

Titulo del trabajo:

Enteritis ulcerosa criptogénica multifocal estenosante: no todas las estenosis intestinales son enfermedad de Crohn.

Autores:

Paulina Moctezuma Velázquez¹

Francisco Ulises Pastor Sifuentes²

Jorge Luis Aguilar Frasco³

Residente de quinto año de cirugía general¹

Residente de cuarto año de cirugía general²

Residente de tercer año de cirugía general³

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Departamento de Cirugía General

Dirección de primer autor: Avenida Vasco de Quiroga No. 15, Colonia Belisario Domínguez Sección XVI, delegación Tlalpan, C.P. 14080, Ciudad de México.

Resumen

Antecedentes

La enteritis criptogénica ulcerosa multifocal estenosante (ECUME) es una enfermedad poco comprendida y rara. Su patofisiología y tratamiento aún no están definidos, sin embargo, en algunos casos los esteroides han ofrecido resolución de los síntomas. Es frecuentemente mal diagnosticada confundida como enfermedad de Crohn, en la actualidad su diagnóstico se puede realizar con ayuda de videocápsula o enteroscopia de doble balón.

Material y métodos

Presentaremos un caso de una mujer de 56 años con antecedente de oclusión intestinal recurrente causada por una estenosis en el íleon distal con sospecha de enfermedad de Crohn.

Discusión

Como lo reportado en la literatura es común entre los pacientes con ECUME la oclusión intestinal recurrente, pérdida de peso y diarrea crónica, tal como en el caso de nuestra paciente cuyo diagnóstico se obtuvo después de una resección intestinal posterior a la dilatación endoscópica de una estenosis recurrente.

Conclusiones

ECUME es una enfermedad rara que debemos considerar entre pacientes con estenosis del intestino delgado, es importante reconocerla para tratar de ofrecer al paciente, según el caso, el mejor tratamiento posible. Es importante conocer sus características para diferenciarla principalmente de la enfermedad de Crohn.

Palabras clave: enteritis ulcerosa criptogénica multifocal estenosante, dilatación endoscópica, oclusión intestinal.

Abstract

Introduction

Cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis (CMUSE) is a rare and unfrequently diagnosed disease, its pathophysiology and treatment are not yet fully understood, however, some cases have seemed to respond to steroid therapy. CMUSE is sometimes confused with Crohn's disease, nowadays, we can reach the diagnosis with enteroscopy or capsule endoscopy.

Materials and methods

We will present a case of a 56-year-old woman with a recurrent intestinal occlusion history, caused by an ileal stenosis confused with Crohn's disease.

Discussion

As reported in the literature, it is commonly among patients with CMUSE to present with intestinal occlusion, loss of weight, chronic diarrhea, just like in our patient, whose diagnosis was made after intestinal resection posterior to a recurrent stenosis treated with balloon endoscopic dilation.

Conclusions

CMUSE is a rare disease we should consider every time we are facing a patient with an intestinal stenosis, it is important to recognize it in order to offer our patients the best treatment option. It is also important to know the difference between CMUSE and Crohn's disease as it is its main differential diagnosis and management may vary.

Key words: Cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis, balloon dilation, intestinal occlusion.

Antecedentes:

La enteritis ulcerosa criptogénica multifocal estenosante (EUCME) es una entidad rara caracterizada por la aparición de múltiples úlceras en el intestino delgado.¹ El diagnóstico suele ser frecuentemente confundido con enfermedad de Crohn ya que la presentación clínica suele ser una estenosis intestinal acompañada con dolor abdominal, sangrado de tubo digestivo y pérdida de peso.² El objetivo de este caso es presentar un caso típico de EUCME para reconocer su cuadro clínico e identificar a los pacientes con esta patología oportunamente.

Material y métodos:

Presentaremos el caso de una mujer de 56 años, con diagnóstico de enteritis ulcerosa criptogénica multifocal estenosante reconocido posterior a una resección intestinal. La paciente cursó con un cuadro de obstrucción intestinal recurrente, así como antecedente de dolor abdominal de 10 meses de evolución asociado a evacuaciones líquidas con sangre, acompañado de pérdida de peso de hasta 12 kilos en los últimos tres meses, astenia y adinamia. A su ingreso a nuestro hospital se realizó una tomografía de abdomen que reportaba una zona de estenosis en el íleon condicionando oclusión intestinal parcial proximal a la estenosis y focalización de asas de intestino delgado (Figura 1). Se realizó una enterorresonancia donde se apreciaban los mismos hallazgos que en la tomografía (Figura 2). Como parte del abordaje diagnóstico se trató de caracterizar mejor el área de estenosis con una enterorresonancia, la cual que reportó una estenosis en íleon de 1.6cm asociado a un área de reforzamiento intestinal de hasta 16cm. Por sospecha de enfermedad de Crohn, aunque con calprotectina fecal en 35mg/kgheces (rango normal menor a 50), VSG y PCR negativas, se realizó una enteroscopia retrograda con doble balón donde se encontró a 280 cm de la válvula ileocecal una zona de mucosa ulcerada. Se tomaron biopsias que reportaron ileitis ulcerativa crónica, durante la enteroscopia se realizó una dilatación con lo cual la paciente se mantuvo asintomática durante tres meses, hasta que inició nuevamente con dolor abdominal tipo cólico, náusea, vómito e incapacidad para evacuar, motivo por el cual se presentó a urgencias con diagnóstico de

oclusión intestinal. A la exploración física se evidenció un abdomen distendido con ligero dolor a la palpación, FC 80 lpm, TA 120/80mmHg, FR 12 rpm, saturación 98%, afebril, en sus laboratorios con Hb 19.4mg/dL, leucocitosis de 13.1×10^3 , neutrófilos 78%, PCR 0.5, resto sin alteraciones. Una nueva tomografía se realizó que reportaba hallazgos similares a los estudios anteriores: obstrucción intestinal a nivel del íleon medio y engrosamiento mural concéntrico de hasta 8.4mm que condiciona oclusión intestinal y dilatación de asas de hasta 4.5cm, liquido libre, con múltiples ganglios mesentéricos menores a 1cm (Figura 3). Se consensuó el caso con los servicios de cirugía, enfermedad inflamatoria y endoscopia. Al no parecer una enfermedad de Crohn y ante una estenosis ulcerada rápidamente recidivante posterior a dilatación y ante la incapacidad de descartar malignidad se opto por tratamiento quirúrgico. Se realizó una laparotomía donde se encontró escaso liquido libre, una estenosis a 1.50m del Treitz y a 2.50m de la válvula ileocecal, con múltiples adenopatías mesentéricas, se realizó una resección de 30cm de intestino el cual se palpaba engrosado y con coloración violácea, así como edematosa, se realizó anastomosis primaria la paciente evoluciona adecuadamente posterior a la cirugía, con adecuada tolerancia a la vía oral.

El resultado histopatológico reportó enteritis crónica moderada con múltiples erosiones superficiales, fibrosis de la submucosa.

Discusión

EUCME es frecuentemente confundida con enfermedad de Crohn, enteropatía producida por AINES, tuberculosis intestinal, citomegalovirus, linfoma, enteritis por radiación o isquémica o cualquier otra enfermedad intestinal que pueda condicionar estenosis.³ La incidencia y patología son desconocidos al ser una enfermedad rara, algunos autores plantean que podría ser una vasculitis intestinal, mientras otros apoyan una etiología idiopática.⁴ El diagnóstico suele ser difícil por lo inespecífico del cuadro clínico y al ser común en íleon¹ a veces es difícil llegar al área afectada por medio de enteroscopia o videocápsula la cual puede estar contraindicada debido al riesgo de inminente de retención de la cápsula en el sitio de

estenosis.⁵ Los hallazgos en estos estudios suelen mostrar estenosis y áreas de ulceración a veces con sagrado, motivo por el cual los pacientes suelen presentarse con anemia,⁶ no es el caso de nuestro paciente. Las características radiológicas de estas estenosis pueden mostrar reforzamiento, engrosamiento de la pared asociado a oclusión intestinal y la ubicación más común de las estenosis es el íleon,⁷ como mostrado en el caso.

El tratamiento en la actualidad aun no se ha definido, los esteroides pueden llegar a ser una opción de tratamiento con alivio ocasional de los síntomas, sin embargo, ningún estudio clínico aleatorizado avala este tratamiento, otros tratamientos utilizados son el inhibidor de TNF-alfa,^{8,9} utilizado en un caso reportado, así como medidas generales tales como suplementación de hierro, transfusiones y soporte nutricional.¹ Entre los tratamientos para las estenosis puede ser la resección intestinal o la dilatación con balón, como una medida para evitar resecciones intestinales repetidas ya que la enfermedad suele recurrir. Se asocia con algunas otras entidades con esta enfermedad, tales como la deficiencia de complemento, o mutaciones del gen de fosfolipasa A2.¹⁰

Algunas herramientas como la videocápsula o entereoscopia con doble balón pueden ayudar al diagnóstico, los cuales hoy en día son más accesibles que anteriormente. Sin embargo, los pacientes que padecen EUCME suelen tener varios meses o años de retraso en el diagnóstico ya que no es una enfermedad frecuentemente sospechada y muchas veces es tratada como enfermedad de Crohn.

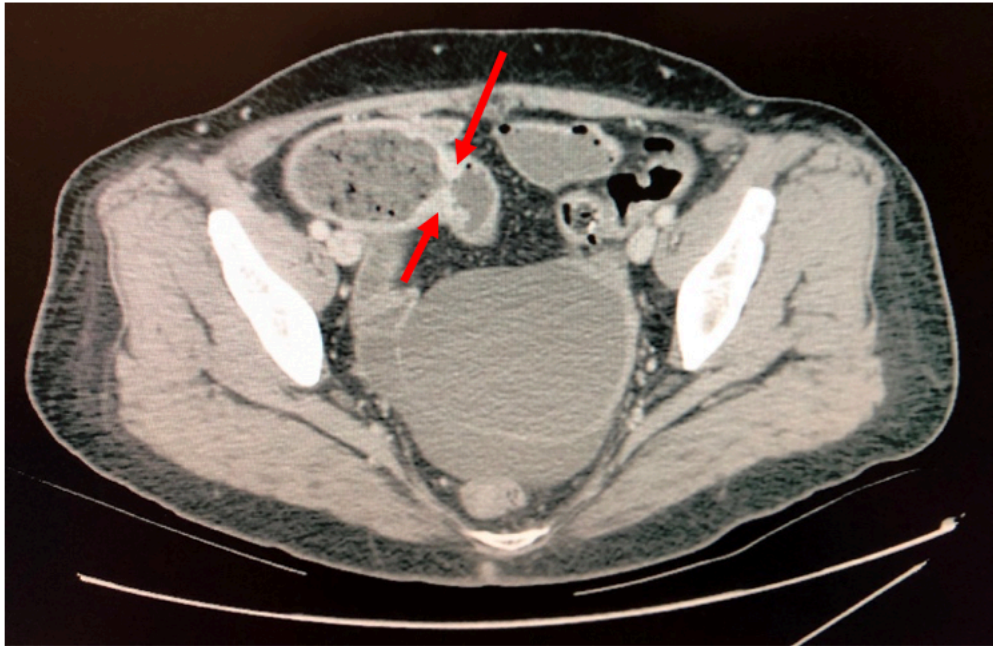
Conclusión

EUCME aunque una rara enfermedad es un diagnóstico diferencial que tenemos que considerar ante un paciente con una estenosis intestinal cuya etiología no es clara. No se tiene evidencia aun sobre el tratamiento ideal, sin embargo, se propone uno conservador tales como dilatación endoscópica, antes de la cirugía para evitar complicaciones como intestino corto ante una enfermedad con comportamiento recidivante.

Bibliografia

1. Kohoutová D, Bártová J, Tachecí I, et al. Cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis: A review of the literature. *Gastroenterol Res Pract.* 2013;2013.
2. Singh A. Cryptogenic Multifocal Ulcerous Stenosing Enteritis (CMUSE): A Tale of Three Decades. *ACG Case Reports J.* 2017;4:1-3.
3. Chung SH, Park SU, Cheon JH, et al. Clinical Characteristics and Treatment Outcomes of Cryptogenic Multifocal Ulcerous Stenosing Enteritis in Korea. *Dig Dis Sci.* 2015;60(9):2740-2745.
4. Chang DK, Kim JJ, Choi H, et al. Double balloon endoscopy in small intestinal Crohn's disease and other inflammatory diseases such as cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis (CMUSE). *Gastrointest Endosc.* 2007;66(3 SUPPL.):96-98.
5. Kwon SO, Kim YS, Kim SY, Hong SW, Lee HK, Moon JS. A case of cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis: Differential diagnosis from Crohn's disease. *J Gastrointest Liver Dis.* 2012;21(3):309-312.
6. Zhang Y, Huang L, Liu R, et al. Case report of a pair of siblings with cryptogenic multifocal ulcerating stenosing enteritis: A rare disease easily to be misdiagnosed as Crohn disease. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(32):e7527.
7. Hwang J, Kim JS, Kim AY, et al. Cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis: Radiologic features and clinical behavior. *World J Gastroenterol.* 2017;23(25):4615-4623.
8. Hosoe N, Ohmiy N, Hirai F, et al. Chronic enteropathy associated with SLCO2A1 gene [CEAS]- Characterisation of an enteric disorder to be considered in the differential diagnosis of Crohn's disease. *J Crohn's Colitis.* 2017;11(10):1277-1281.

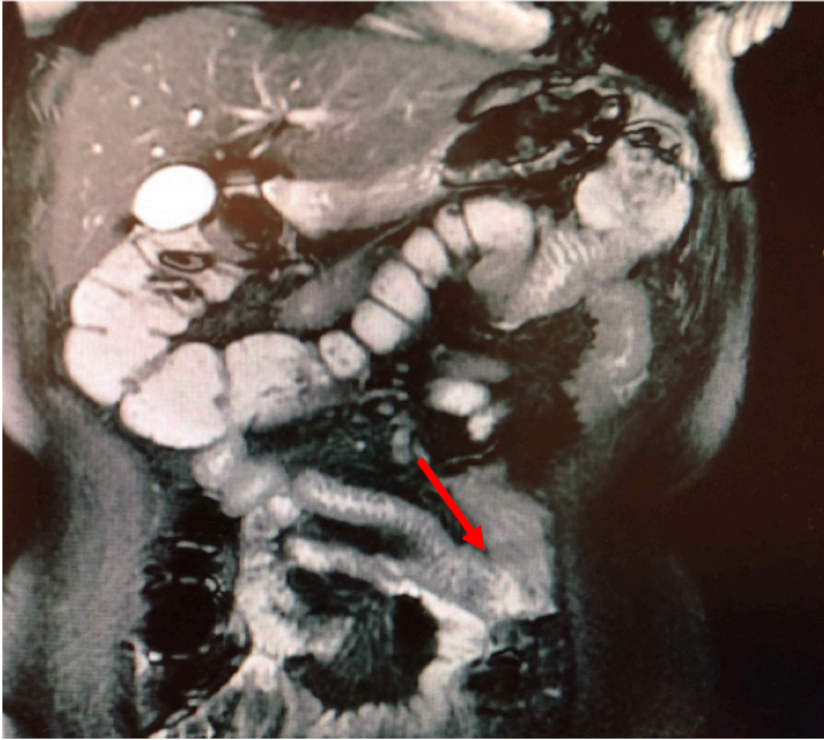
9. Heiko DS, Elisabeth M, Veerle VM, Maarten S, Paul P, Tom M. Infliximab induces remission in cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis: First case. *World J Gastroenterol.* 2013;19(10):1661-1664.
10. Brooke MA, Longhurst HJ, Plagno V, et al. Cryptogenic multifocal ulcerating stenosing enteritis associated with homozygous deletion mutations in cytosolic phospholipase A2- α . *Gut.* 2014;63(1):96-104.



Enteritis ulcerosa criptogénica multifocal estenosante

Figura 1

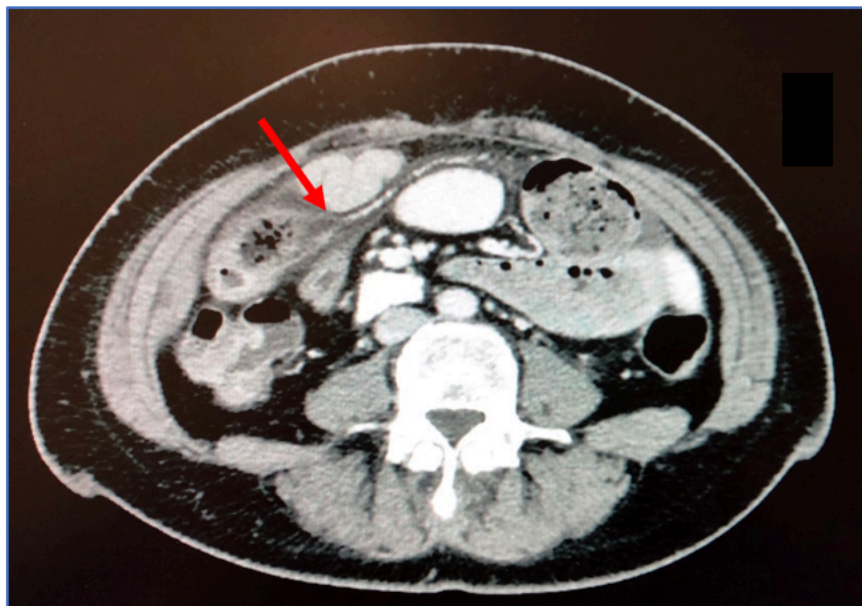
Moctezuma



Enteritis ulcerosa criptogénica multifocal estenosante

Figura 2

Moctezuma



Enteritis ulcerosa criptogénica multifocal estenosante

Figura 3

Moctezuma



CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA USO DE DATOS, FOTOGRAFÍAS E IMÁGENES CLÍNICAS PARA REPORTE DE CASO CLÍNICO

| | | |
|--------------------------|---|-----------------------|
| Fecha | 4 enero 2019 | |
| Institución | INCMNSZ | No Cédula Profesional |
| Jefe de Enseñanza | Dr. Sergio Ponce de León Rosales | 0443485 |
| Medico Titular del curso | Dr. Rubén Cortés González | 357148 |
| Residente 01 | Paulina Moctezuma Velázquez | 08752704 |
| Residente 02 | Francisco Ulises Pastor Sifuentes | 09147636 |
| Residente 03 | Jorge Luis Aquilar Frasco | 10803665 |
| Titulo del Caso Clínico | Enteritis ulcerosa criptogénica multifocal estenosante: no todas las estenosis intestinales son enfermedad de Crohn | |

Por medio de la presente, los médicos residentes enlistados en este documento declaran haber informado al Médico Titular del Curso y Jefe de Enseñanza de la Institución sobre su intención de divulgar y hacer público el caso clínico de referencia.

Con propósitos puramente académicos y científicos, haciendo uso de la información que de forma verídica se ha referido: exámenes de laboratorio y demás estudios que han considerado pertinentes.

Se declara que El Jefe de enseñanza y el Profesor Titular del Curso han dado autorización para utilizar fotografías clínicas, estudios y datos utilizadas de manera profesional en el caso clínico de referencia para presentarse en el Premio Nacional de Residencias Médicas.

| | Firmas |
|--------------------------|---|
| Jefe de Enseñanza | |
| Medico Titular del curso | |
| Residente 01 |  |
| Residente 02 |  |
| Residente 03 |  |

