

# Enteritis quística profunda: a propósito de un caso

**Autores** María Rodríguez-Carrasquel,<sup>1</sup> Carla Dias,<sup>2</sup> María Elena Ruiz,<sup>1</sup> Oscar González<sup>2</sup>

**Afiliación** <sup>1</sup>Instituto Médico La Floresta. Caracas - Venezuela. <sup>2</sup>Clínica Santiago de León. Caracas - Venezuela.

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2018;72(1):25-27. Sociedad Venezolana de Gastroenterología, Caracas, Venezuela. ISSN 2477-975X

Autor correspondiente: Carla Días. Clínica Santiago de León. Caracas - Venezuela. ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-3359-3132>

Correos Autores: mariajrodriguez@yahoo.com; endoscopistadracarla@gmail.com ; mariaeleruiz@hotmail.com; oscarherrada@hotmail.com

Fecha de recepción: 06 de enero de 2018. Fecha de revisión: 14 de marzo de 2018. Fecha de Aprobación: 24 de febrero de 2018.

## Resumen

La enteritis quística profunda (EQP), es una entidad rara de etiología desconocida. Se ha relacionado a procesos inflamatorios como la enfermedad de Crohn y a patologías congénitas como el síndrome de Peutz-Jeghers. Histológicamente 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 la muscular propia. Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino de 75 años, sin antecedentes patológicos, quien presenta episodios intermitentes de dolor abdominal y diarrea. En un estudio de cápsula endoscópica solicitado por hallazgos sugestivos de ileitis en una tomografía abdominal, se evidencia una lesión subepitelial en yeyuno proximal.

**Palabras Clave:** Enteritis quística profunda (EQP); lesión subepitelial; yeyuno proximal; videocápsula endoscópica; enteroscopia doble balón.

## DEEP CYSTIC ENTERITIS: A CASE REPORT

### Summary

Deep cystic enteritis is a rare entity of etiology unknown. It was accompanied commonly by underlying diseases such as Crohn's disease and Peutz-Jeghers syndrome. Histologically, it is characterized by a mucin-filled cystic lesion in the mucosal layer, submucosal layer, and less frequent in muscularis propria. We present the case of a 75-year-old female patient, with no medical history, who presents intermittent episodes of abdominal pain and diarrhea. An abdominal tomography showed findings suggestive of ileitis. An endoscopic videocapsule was performed and a subepithelial lesion was found in the proximal jejunum.

**Key words:** Deep cystic enteritis (EQP); subepithelial lesion; proximal jejunum; endoscopic videocapsule; double balloon enteroscopy.

## Introducción

Desde la primera descripción de la colitis quística profunda (CQP) en 1957 por Goodall y Sinclair<sup>1</sup>, han sido descritas lesiones similares en esófago, estómago, vesícula biliar e intestino delgado. La histopatología de la CQP y EQP consiste en la aparición de quistes en la submucosa revestidos por un epitelio aplanado, cúbico o columnar. A veces el epitelio quístico desaparece evidenciándose lagos de moco en la submucosa.

Existe controversia en la etiología de la CQP y EQP, se ha planteado una patogénesis adquirida por su asociación con enfermedades adquiridas que predisponen a la ulceración mucosa e inflamación, tales como 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. La teoría de una etiología congénita es apoyada por el hallazgo en exámenes embriológicos de quistes submucosos en múltiples localizaciones gastrointestinales.

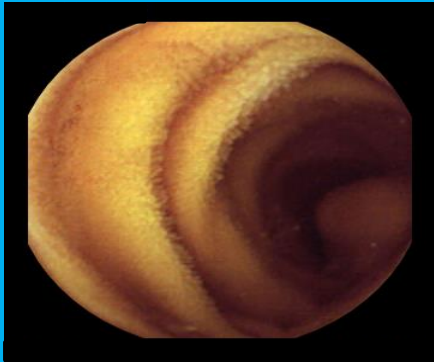
La incidencia en niños y su asociación con otras condiciones congénitas como el síndrome de Peutz Jeghers también apoyan esta teoría. Otra hipótesis apoyada por Epstein y col<sup>2</sup>, concluye que la herniación de la mucosa a través de un defecto en la muscular de la mucosa es el factor más importante para la formación de quistes.

## Caso Clínico

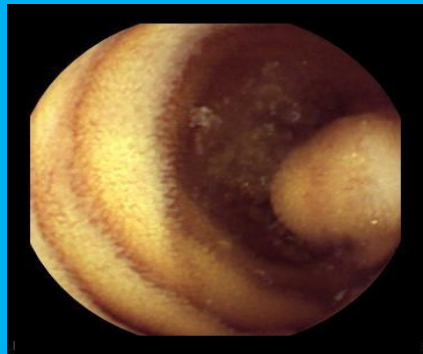
Se trata de paciente de sexo femenino de 68 años, sin antecedentes patológicos conocidos, quien refería presentar desde hacía 5 años, episodios intermitentes de 2-3 días de duración, de dolor en hemiabdomen derecho, tipo cólico, de moderada a fuerte intensidad, que se aliviaba al evacuar acompañado de evacuaciones líquidas con moco sin sangre en n° de 5-6/día, distensión abdominal y flatulencia. Le habían realizado gastroscopia e ileocolonoscopia en varias ocasiones sin encontrar lesiones y había recibido múltiples tratamientos con mejoría parcial y transitoria de la sintomatología.

En febrero 2013 fue referida para la realización de cápsula endoscópica (CE) de intestino delgado, debido al hallazgo en una tomografía abdomino pélvica, de alteraciones sugestivas de proceso inflamatorio en ileon distal.

En el estudio de CE se observó el intestino delgado de aspecto normal con vellosidades conservadas y a los 64 minutos del paso duodenal (19% del tránsito intestinal) una imagen elevada, de superficie lisa, con mucosa normal, sugestiva de lesión subepitelial en yeyuno proximal (**Figuras 1, 2 y 3**). Posteriormente se realizó enteroscopia doble balón por vía anterógrada confirmando el hallazgo y se procedió a tatuaje de la zona con tinta china. Ante la sospecha de una lesión subepitelial que pudiera corresponder a un GIST, se decidió resección quirúrgica del segmento por laparoscopia.



**Figura 1.** Lesión subepitelial en yeyuno proximal A

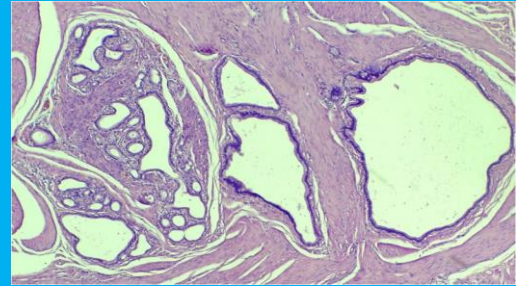


**Figura 2.** Lesión subepitelial en yeyuno proximal B

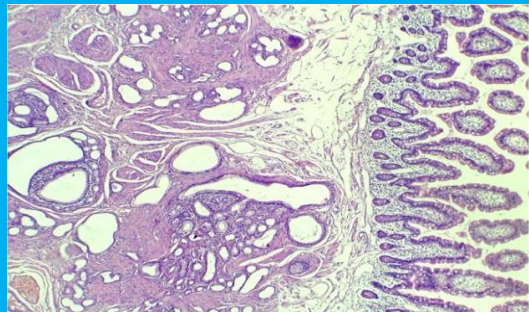


**Figura 3.** Lesión subepitelial en yeyuno proximal C

Los hallazgos histológicos reportaron presencia de estructuras glandulares dilatadas, tapizadas por epitelio columnar, localizadas en la capa muscular concluyendo como Enteritis quística (**Figuras 4 y 5**).



**Figura 4.** Estructuras glandulares dilatadas, tapizadas por epitelio columnar, localizadas en la muscular propia A



**Figura 5.** Estructuras glandulares dilatadas, tapizadas por epitelio columnar, localizadas en la muscular propia B

## Discusión

Enteritis quística profunda (EQP) es una enfermedad benigna del intestino delgado, muy poco frecuente. Se define como espacios quísticos llenos de mucina, parcialmente revestidos por epitelio columnar, cúbico o aplanado no neoplásico localizado predominantemente en la submucosa del intestino delgado<sup>3</sup>.

En 1766, por primera vez, Stark describió el Quiste Colónico Submucosal (quiste epitelial benigno que se desarrolla en la mucosa y submucosa del colon) en casos asociados a disentería crónica. Virchow, en 1863 reportó un caso similar el cual presentaba múltiples lesiones polipoides del colon e introdujo el término Colitis quística profunda (CCP)<sup>4,5</sup>.

Goodall y Sinclair<sup>1</sup>, en 1957 presentaron una detallada descripción de CCP. Este tipo de quistes benignos se puede desarrollar en cualquier parte del tracto gastrointestinal, pero principalmente en el colon, reportándose más de 144 casos en la literatura<sup>2,5</sup>. En los adultos, es a menudo confundido con el carcinoma mucinoso y carcinoma invasivo o puede representar el cambio premaligno o la característica patológica inicial de malignidad, pero la morfología nuclear del epitelio en la CCP no es neoplásica<sup>4,6,7</sup>.

Macroscópicamente e histológicamente, esta entidad similar se ha descubierto en el esófago, vesícula biliar, el estómago y el intestino delgado. Kyoung WY describieron un caso de ECP en la ampolla de Vater<sup>8</sup>.

Los quistes que se desarrollan en el intestino delgado se llaman Enteritis quística profunda (EQP) sin embargo, son la analogía intestinal de CCP con características histológicas similares: espacios quísticos llenos de mucina, parcialmente revestido por epitelio columnar cúbico o aplanado no neoplásico en la submucosa del intestino delgado<sup>6</sup>. Otros hallazgos como calcificaciones, fibrosis y osificación pueden ser vistos en los lagos mucosos.

La ECP es mucho menos común que la Colitis Quística Profunda, con sólo 13 casos reportados en la literatura; cuatro de estos casos se encuentran entre la población pediátrica<sup>3</sup>.

Existe controversia con respecto a la etiología de la Colitis y Enteritis Quística Profunda. La mayoría de los investigadores favorecen patogénesis adquirida, los cuales tienen una alta incidencia de concurrencia con enfermedades que producen inflamación del intestino debido a la ulceración de la mucosa o daño inflamatorio a la submucosa, tales como la colitis ulcerosa, disentería, enfermedad de Crohn, poliposis adenomatosa, síndrome de Peutz-Jeghers y trauma. Glándulas submucosas ectópicas o quistes se han observado después de la cirugía gastrointestinal, la radioterapia y la exteriorización del intestino delgado en experimentos en ratas<sup>5,9</sup>.

Otros autores plantean la etiología congénita; esta hipótesis se apoya en estudios embriológicos en los cuales se demostraron quistes submucosales en varias localizaciones del tracto gastrointestinal, aunado a la aparición de estas condiciones principalmente en adultos jóvenes y grupos de edad pediátrica.

El presente caso, se trató de un adulto de 68 años con una historia clínica de evolución de 5 años, sin antecedentes de enfermedades asociadas subyacentes.

La mayoría de los casos descritos en la literatura tuvieron una presentación aguda. Raviraj J y col<sup>10</sup>, describieron un caso de EQP con cuadro clínico crónico, al igual que nuestro paciente, de dolor abdominal recurrente y distensión abdominal.

Casos reportados en la literatura, el diagnóstico de EQP se realizó por medio de la resección quirúrgica debido a un cuadro de abdomen agudo quirúrgico sin enfermedad subyacente<sup>10,11</sup>. En el presente caso, el diagnóstico definitivo se realizó por Videocápsula y Enteroscopia Doble Balón durante la cual se procedió a tatuaje de la lesión para posterior resección quirúrgica.

La laparoscopia fue utilizada en la mayoría de los casos reportados en la literatura para el diagnóstico y posterior manejo terapéutico definitivo. Nuestro caso, el diagnóstico fue netamente endoscópico (Videocápsula y Enteroscopia Doble Balón) con manejo terapéutico quirúrgico, con resolución completa y buenos resultados.

## Conclusiones

La videocápsula y la EDB permiten el diagnóstico endoscópico de la EQP con resolución laparoscópica evitando la resección quirúrgica debido a un cuadro de abdomen agudo obstructivo.

## Clasificación del trabajo

AREA: Gastroenterología.

TIPO: Caso Clínico.

TEMA: Enteritis quística profunda.

PATROCINIO: este trabajo no ha sido patrocinado por ningún ente gubernamental o comercial.

## Referencias Bibliográficas

1. Goodall HB, Sinclair ISR: Colitis cystica profunda. *J Pathol Bact.* 1957; 73:33-42.
2. Epstein SE, Ascari WQ, Ablow RC, et al: Colitis cystica profunda: *Am J Clin Pathol.* 1966; 45:186-201.
3. Al-Khabbaz B, Abbas M, Abdulmenam M, Al-Dalal N. Enteritis cystica profunda causing intussusception. *Pediatric Oncall [Internet]* 2007; 4. Disponible en: <http://www.pediatriconcall.com/pediatric-journal/View/fulltext-articles/161/J/0/0/146/0>
4. Levine DS: Solitary rectal ulcer syndrome. Are solitary rectal ulcer syndrome and localized colitis cystica profunda analogous syndromes caused by rectal prolapse-*Gastroenterology.* 1987; 92:243-253.
5. Guest CB, Reznick RK: Colitis cystica profunda. Review of the literature. *Dis Colon Rectum.* 1989; 32:983-988.
6. Saul SH, Wong LK, Zinsser KR: Enteritis cystica profunda: Association with Crohn's disease. *Hum Pathol.* 1986; 17:600-603.
7. Sakuria Y, Kobayashi H, Imazu H, Hasegawa S, Matsubara T, Ochiai M, et al. the development of an elevated lesion associated with colitis cystica profunda in the transverse colonic mucosa during the ulcerative colitis: report of case. *Surg. Today.* 2000; 30:69-73.
8. Kyoung WY, Sang WP. A Case of Enteritis Cystica Profunda in the Ampulla of Vater Mimicking Choledochocoele. *Clin Endosc.* 2013; 46(2): 178–181.
9. Kyriakos M, Condon SC: Enteritis cystica profunda. *Am J Clin Pathol* 1978, 69:77-85.
10. Raviraj J, Suraj P et al. Enteritis cystica profunda presenting as recurrent sub acute intestinal obstruction. Not all cases of IC strictures are Kochs; A case report. *Indian J Surg.* 2013;75 (Suppl 1): s 120-121.
11. Salman AB1, Gögüs S, Tanyel FC et al. Enteritis cystica profunda mimicking acute abdominal picture in a twelve-year-old boy. *Eur J Pediatr Surg.* 1998;8(3):168-9