

Hombre de 31 años con dolor abdominal, diarrea y síndrome constitucional

Beatriz Vélez-Gómez, Francisco Ruiz-Ruiz, Leire Ainz-Gómez, Pablo Baena-Palomino, Ignacio Marín-León
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

Recibido: 04/12/2016
Aceptado: 13/02/2017
En línea: 30/04/2017

Citar como: Vélez-Gómez B, Ruiz-Ruiz F, Ainz-Gómez L, Baena-Palomino P, Marín-León I. Hombre de 31 años con dolor abdominal, diarrea y síndrome constitucional. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Abr); 2(1): 9-11.

Autor para correspondencia: Beatriz Vélez Gómez. bvelezgo@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Sarcoidosis extrapulmonar
- ▷ Enfermedad gastrointestinal
- ▷ Granulomas

Keywords

- ▷ *Extrapulmonary sarcoidosis*
- ▷ *Gastrointestinal disease*
- ▷ *Granulomas*

Resumen

Varón de 31 años con dolor abdominal paroxístico de 2 meses de evolución y cuadro diarreico. Las pruebas complementarias realizadas pusieron de manifiesto la presencia de múltiples adenopatías, esplenomegalia, lesiones focales hipodensas en hígado y bazo, así como una masa intraasa en íleon terminal. Finalmente se establece el diagnóstico de sarcoidosis con afectación principalmente digestiva. Existen pocos casos descritos en la literatura científica de sarcoidosis gastrointestinal. Para el diagnóstico es necesario una sospecha clínica alta, y éste se establece dentro de un contexto clinicoradiológico y anatomopatológico, excluyendo otras causas de granulomatosis.

Abstract

A 31-year-old male with paroxysmal abdominal pain of 2 months of evolution and diarrhea. The complementary tests revealed the presence of multiple lymphadenopathy, splenomegaly, hypodense focal lesions in the liver and spleen, as well as an intra-ileum mass in the terminal ileum. Finally the diagnosis of Sarcoidosis with mainly digestive affection is established. There are few cases described in the scientific literature of gastrointestinal Sarcoidosis. A high clinical suspicion is necessary for the diagnosis, and this is established within a clinical-radiological and anatomopathological context, excluding other causes of granulomatosis.

Puntos destacados

- ▷ Se presenta el caso de una sarcoidosis con afectación hepática, ileal y adenopática, con una forma de presentación poco habitual, consistente en un cuadro gastrointestinal; son pocos los casos descritos en la literatura científica. Permite hacer énfasis en que la afectación digestiva con asociación de otros órganos y dérmica debe abrir las opciones diagnósticas a patología sistémica.

Historia clínica

Se presenta el caso de un hombre de 31 años, alérgico al naproxeno y fumador de unos 2-3 cigarrillos/día. No realizaba ningún tratamiento de manera habitual. Acudió a Urgencias por dolor en hemiabdomen derecho de 2 meses de evolución de forma paroxística con reagudizaciones, siendo éstas más frecuentes en días previos. Se irradiaba a cuadrante periumbilical y no se modificaba con la ingesta. No había presentado fiebre y el dolor se acompañaba de náuseas sin vómito, pérdida de 3-4 kg y deposiciones diarreicas sin productos patológicos.

Introducción

Se expone el caso de una sarcoidosis con afectación hepática, ileal y adenopática, con una forma de presentación poco habitual, que consiste en un cuadro gastrointestinal; son pocos los casos descritos en la literatura científica.

Permite hacer énfasis en que la afectación digestiva con asociación de otros órganos y dérmica que debe abrir las opciones diagnósticas a patología sistémica.

La exploración física puso de manifiesto un buen estado general, estando el paciente consciente, orientado y colaborador. A la exploración abdominal presentaba dolor en hemiabdomen derecho sin focalizar con signo de Blumberg positivo, sin masas ni visceromegalias y con ruidos hidroaéreos presentes. Además se objetivaron numerosas lesiones dérmicas papulosas eritematosas no pruriginosas en la espalda. El resto de la exploración por aparatos resultó sin hallazgos.

Pruebas complementarias

- Analítica general: bioquímica sanguínea, hemograma, coagulación y elemental de orina normal. A destacar fibrinógeno de 4,4 g/l (1,5-4).
- Radiografía (Rx) abdominal: sin alteraciones.
- Rx de tórax (**Figura 1**): se observaba un patrón intersticial difuso, sin adenopatías ni otros hallazgos.

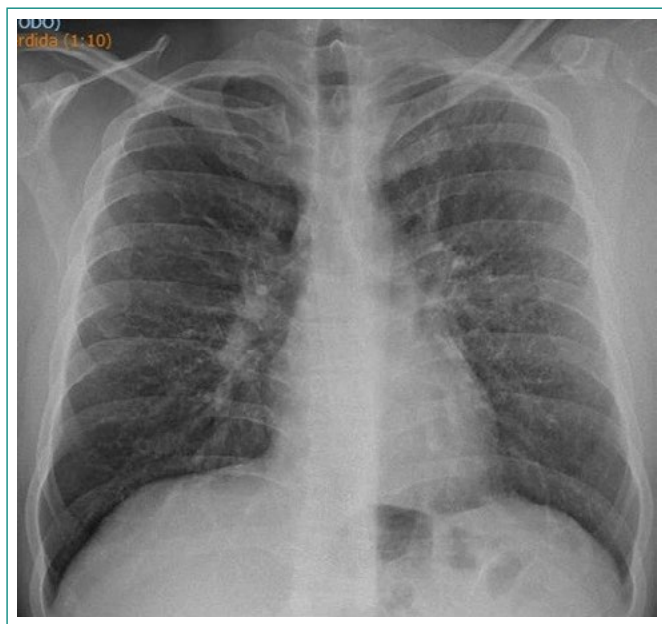


Figura 1. Radiografía PA de tórax. Patrón intersticial difuso. Sin adenopatías hiliares

- Ecografía de abdomen (**Figura 2**): esplenomegalia homogénea de 15 cm además de una colección adyacente en la unión de íleon terminal con el ciego, de 21 x 13 x 20 mm de diámetro, que se acompañaba de aumento de ecogenicidad de la grasa adyacente y dolor selectivo a la presión con la sonda ecográfica.

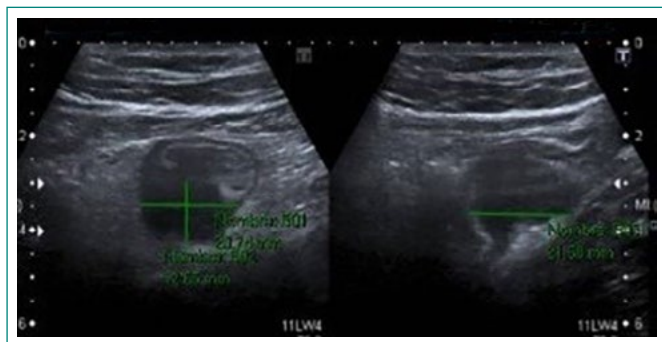


Figura 2. Ecografía de abdomen. Colección en FID de 21 x 13 x 20 mm de diámetro, que se acompaña de aumento de ecogenicidad de grasa adyacente

Ante estos hallazgos se continúa el estudio diagnóstico, tomando como signos guía la asociación de lesión en íleon, las adenopatías sistémicas y el patrón intersticial pulmonar y hepático.

- Tomografía (TC) de abdomen (**Figura 3**): esplenomegalia; se visualiza una formación quística de paredes calcificadas en el margen superior en probable relación con quiste hidatídico, sin descartar la posibilidad de quiste

traumático. También se observaba la existencia de múltiples lesiones focales hipodensas en parénquima esplénico y hepático. En fosa ilíaca derecha se visualizaba un asa de íleon terminal con engrosamiento mural asimétrico hipercaptante y retracción de la pared que sugería una LOE en su interior. Además, adenopatías de tamaño significativo a nivel mesentérico.



Figura 3. TC de abdomen. Quiste esplénico de paredes calcificadas. Lesiones focales hipodensas en hígado y bazo

- Analítica reglada: ligera elevación de la proteína C reactiva (PCR) de 10,5 mg/l (0-5). Enzima convertidora de angiotensina (ECA) de 98 U/l (18-55). Hipogammaglobulinemia a expensas de IgG e IgA con valores de 659 mg/dl (700-1.600) y 47,9 mg/dl (70-400), respectivamente. Marcadores tumorales: Ca 19.9: 187,7 U/ml (0-37) y Ca 125: 45,9 U/ml (0-35).
- Serologías de virus hepatotropos, VIH y sífilis: negativas.
- Serología de equinococos mediante hemaglutinación: negativa.
- Mantoux: positivo.
- Pruebas funcionales respiratorias y difusión CO: normal.

Llegados a esta situación, se solicitaron varias pruebas complementarias que resultaron diagnósticas; se comenzó por biopsia hepática y colonoscopia para biopsia de íleon.

- Colonoscopia completa con ileoscopia amplia (15-20 cm): íleon con marcada hiperplasia linfoide. A unos 4-5 cm antes de válvula ileocecal, se observó una de las paredes rectificadas con mucosa más congestiva, apreciándose una erosión fibrinosa. Se tomaron muestras y se enviaron a microbiología y estudio histológico.
- Biopsia con aguja gruesa (BAG) hepática para toma de muestras.

Diagnóstico diferencial

- Enfermedades granulomatosas son las que se postulan en primer lugar, como la sarcoidosis y la tuberculosis (TBC) con afectación extrapulmonar.
- Enfermedades inflamatorias intestinales (EII): enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa.
- Tumor carcinoide para lo que se solicitó estudio de catecolaminas en orina de 24 horas que resultó negativo.
- Enfermedad de Whipple, lepra y enteritis por *Histoplasma capsulatum*, aunque su frecuencia es muy baja y no suelen ocasionar afectación hepática ni esplénica.
- Brucelosis, infecciones por hongos, fiebre Q, afectación hepática por medicamentos, colangitis biliar primaria y enfermedad de Hodgkin^{1,2}.

Diagnóstico final

El resultado del estudio histopatológico determinó la ausencia de infiltración por carcinoma. Únicamente se apreció tejido de granulación en la mucosa ileal. Los estudios microbiológicos realizados fueron negativos, incluyendo tinción de Ziehl-Neelsen, cultivo de micobacterias y cultivo convencional.

El estudio histológico de la biopsia hepática se informó como compatible con hepatitis granulomatosa no necrotizante, de tipo sarcoideo, con parénquima con arquitectura conservada y ausencia de fibrosis. Las pruebas microbiológicas resultaron también negativas.

Ante estos resultados, el diagnóstico final fue el de sarcoidosis sistémica con afectación dérmica, hepática, ileal, ganglionar y probablemente pulmonar. La exploración oftálmica y la ecografía cardíaca fueron normales.

Se inició tratamiento con deflazacort, 1 mg/kg/día, previa profilaxis de TBC con isoniazida, 900 mg/12 h durante 1 mes. Al no confirmarse la serología de hidatidosis, se decidió no realizar tratamiento con mebendazol. La evolución fue excelente con ganancia de peso, normalización de ECA, desaparición de los síntomas digestivos, las lesiones dérmicas y normalización del patrón radiológico pulmonar.

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida que se caracteriza histológicamente por la presencia de granulomas no caseificantes. El órgano más frecuentemente afectado es el pulmón y sólo el 30% presenta una forma extrapulmonar, los órganos más afectados son la piel, los ojos, el sistema reticuloendotelial, el musculoesquelético, las glándulas exocrinas, el corazón, el riñón y el sistema nervioso central.

El diagnóstico de sarcoidosis se establece en un contexto clinicoradiológico y anatomopatológico, ya que no existe ningún dato patognomónico. Tan sólo existen tres formas de presentación clínica que son diagnósticas de por sí: síndrome de Löfgren (eritema nodoso, adenopatías hiliares, poliartralgia migratoria y fiebre), síndrome de Heerfordt (fiebre uveoparotídea) y la presencia de adenopatías hiliares bilaterales sin causa alternativa^{3,4}.

La afectación gastrointestinal se produce sólo en el 1% de los casos. Dentro de ésta, la afectación hepática se da en el 5-15%, mientras que la afectación

intestinal únicamente en el 0,1-0,9%. La mayoría de los casos de sarcoidosis intestinal y/o hepática se producen en la 5.^a-6.^a décadas de la vida, y en la mitad de ellos existe, además, afectación multisistémica. Las manifestaciones clínicas no son específicas y pueden confundirse con EII. La forma de presentación más común suele ser un cuadro diarreico con heces sanguinolentas con dolor abdominal tipo cólico. Además, se puede acompañar de pérdida de peso, anorexia y fiebre. La prueba diagnóstica de elección es la endoscopia digestiva con toma de biopsia. Los hallazgos macroscópicos más comunes de ésta son lesiones submucosas nodulares. En la TC de abdomen, habitualmente se encuentran adenopatías y/o lesiones hipodensas hepáticas^{1,2,5}.

La forma de presentación con afectación hepática más frecuente cursa asintomática, y se halla únicamente ligera elevación de fosfatasa alcalina y GGT. El dolor abdominal y prurito se observa en el 15% de los casos y la hepatomegalia en menos del 15%. La ECA puede estar elevada, pero no es útil para el diagnóstico^{3,6}.

La decisión para tratar la sarcoidosis gastrointestinal depende de la actividad y el grado de la enfermedad. Para los pacientes sintomáticos y con inflamación granulomatosa importante en el estudio histológico, el tratamiento de elección son los glucocorticoides (prednisona 30-40 mg/día y, posteriormente, disminuir a 10-15 mg/día según respuesta clínica)^{1,2}. Como alternativa a los glucocorticoides, en el caso de la afectación hepática, puede utilizarse metotrexato. El trasplante hepático es excepcional.

La evaluación de una adecuada respuesta al tratamiento se establece mediante la respuesta clínica y radiológica de la enfermedad¹.

Bibliografía

1. King TE Jr. Extrapulmonary manifestations of sarcoidosis. En: Uptodate, Flaherty R, Hollingsworth MD (Ed.). Consultado el 5 de octubre de 2016.
2. Thermann P, Dollinger MM. Extrapulmonary sarcoidosis: gastrointestinal involvement, case report and review of literatura. *Z Gastroenterol*. 2016; 54(03): 238-244.
3. Soto-Gómez N, Peters JI, Nambiar AM. Diagnosis and Management of Sarcoidosis. *Am Fam Physician*. 2016 May 15; 93(10): 840-850.
4. Modaresi Esfeh J, Culver D, Plesec T, John B. Clinical presentation and protocol for management of hepatic sarcoidosis. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2015 Mar; 9(3): 349-358.
5. Vanderhulst J. Gastric sarcoidosis: rare presentation of a rare disease. *Acta Clin Belg*. 2015 Feb; 70(1): 58-60.
6. Heinle R, Chang C. Diagnostic criteria for sarcoidosis. *Autoimmun Rev*. 2014 Apr-May; 13(4-5): 383-387.