



## Enteritis quística profunda asociada a enfermedad de Crohn: Descripción de un caso de poco frecuente que se presenta con cuadro de abdomen agudo

Ana Forteza Valadés\*, Ester Antón Valentí\*, J. Torralba\*, Alexandra Gené Heym\*, B Esteban\*, M Couce\*, Martínez Corcoles\*

\* Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca ESPAÑA

### Resumen

Presentamos un caso correspondiente a un paciente varón de 59 años de edad que ingresa al hospital por un cuadro de abdomen agudo con la sospecha clínica de probable diverticulitis recto-sigma perforada complicada con una iléctis terminal aplastronada en recto versus neoplasia perforada. Se reseca hemicolectomía derecha ampliada y un segmento correspondiente a recto-sigma. Los hallazgos patológicos observados corresponden a una enteritis quística profunda (EQP) asociada a una enfermedad de Crohn.

La colitis quística profunda es una entidad poco común pero bien reconocida cuando la afectación es del colon. La afectación del intestino delgado, enteritis quística profunda, es muy rara e histológicamente es análoga a su contrapartida en el intestino grueso (CQP). Se caracteriza por espacios quísticos mucosos parcialmente revestidos por epitelio columnar o plano no neoplásico predominantemente en la submucosa del intestino y menos frecuentemente en muscular propia. Debería distinguirse de otras entidades que incluyen la diverticulitis adquirida, pneumatosis cistoides y adenocarcinoma mucinoso. Su etiopatogenia se ha relacionado a procesos inflamatorios. Es importante reconocer esta entidad asociada a enfermedades inflamatorias (colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn...). Es un proceso benigno que no debería interpretarse como adenocarcinoma invasivo.

Se revisa la literatura y se discute sus posibles etiopatogenias

### Introducción

Los quistes submucosos en el colon fueron descritos en 1766 por Stara asociado por disenteria crónica. Goodall y Sinclair elaboran una descripción de CQP en 1957. La nomenclatura ha sido muy variada describiéndose como proctitis quística profunda, invasión pseudocarcinomatosa, quistes enterogénicos de recto mucocel, pólipos invertidos hamartomatosos. Más de 160 casos de CQP han sido descritos siendo mucho menos frecuente los reportados en la literatura su análogo en el intestino delgado (EQP) con las mismas características histológicas. La enteritis quística profunda es una enfermedad rara que se caracteriza por la aparición de espacios quísticos no neoplásicos en la pared del intestino delgado esta entidad puede presentarse como abdomen agudo y debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial del mismo.

La extirpación quirúrgica del segmento el tratamiento adecuado

### Caso Clínico-Patológico

Paciente de 59 años varón con antecedentes patológicos de diabetes mellitus en tratamiento con insulina, úlcera duodenal, drenaje de absceso plantar y unos meses antes fue ingresado por un cuadro de dolor epigástrico de tipo cólico (24/05/002) acompañado de vómitos orientado de patología gástrica de tipo ulceroso. Durante este ingreso presenta cuadro de estomatitis aftosa que cedió con medicación analgésica oral. Así mismo presenta leucoplasia oral vellosa (serología VIH, VHB y VHC negativas). Aún así el paciente es dado de alta persistiendo su cuadro constitucional.

Una semana más tarde (01/07/2005), acude a urgencias por dolor hipogástrico intenso de 2 horas de evolución, disfagia y estreñimiento. Se visualiza en RX neumoperitoneo y en la analítica una leucocitosis con desviación a la izquierda. Ingresó en cirugía por perforación de viscera hueca (intestinal) y se decide intervención quirúrgica de urgencia visualizándose una peritonitis secundaria a perforación de sigma donde presenta diverticulitis destacando así mismo una ileítis terminal aplastronada. Se realiza hemicolectomía derecha ampliada a ileón terminal más operación de Hartmann. El postoperatorio fue favorable sin complicaciones.

En el servicio de Anatomía Patológica se recibieron dos piezas correspondientes a hemicolectomía derecha ampliada que incluía 100 cm de ileón terminal y colon ascendente en la que se observaba un intestino delgado con marcada rigidez y engrosamiento del mesenterio con una mucosa que presentaba múltiples ulceraciones serpentiginosas así como pseudopolipos y fisuras. Se observan tramos sin lesiones de forma parcheada. Al corte mostraba múltiples formaciones quísticas de diferentes tamaños que oscilaban de 3 - 25 mm (fotos 1-4), con material de aspecto mucoso en su luz. Se localizaban en su mayor parte en la submucosa pero a veces más profunda en la muscular propia y mesenterio. El apéndice ileocecal, ciego y colon ascendente no presentaban lesiones relevantes. Se aislaron 14 adenopatías de la grasa mesentérica. Se remitió otro segmento correspondiente a intestino grueso de 13 cm. de longitud identificado como segmento rectosigmoide en la que se reconoce una formación polipoide de 1.5 cm con ulceración focal a nivel de la superficie de la mucosa y engrosamiento mesentérico. Los hallazgos patológicos observados correspondieron a una enteritis quística profunda asociada con enfermedad de Crohn (fotos 5-8). Las lesiones de la enfermedad inflamatoria intestinal eran más severas en el ileón terminal con menos afectación rectosigma y sin estar afectado el colon ascendente ni apéndice ileocecal. Durante su evolución ha presentado fistulas cutáneas secundarias a la enfermedad de Crohn y brotes agudos de su enfermedad

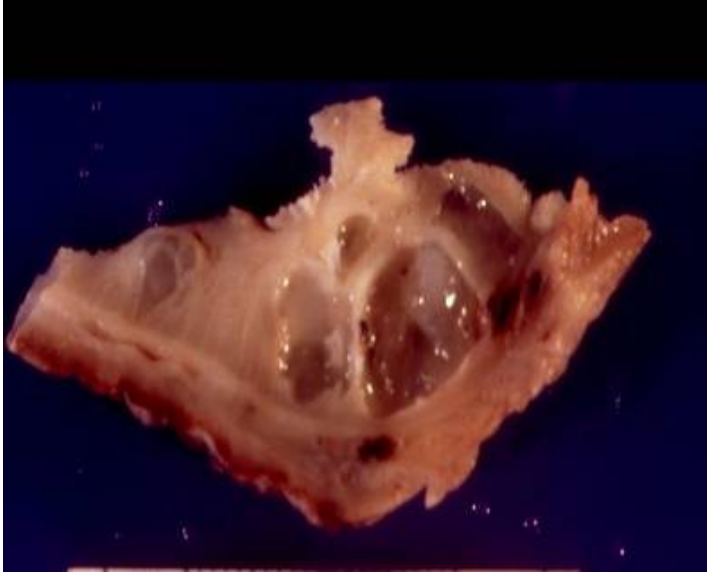


Foto 1

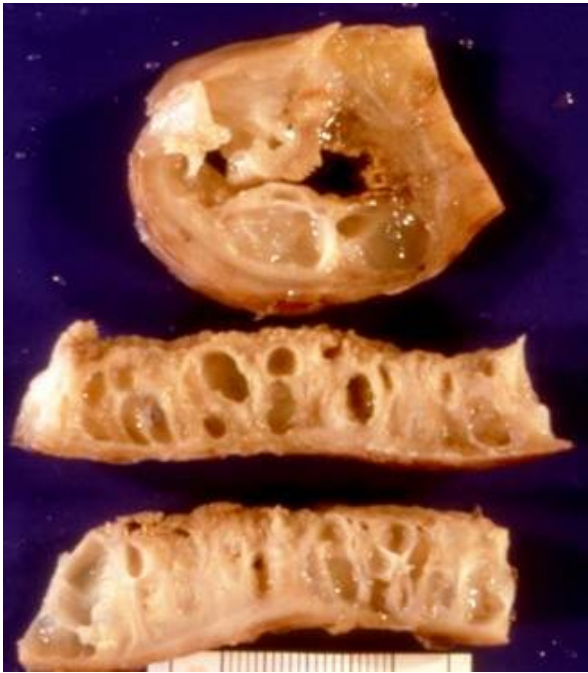


Foto 2.

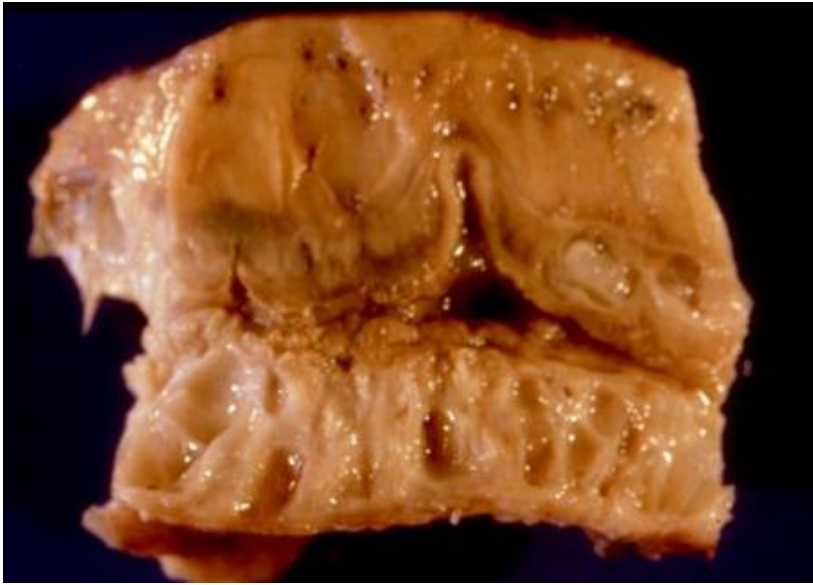


Foto 3.

---

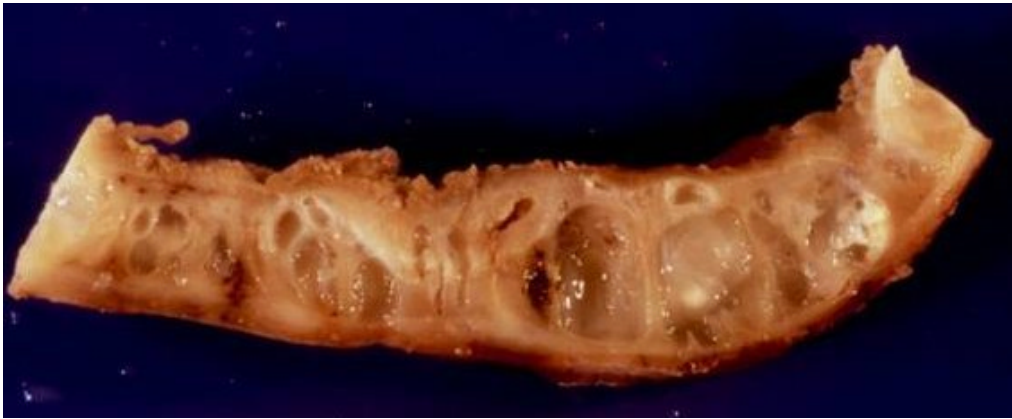


Foto 4.

---



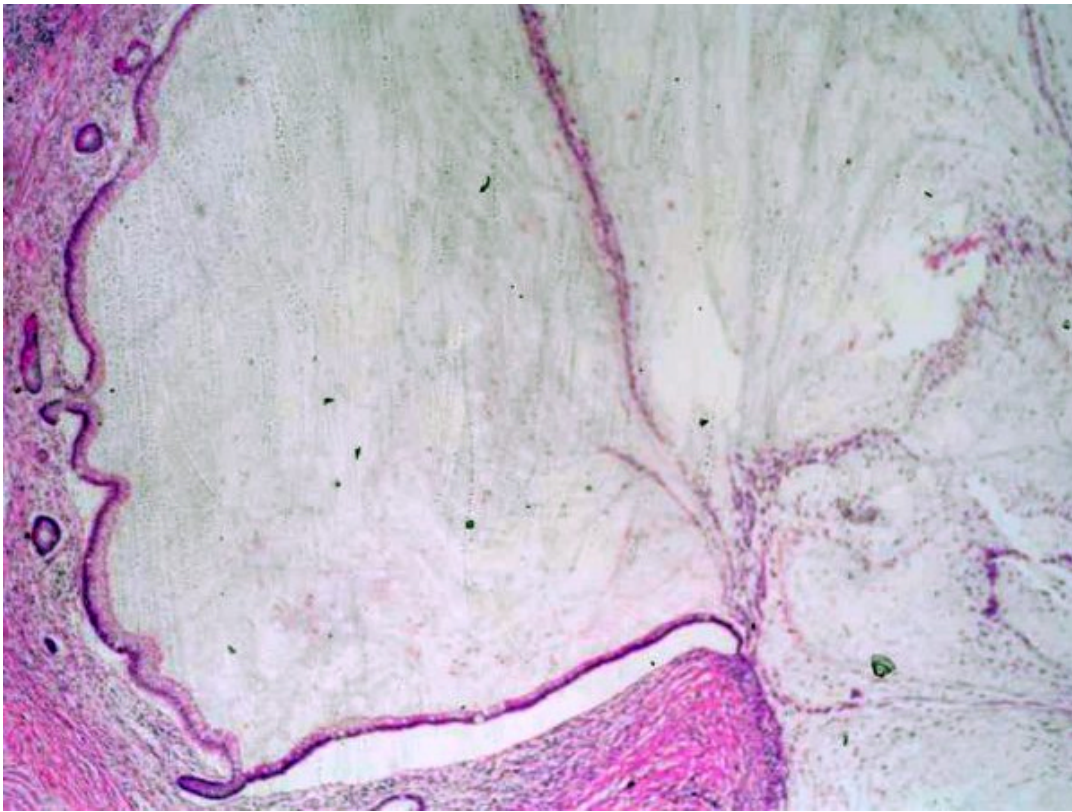


Foto 5. Revestimiento del quiste por epitelio cilíndrico sin atípia

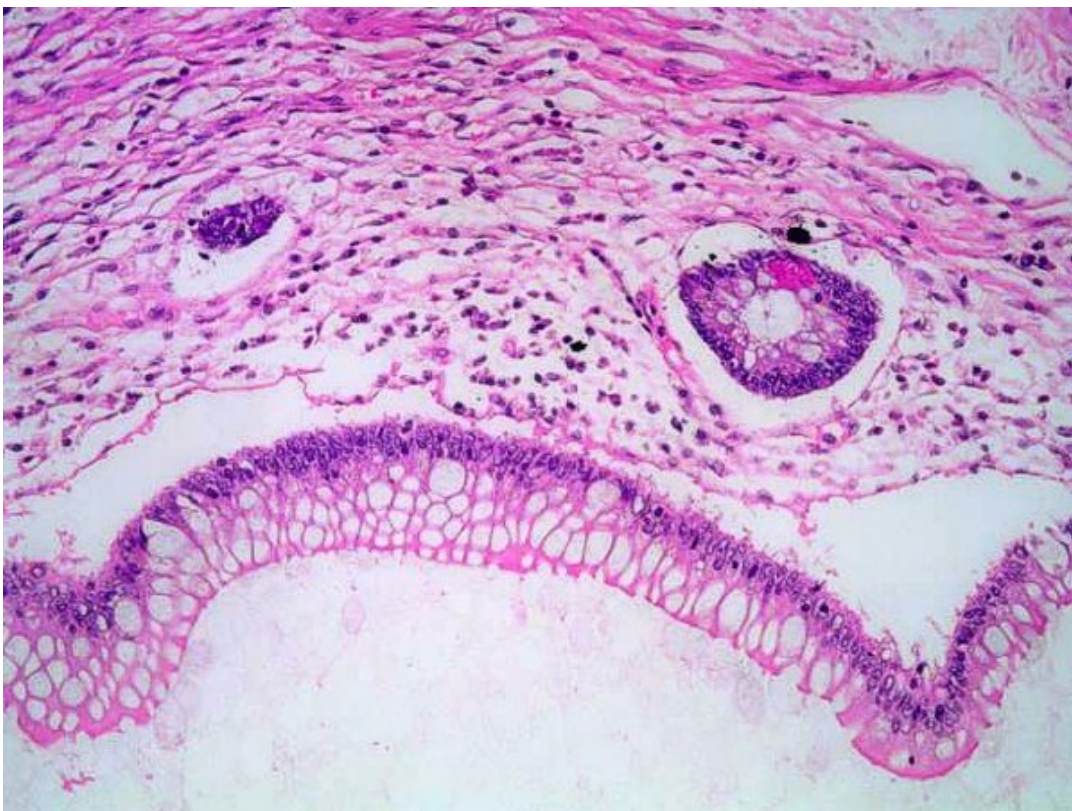


Foto 6. Ausencia de atípia en el epitelio del quiste

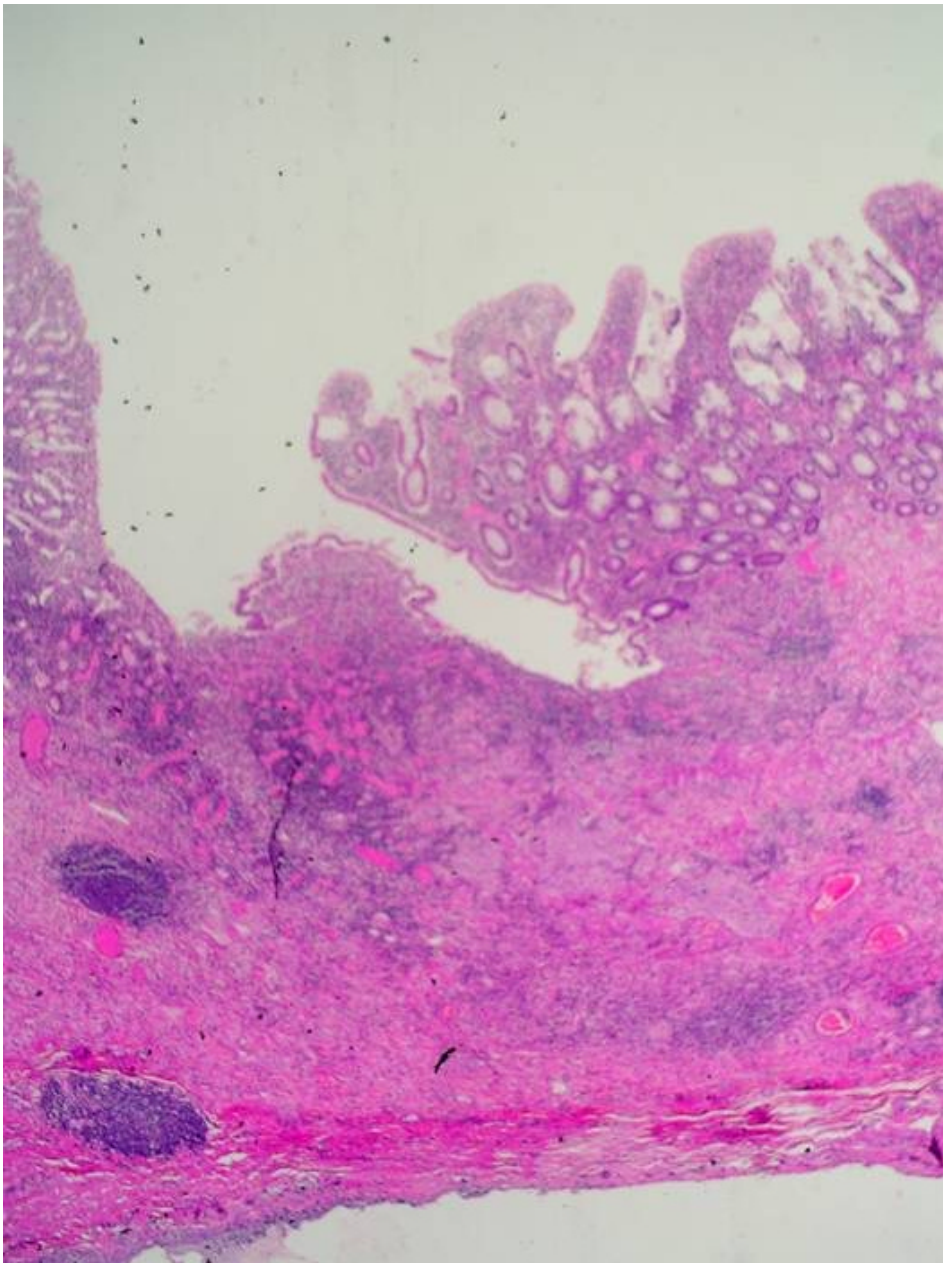


Foto 7. Enteritis quística profunda asociada a enfermedad de Crohn



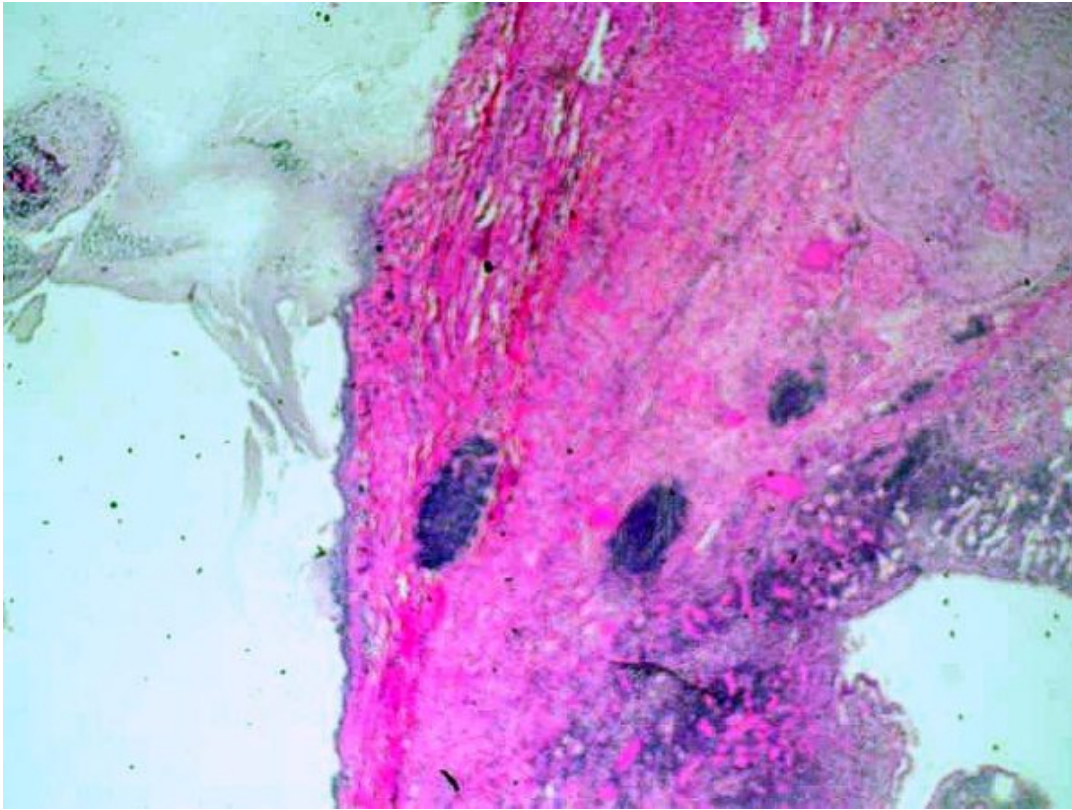


Foto 8. Enteritis quística profunda asociada a enfermedad de Crohn

## Discusión

La primera descripción de la colitis quística profunda data de 1957 por Goodall y Sinclair que publicaron dos casos, desde entonces lesiones similares han sido descritas en varias estructuras anatómicas como esófago, estómago, vesícula biliar e intestino delgado. Es una entidad histopatológica de colon bien definida. La afectación del intestino es muy poco frecuente. La histopatología de la CQP y EQP se concentra en la aparición de quistes en la submucosa que pueden medir hasta 2 cm. El epitelio quístico que se observa puede ser aplanado, cúbico o columnar. A veces el epitelio quístico desaparece evidenciándose lagos de moco en la submucosa. Los quistes de la submucosa pueden ser erróneamente diagnosticados de carcinoma invasivo pero en la CQP no se observa atipia del epitelio.

Hay una controversia en la etiología de la CQP y EQP. Muchos investigadores creen que es una patogénesis adquirida, sin embargo otros creen que es congénita. A favor de esta última, estudios embriológicos han demostrado quistes en la submucosa en diferentes niveles del tracto gastrointestinal. Esta enfermedad ocurre en el adulto joven y casos pediátricos en las que se han observado asociadas con Síndrome de Peutz-Jeghers que es una enfermedad autónoma congénita con formación de pólipos hamartomatosos. A diferencia del EQP en niños, en adultos se ha asociado a otras enfermedades que predisponen a irritación del intestino, como las enfermedades inflamatorias (Crohn, colitis ulcerosa..) pólipos adenomatosos, disentería, colitis espástica, síndrome de la úlcera rectal solitaria, radiación, estomas gástricoyeyunales y estomas de colostomía. Glándulas o quistes submucosos ectópicos se han observado después de cirugías gastrointestinales. Todas estas observaciones sugieren un origen adquirido. Otra hipótesis apoyada por Epstein et al concluye que la herniación de la mucosa a través de un defecto en la muscular muosae es el factor más importante para la formación de quistes. Nuestro caso histológicamente presentaba las características de la Enfermedad de Crohn con formación de fisuras, inflamación transmural, sobre todo localizadas a nivel del ileon. Se observan numerosos quistes submucosos y en muscular propia de forma extensa en el intestino delgado. La ulceración de la mucosa y la destrucción inflamatoria de la muscular de la mucosa podría llevar a la formación de fisuras implantación de la superficie de la mucosa en la submucosa y finalmente dilatación quística de las glándulas. Este mecanismo apoyaría la propuesta inicial descrita por Goodall y Sinclair en la que se enfatiza el papel del daño de la mucosa como condición principal de la patogénesis. La EQP debería distinguirse de otras entidades incluyendo diverticulosis adquirida, pneumatosis cistoide intestinal y adenocarcinoma mucinoso. Los divertículos adquiridos en el intestino delgado son raros presentándose en menos de un 1% de la población. Muchos de estos divertículos son únicos localizados en el duodeno y asociados con úlcera péptica crónica. Los divertículos de yeyuno e íleon son con frecuencia múltiples y originados a lo largo del borde mesentérico. El íleon es la localización menos común de los divertículos y asociados con frecuencia a complicaciones quirúrgicas como perforación, hemorragia y obstrucción secundaria a la inflamación. La localización extramural de los divertículos adquiridos, su localización en el borde mesentérico y la presencia de una capa muscular uniforme ayuda a distinguirla de la EQP. Quistes submucosos también pueden observarse en pneumatosis cistoide intestinal pero los quistes se encuentran revestidos con frecuencia por una reacción granulomatosa con células gigantes a cuerpo extraño que contienen gas. Más importante en el diagnóstico diferencial de EQP es con el carcinoma mucinoso(coloide). Las claves histológicas que lo distinguen son la distribución irregular de las glándulas y quistes, ausencia de estroma desmoplásico, ausencia de anomalías citológicas en el revestimiento epitelial, diferenciación de células en anillo de los mucifagos y la ausencia de fragmentos de epitelio atípico flotando en los lagos de moco.

Se ha descrito un incremento del riesgo de adenocarcinoma en pacientes con enfermedad de Crohn. Es muy importante para el hepatólogo reconocer esta entidad asociada con la enfermedad de Crohn como un proceso benigno que no debería ser interpretada como adenocarcinoma invasivo.

**Bibliografía**

- 1.- Enteritis cystica profunda causing ileocecal intussusception in a child.  
Karnak I, Gogus s, Senocak ME, Akcoren Z, Hicsonmez A  
J Pediatr Surg 1997 32(9):1356-9
- 2.- Enteritis cystica profunda:association with Crohn 'disease  
Scott H, Saul MD, Lester K, Wong.MD, Kendell R,Zinsser.MD  
Human Pathology 1986 17 6: 600-603
- 3.- Enteritis Cystica profunda mimicking acute abdominal picture in a twelve-year-old-boy  
Salman AB, Gogus S, Tanyel FC, Akcoren Z, Hicsonmez A,  
Eur J Pediatr Surg 1998 8(3);168-9
- 4.- Enteritis cystica profunda in a patient with Crohn' disease.  
Alexis J, Lubin J, Wallack M.  
Arch Pathol Lab Med 1989 113(8):947-9
- 5.- Enteritis cystica profunda-revisited  
O'Donell N.  
Human Pathol 1987 18(12):1300-1

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 01/10/2005 3:04:47