

Síndrome constitucional incompleto secundario a enfermedad de Crohn yeyunal aislada

Pérez-Díaz JM¹, Carvia-Ponsaillé RE², Santín-Piñero E¹, Navarrete-De Gálvez M¹, Medina-Delgado P¹

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de la Axarquía. Vélez-Málaga (Málaga). España

²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Comarcal de la Axarquía. Vélez-Málaga (Málaga). España

Recibido: 08/11/2016

Aceptado: 15/12/2016

En línea: 30/12/2016

Citar como: Pérez-Díaz JM, Carvia-Ponsaillé RE, Santín-Piñero E, Navarrete-De Gálvez M, Medina-Delgado P. Síndrome constitucional incompleto secundario a enfermedad de Crohn yeyunal aislada. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2016 (Dic); 1(1): 32-34.

Autor para correspondencia: José Manuel Pérez Díaz. josemanuelpd@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Enfermedad de Crohn
- ▷ Duodenitis linfocitaria
- ▷ Capsuloendoscopia

Resumen

Mujer senegalesa de 36 años con síndrome constitucional incompleto de algo más de un año de evolución acompañado de molestias abdominales, vómitos, diarrea y anemia ferropénica. Se realiza estudio de cribado de enfermedades parasitarias, digestivas (incluyendo la celiaquía), endocrinometabólicas, ginecológicas y tumorales siendo los resultados negativos. Durante su evolución se diagnostica histopatológicamente de duodenitis linfocitaria (DL) planteándose amplio abanico de posibilidades. Por exclusión, centramos nuestra sospecha en una enfermedad localizada en intestino delgado gestionándose capsuloendoscopia que mostró lesiones erosivas yeyunales y estenosis anulares. Los sugerentes hallazgos orientan al diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal, comenzando tratamiento con prednisona con buena respuesta.

Keywords

- ▷ Crohn's disease
- ▷ Duodenitis lymphocytic
- ▷ Capsule endoscopy

Abstract

36-year-old senegalese woman with incomplete constitutional syndrome, slightly more than one year of evolution, with presence of bowel pains, vomits, diarrhea and iron deficiency anemia. Early diagnosis studies about parasite, digestive (including celiac disease), endocrine-metabolic, gynecologic and tumor diseases are conducted, with negative results. During the evolution the patient is histopathologically diagnosed with DL (duodenitis lymphocytic), presenting a vast array of possibilities. By exclusion, we centered our suspicions on a disease located in the small intestine, using (capsule) endoscopy. This shows jejunal erosive injuries and annular stenosis. These clinical findings suggest a diagnosis of inflammatory bowel disease, starting the treatment with prednisone, with a good response.

Puntos destacados

- ▷ Entidad inflamatoria de localización en yeyuno con curso clínico subagudo, con severa afectación general y nutricional. La duodenitis linfocitaria supone un reto de manejo para los gastroenterólogos.

Historia clínica

Antecedentes. Síndrome de ovarios poliquísticos. Portadora de DIU. No enfermedades metabólicas, orgánicas, psiquiátricas o hábitos tóxicos.

Enfermedad actual. Refiere en los últimos 13 meses aproximadamente diarrea sin productos patológicos acompañada de vómitos postprandiales precoces, astenia y pérdida de peso progresiva cuantificada en torno a 25 kg. Dolor abdominal periumbilical e hipogástrico sin relación claramente con la ingesta y que no respeta sueño nocturno. Niega hiporexia. Manifestaba no haber sufrido síntomas febriles, respiratorios, articulares, oculares o cutaneomucosos.

Introducción

La enfermedad inflamatoria intestinal es una entidad de relativa frecuencia en la práctica asistencial que plantea dificultades en su diagnóstico precoz. Las presentaciones clínicas menos típicas y las localizaciones infrecuentes influyen poderosamente en este hecho. No tiene cura pero sí muchas alternativas de tratamiento eficaz.

Exploración física

PA 95/60 mmHg. Temperatura 36 °C. Aparente buen estado general pero muy delgada. Palidez conjuntival. Hiperpigmentación de líneas palmares, no de areolas o mucosa bucal. Presencia de vello axilar y púbico. Adenopatías latero-cervicales izquierdas de tamaño no significativo, no supraclaviculares, ni axilares. Auscultación cardíaca rítmica sin soplos valvulares. Auscultación pulmonar sin ruidos patológicos. Abdomen blando sin masas ni megalias. Dolorimiento en región de mesogastrio e hipogastrio a la palpación profunda. Extremidades sin hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias

Análítica. Hemoglobina 9 g/dl, hematocrito 28%, VCM 70 fl, HCM 20 pg, leucocitos 4.500 mm³, plaquetas 445.000 mm³. Tiempos de coagulación en rango. Glucemia 98 mg/dl, creatinina 0,5 mg/dl, sodio 133 mEq/l, potasio 4 mEq/l, calcio corregido 9 mg/dl, hierro 8 µg/dl, ferritina 40 ng/ml, colesterol 93 mg/dl, triglicéridos 50 mg/dl, albúmina 2,6 g/dl, vitamina B₁₂ 450 pg/ml. TSH 2 mU/l. Perfil hepático y proteinograma normal. VSG 63 mm/h. PCR 35 mg/dl. LDH 140 UI/l. Cortisol 12 µg/dl. ACTH 17 pg/ml. VIP 15 pmol/l. Alfa-1 antitripsina 149 mg/dl. Ig G4 12 mg/dl. Marcadores tumorales negativos. Anticuerpos transglutaminasa repetidos negativos. HLA DQB1*02 y HLA DQB1*03:02 negativos.

Frotis de sangre periférica. Anisopoiquilocitosis, microcitosis e hipocromia.

Análisis de heces. Calprotectina en heces 700 µg/g. Grasas en heces: 3,5 g/24 horas.

Determinaciones microbiológicas. Serologías de VHA, VHB, VHC, HIV, *Helicobacter* y *Yersinia* negativas. Coprocultivos, búsqueda de parásitos y huevos en fresco negativos. Lowenstein esputo negativo. Quantiferon positivo.

Radiografía de tórax. Hiperinsuflación pulmonar. Silueta cardiomediastínica e hilios normales.

Radiografía de abdomen. Luminograma inespecífico. DIU en pelvis.

Ecografía abdominal. Quistes anexiales.

Estudio gastrointestinal. Tránsito baritado intestinal y EGD con vaciado lento gástrico con estómago en cascada. Discreto engrosamiento de pliegues en bulbo duodenal. Disminución de la motilidad intestinal.

Gastroscopia. Engrosamiento de pliegues gástricos. Gastritis erosiva. Cardias incompetente. Mucosa bulbar con áreas parcheadas de eritema.

Otros estudios. TC abdominopélvica con contraste, entero-RM, enema opaco e ileocolonoscopia sin hallazgos patológicos.

Biopsia de cuerpo y antro. Inflamación crónica con componente folicular y signos de actividad. No se observa presencia de microorganismos tipo *Helicobacter pylori*. Biopsia de mucosa duodenal (**Figura 1**). Aumento de linfocitos intraepiteliales CD4 y CD8 sin atrofia vellositaria ni hipertrofia de criptas. Tinción PAS negativa para Whipple.

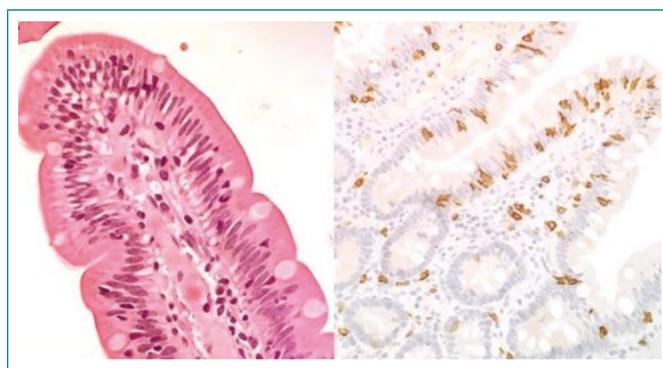


Figura 1. A la izquierda, vellosidad intestinal con un aumento de los linfocitos intraepiteliales (HE x 400). En la imagen de la derecha se aprecian mejor con una inmunotinción específica para linfocitos T CD8

Evolución

Durante el ingreso se probó dieta exenta en gluten, grasas y leche de vaca junto con suplementos nutricionales y se observó escaso incremento ponderal y alivio sintomático, persistiendo apirética con diarrea no secretora y malestar abdominal sordo. Con feroterapia intravenosa mejoró la anemia. Tras exclusión de enfermedad oncológica, infecciosa, endocrinometabólica y trastorno de la esfera alimentaria, se centró la búsqueda en la opción de enfermedad inflamatoria de intestino delgado dada la edad, clínica, datos analíticos de malabsorción, el nivel alto de calprotectina fecal y la presencia de DL.

Se realizó un estudio de intestino delgado con cápsula endoscópica con el siguiente resultado: lesiones erosivas en yeyuno medio-distal y estenosis anulares fuertemente sugerentes de enfermedad de Crohn (**Figura 2**). Se discutió la escasa rentabilidad para encontrar granulomas en biopsias, siendo finalmente no gestionada la enteroscopia de pulsión.

Se comprobó, por exclusión, que la única etiología que explicaba la DL en nuestro paciente era esta entidad. Inició tratamiento ambulatorio supervisado únicamente con prednisona 1 mg/kg/día, presentando buena respuesta.

Diagnóstico

Probable enfermedad de Crohn (EC) de intestino delgado proximal (EC fenotipo A2L4B1).

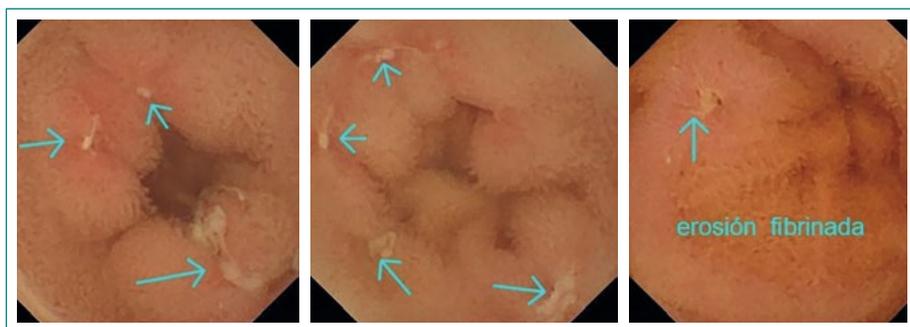


Figura 2. Imágenes de capsuloendoscopia. Lesiones erosivas en yeyuno medio-distal y estenosis anulares

Discusión

La EC es un trastorno inflamatorio crónico y recurrente del tubo digestivo, con afectación transmural y segmentaria, de etiología desconocida y con dos picos de incidencia por edad distanciados. Aunque puede afectar desde la boca hasta el ano, se manifiesta preferentemente en íleon terminal y colon¹, suponiendo la región ileocolónica el 40% de los casos, siendo la afectación del delgado algo menos frecuente (15-30%)². Sin embargo, la EC aislada de yeyuno es muy infrecuente³. La clasificación fenotípica de Montreal cuenta con tres categorías: edad al diagnóstico (A), localización (L) y patrón evolutivo (B). Los síntomas más frecuentes son el dolor abdominal y la diarrea así como la pérdida de peso por déficit nutricional.

El diagnóstico de EC no es sencillo, teniendo que ayudarnos de una combinación no estrictamente definida de datos clínicos, endoscópicos, radiológicos, histológicos y de hallazgos en pieza quirúrgica.

Si la EC no se demuestra con métodos estándar (ileocolonoscopia con múltiples biopsias) está indicada la realización de cápsula endoscópica o enterografía. Los criterios de Lennard-Jones siguen siendo válidos para la confirmación diagnóstica. La EC se trata con esteroides en sus formas leves y moderadas, y en las corticodependientes con inmunosupresores, que cada vez se utilizan con mayor antelación⁴.

Marsh define la DL como un incremento en el número de los linfocitos intraepiteliales por encima de 40 por cada 100 enterocitos⁵. La sospecha de celiaquía siempre rondó en nuestra mente dado este hallazgo, aun en ausencia de atrofia vellositaria, pero los estudios de laboratorio eliminaron con seguridad esta opción de peso. Es conocido que la DL es un marcador de baja especificidad, existiendo otras posibles causas: infección por *Helicobacter pylori*, sobrecrecimiento bacteriano del intestino delgado, intolerancia a proteínas alimentarias, parasitosis, ingesta reciente de AINE, etc⁶. Existen publicaciones que informan de que la enfermedad inflamatoria intestinal sólo representa el 2,65% de los casos de DL⁷.

Los hallazgos endoscópicos objetivados en nuestra paciente no son específicos pero sugieren EC en el contexto global. La tuberculosis intestinal puede

mostrar hallazgos parecidos, pero las lesiones ulceradas son ovaladas; pueden aparecer pólipos muy adheridos a la mucosa y pequeños divertículos. La ausencia de inmunodeficiencia, fiebre, masa en FID y la mejoría con esteroides aleja esta posibilidad.

Conclusiones

El caso supuso gran consumo de recursos, un difícil reto para los profesionales y un ejemplo de lucha del paciente. Las opciones de intolerancia al gluten y parasitosis fueron concienzudamente revisadas. Las alteraciones histopatológicas de la biopsia duodenal nos abrió una ventana al conocimiento y a un nuevo abordaje, excluyendo la inmensa mayoría de las distintas posibilidades que esta condición ofrecía. Finalmente, resaltar el valor de una pequeña cápsula portadora de cámara de vídeo en acercarnos al diagnóstico final.

Bibliografía

1. García de Tena J, Manzano Espinosa L, Leal Berral JC, Álvarez-Mon Soto M. Enfermedad de Crohn. Manifestaciones clínicas. *Medicine*. 2004; 9(5): 341-8.
2. Calvo Hernán F, Hinojosa del Val J. Enfermedad inflamatoria del tubo digestivo. *Enfermedad de Crohn*. *Medicine*. 2008; 10(5): 275-83.
3. Jiménez Sáenz M, García Montes JM, Pallarés Manrique H, Herrerías Gutiérrez JM. Enfermedad de Crohn yeyunal aislada. *An Med Interna*. 1996; 13(6): 279-81.
4. López San Román A, Rivero Fernández M. Estado actual del tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal. *Rev Clin Esp*. 2007; 207: 298-300.
5. Marsh M. Gluten, major histocompatibility complex, and the small intestine. A molecular and immunobiologic approach to the spectrum of gluten sensitivity ('celiac sprue'). *Gastroenterology*. 1992; 102: 330-54.
6. Rosinach M, Esteve M, González C, Temino R, Marine M, Monzón H, et al. Lymphocytic duodenitis: Aetiology and long-term response to specific treatment. *Dig Liver Dis*. 2012; 44: 643-8.
7. Santolaria S, Domínguez M, Alcedo J, Montoro M. Duodenitis linfocítica: estudio etiológico y formas de presentación clínica. *Gastroenterol Hepatol*. 2013; 36(9): 565-73.