cm, la mucosa es café clara granular y conserva sus pliegues. El orificio observado en la serosa no afecta muscular ni mucosa. Histológicamente se observan múltiples quistes mucinosos revestidos con mucosa intestinal, localizados en submucosa, muscular y serosa, en esta última se encuentra un quiste roto y se observa fibrina y polimorfonucleares en la serosa adyacente. El diagnóstico histológico fue enteritis quística profunda con uno de los quistes de la serosa roto y peritonitis aguda fibrinosa adyacente. (Figura 2, 3, 4).

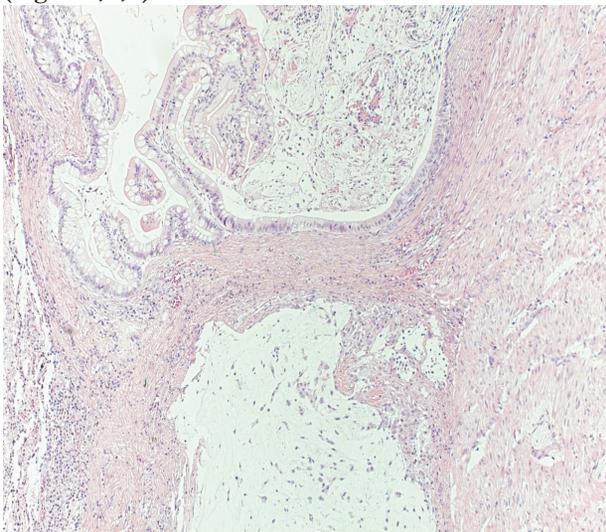


Figura 2. A la izquierda serosa con inflamación aguda intensa, al centro quistes con revestimiento intestinal, a la derecha capa muscular propia.

COMENTARIOS

La enteritis quística profunda es una enfermedad rara, caracterizada por quistes de contenido mucinoso localizados en la submucosa intestinal. Fue inicialmente descrita por Stark en 1766. Hay tres patrones de la enfermedad. 1: Localizado con una lesión polipoide, 2: Difuso, con múltiples lesiones polipoideas, y 3: Difuso con confluencia de quistes. La lesión típica es un pólipo solitario menor de 3 cm que es encontrado frecuentemente en el recto durante una inflamación crónica. Comúnmente se asocian a la patogénesis de esta enfermedad, procedimientos quirúrgicos previos y proctitis ulcerativa.^{3,4}

El epitelio involucrado no muestra evidencia de

displasia. La importancia primaria de esta lesión es que debe ser reconocida y distinguida de carcinoma coloide, el cual puede ser similar histológicamente. La lesión es causada por localización anormal de las glándulas entéricas por debajo del epitelio durante la curación de una herida quirúrgica o inflamación. Raramente los pólipos se hacen grandes o recurrentes y pueden ocasionar oclusión intestinal.⁴

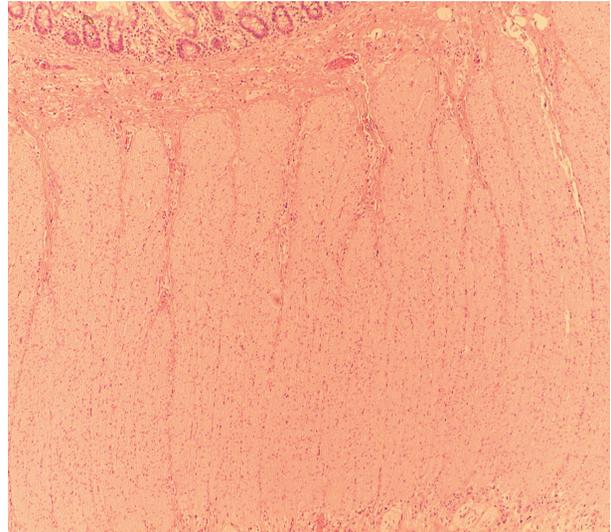


Figura 3. La pared intestinal está íntegra, descartándose perforación intestinal

La etiología es desconocida. Se han propuesto varias teorías. Una etiología congénita es apoyada por varios hallazgos en exámenes embriológicos, se han encontrado quistes submucosos en múltiples localizaciones gastrointestinales. La incidencia en niños y su asociación con otras condiciones congénitas como el síndrome de Peutz Jeghers también apoyan el origen de esta enfermedad. Se ha asociado con enfermedad adquirida que predispone a la ulceración mucosa e inflamación, incluyendo la colitis ulcerativa, enfermedad de Crohn y colitis infecciosa. El trauma local, como anastomosis intestinal, colostomía o isquemia causado por tracción crónica de la mucosa y vasos intramurales pueden tener un rol en el desarrollo de quistes submucosos. Hallazgos microscópicos de la forma localizada, usualmente incluye fibrosis de la lámina propia e hipertrofia de fibras musculares. Se ha encontrado asociación con adenocarcinoma de colon, sugiriendo una etiología neoplásica. En algunos reportes, hay evidencia de una asociación causal entre cáncer y enterocolitis quística profunda, los quistes submucosos usualmente se han encontrado adyacentes al adenocarcinoma.^{2,3}

Afecta hombres y mujeres por igual. Los síntomas más comunes son sangrado de tubo digestivo, descarga mucosa, y diarrea. Menos común tenesmo y dolor abdominal. Puede presentar oclusión intestinal causada por los quistes. El

ultrasonido transrectal puede ser útil para diferenciar esta enfermedad de cáncer y revela quistes hipoeoicos que pueden ser rodeados por submucosa intacta, a diferencia de cáncer invasivo. Es necesario realizar una biopsia para diferenciar esta lesión de una variedad de condiciones infecciosas, neoplásicas o inflamatorias. En la biopsia, la submucosa se hace delgada por la presencia de quistes llenos de moco. Los quistes usualmente comunican con la luz a través de pequeñas aberturas. Aunque usualmente son confinados a la submucosa, se han reportado quistes que involucran a la muscular propia y serosa. El tejido conectivo circundante usualmente muestra inflamación crónica, y puede haber proliferación de fibroblastos.⁴

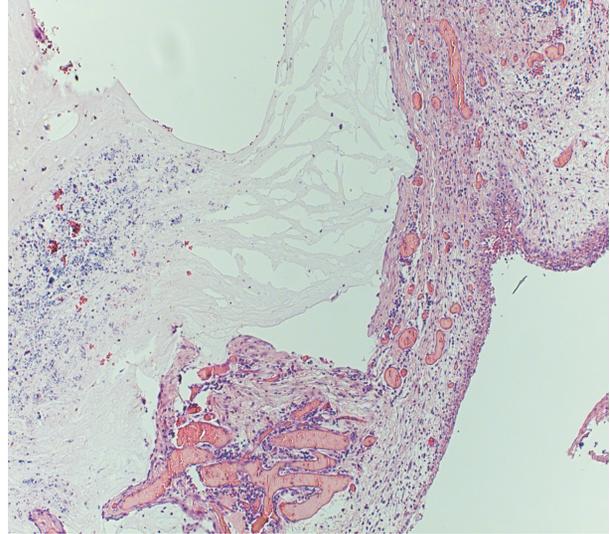


Figura 4. A la izquierda contenido mucoso del quiste y a la derecha serosa con fibrina e inflamación aguda en respuesta a perforación del quiste.

Referencias

1. Chao JC, Lucha PA Jr. Enteritis cystica profunda: is trauma the etiology? Interval development in the previously normal ileum: a case report and literature review. *Mil Med.* 2008; 173(5):513-4.
2. Calva D, Howe JR. Hamartomatous polyposis syndromes. *Surg Clin North Am.* 2008; 88(4):779-817
3. Del Rey-Moreno A, Jiménez-Martín JJ, Moreno-Ruiz FJ, Hierro-Martín I. A combination of enteritis cystica profunda, Crohn's ileocolitis and endometriosis as a cause of intestinal obstruction. *Cir Esp.* 2008; 83(5):271.
4. Townsend C, Beauchamp D, Evers M, Mattox K. *Sabiston Textbook of Surgery.* 8th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier. 2007