

NOTA CLÍNICA

Síndrome del ganglio linfático mesentérico cavitado: una rara complicación de la enfermedad celiaca

Joaquín Rodríguez-Sánchez¹, Francisco Martín Dávila², Bartolomé López Viedma¹, M.^a Dolores Galván Fernández¹, María Alonso Lablanca¹, José Olmedo Camacho¹, Marcial García Rojo² y Eduardo Rodríguez Sánchez¹

¹Unidad de Aparato Digestivo y ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Ciudad Real

RESUMEN

Dentro de las numerosas complicaciones de la enfermedad celiaca, el síndrome del ganglio linfático mesentérico cavitado se considera una de las más infrecuentes, siendo escasas las series de casos publicadas en la literatura. Su etiología y su mecanismo fisiopatológico se desconocen pero debido a su alta tasa de mortalidad, situada en torno al 50%, es conveniente reconocerla de forma precoz para así instaurar un tratamiento adecuado lo antes posible.

Palabras clave: Enfermedad celiaca. Ganglio linfático mesentérico. Dieta sin gluten. Hipoesplenismo. Linfoma.

ABSTRACT

Among the many complications of celiac disease, mesenteric lymph node syndrome cavitated is considered one of the rarest, there is few case series published in the literature. The etiology and pathophysiology are unknown but because of its high mortality rate, estimated to be around 50%, it should recognize at an early stage in order to institute appropriate therapy as soon as possible.

Key words: Celiac disease. Mesenteric lymph nodes. Gluten-free diet. Hyposplenism. Lymphoma.

Rodríguez-Sánchez J, Martín Dávila F, López Viedma B, Galván Fernández MD, Alonso Lablanca M, Olmedo Camacho J, García Rojo M, Rodríguez Sánchez E. Síndrome del ganglio linfático mesentérico cavitado: una rara complicación de la enfermedad celiaca. *Rev Esp Enferm Dig* 2011; 103: 652-654.

Recibido: 29-12-2010.

Aceptado: 05-01-2011.

Correspondencia: Joaquín Rodríguez Sánchez. Unidad de Aparato Digestivo Hospital General Universitario de Ciudad Real. c/ Obispo Rafael Toriyo s/n. 13005 Ciudad Real.

e-mail: joaquinrodriguez@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El “síndrome del ganglio linfático mesentérico cavitado” es una complicación de la enfermedad celiaca, muy rara y, además, potencialmente grave ya que su incidencia eleva la tasa de mortalidad casi al 50% (1). Sus características fueron descritas, por primera vez, por Hemet en 1969 (2) y su relación con la enfermedad celiaca fue establecida por Gleeson en 1973 (3). Desde entonces, han sido muy pocos los casos publicados en la literatura mundial, permaneciendo su etiología aún sin aclarar. Se sugiere que una importante alteración en la permeabilidad de la barrera intestinal favorecería la exposición masiva y crónica de los ganglios linfáticos mesentéricos a determinados antígenos (incluidos gérmenes), lo que provocaría el depósito de inmunocomplejos en los vasos de los mismos y, como consecuencia, un daño isquémico en dichas adenopatías (4).

CASO CLÍNICO

Varón de 65 años de edad, diagnosticado de enfermedad celiaca de 10 años de evolución. Desde el momento del diagnóstico, el paciente permaneció con titulación alta de anticuerpos anti-transglutaminasa tisular (ATGT) y crisis repetidas de diarrea acuosa, diagnosticándose de “incumplimiento terapéutico”. En los últimos 6 meses, dichos cuadros se hacían cada vez más frecuentes, incluso tras seguir una estricta dieta sin gluten y acompañándose de una pérdida de 20 kg de peso, sin síndrome constitucional ni fiebre acompañante. Ingresó en nuestro Servicio para estudio. Entre los datos analíticos destacaba un hemograma con discreta trombocitosis (602.000 plaquetas), siendo normal el resto de fórmula, y, en el análisis bioquímico, una albúmina de 2,1 g/dl, una prealbúmina de 8,82 g/dl con colesterol (HDL 21 mg/dl y LDL 55 mg/dl), una ferritina de 1054 ng/ml, una transferrina de 80 mg/dl, vitamina B12 de 12 pg/ml y un ácido fólico de 5 pg/dl. Los marcadores



Fig. 1. Dos horas y 30 minutos del inicio de la exploración se visualiza a nivel de yeyuno, una mucosa depapilada e irregular con áreas de fibrina, eritema y ulceraciones difusas que confieren cierto grado de estenosis. Estos hallazgos sugieren como principal etiología una enfermedad celiaca refractaria o bien un linfoma.

tumorales fueron negativos. La cifra de ATGT era de 76 UI (+++). El proteinograma: IgG 2480 mg/dl, IgA 189 mg/dl, IgM 26,8 mg/dl. Se realizó TAC abdominal que mostró una vena porta dilatada, de 2 cm, con un hígado de tamaño y morfología normal. Bazo, asas intestinales y mesenterio sin alteraciones. Se realizó gastroscopia que mostró úlceras gástricas múltiples y, en las biopsias duodenales que se extrajeron se diagnosticó una marcada atrofia de vellosidades con incremento de linfocitos intraepiteliales, compatible con celiaquía. La colonoscopia fue normal.

Ante estos hallazgos y por la falta de mejoría clínica del paciente se decidió realizar videocápsula endoscópica (VCE), donde se apreció, a las 3 horas de exploración, múltiples ulceraciones y áreas de estenosis en yeyuno medio, sugestivo de celiaquía refractaria, aunque sin descartar linfoma (Fig. 1). Se realizó laparoscopia exploradora para tomar biopsias de yeyuno y de posibles adenopatías, descubriéndose una, de 1,5 cm de diámetro, en el mesenterio, la cual se extirpó.

En el estudio anatomopatológico, la adenopatía mostraba unas alteraciones macroscópicas muy peculiares, principalmente por la presencia de una cavidad central vacía de contenido y de paredes anfractuadas, que se encontraba inmersa en el interior de un material blanquecino de aspecto cremoso (Fig. 2). Al microscópico, este material se correspondía con un tejido necrótico fibrinoso que incluía restos celulares degenerados, pequeñas vacuolas lipídicas, macrófagos xantomatosos y polinucleares. En algún foco aislado de este material, se podían observar imágenes sugestivas (no concluyentes) de bacterias de morfología bacilar corta. En su zona externa, el ganglio conservaba un estrecho ribete de tejido linfoide habitual aunque de aspecto poco reactivo (atrófico) (Fig. 3), así como un moderado infiltrado plasmocitario. Las técnicas de Ziehl y PAS resultaron negativas. Se descartó la presencia de malignidad (linfoma).

La biopsia del intestino mostraba una erosión de su mucosa que había quedado sustituida por un tejido inflamatorio de carácter inespecífico. En un fragmento aparte



Fig. 2. Aspecto macroscópico de la adenopatía que, en buena parte, ha quedado sustituida por un tejido blanquecino de consistencia blanda y aspecto cremoso, que incluye una cavidad central vacía de contenido y de contorno anfractuoso.

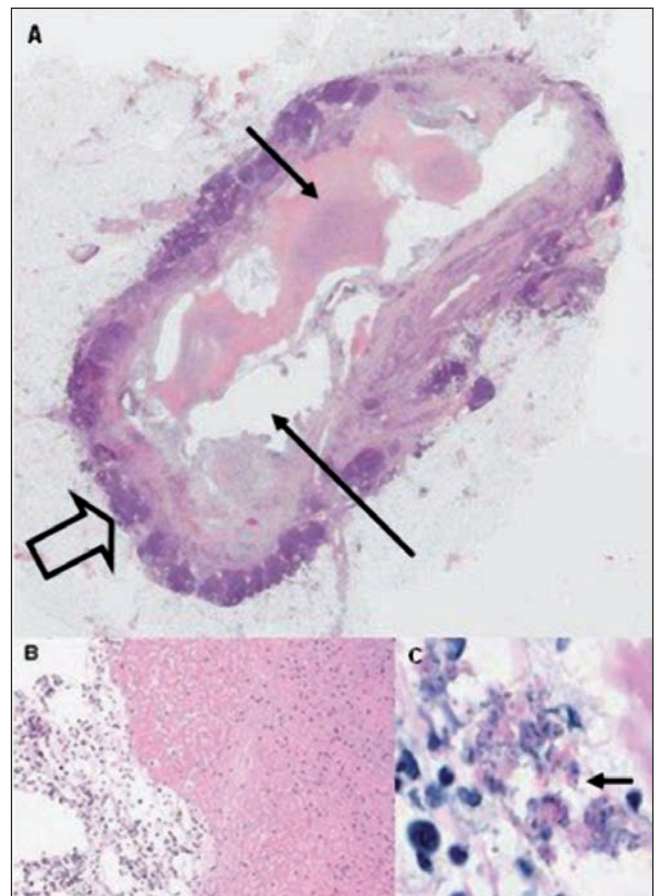


Fig. 3. Adenopatía que muestra una zona central cavitada (flecha larga) en buena parte rodeada por un material necrótico de aspecto fibrinoso (flecha corta). En la periferia se observa un ribete de tejido ganglionar hipotrófico (flecha hueca). B. Detalle del material necrótico que incluye macrófagos de citoplasma vacuolado y polinucleares. C. De manera focal e inmersas en la zona necrótica central se podían observar algunas formas bacterianas de aspecto bacilar corto (flecha).

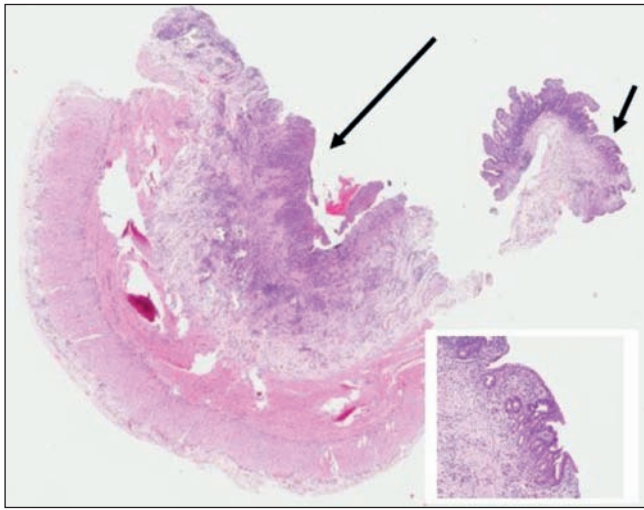


Fig. 4. Imagen de la pared del yeyuno donde se observa una ulceración de la mucosa que se encuentra sustituida por tejido inflamatorio (flecha grande) y, adyacente, un pequeño fragmento de mucosa más respetada pero con atrofia parcial moderada de vellosidades e inflamación crónica (flecha pequeña), alteraciones que se aprecian mejor en el recuadro inferior.

se observó una mucosa mejor conservada aunque con infiltración inflamatoria linfocitaria y atrofia parcial moderada de las vellosidades, compatible con celiaquía (Fig. 4).

Todos estos hallazgos eran concordantes con “Enfermedad celiaca y síndrome del ganglio linfático mesentérico cavitado”.

Se inició tratamiento con corticoides a dosis 1 mg/kg de peso y, tras 5 días de terapia intravenosa, el paciente fue dado de alta con clara mejoría clínica. El paciente realizó tratamiento corticoideo oral de mantenimiento y, en la revisión al mes, permanecía asintomático y con cifras de anticuerpos ATGT en descenso.

DISCUSIÓN

El síndrome del ganglio linfático mesentérico cavitado (SGLMC) es una complicación muy rara de la enfermedad celiaca, cuya falta de reconocimiento y tratamiento adecuado puede condicionar una evolución fatal de la enfermedad. En su etiopatogenia se sugiere que una importante alteración de la permeabilidad de la barrera intestinal podría favorecer la exposición masiva y crónica a determinados antígenos

(incluyendo gérmenes), lo que provocaría, por el depósito de inmunocomplejos en el endotelio vascular del ganglio, un daño isquémico y una consiguiente necrosis del mismo.

En este síndrome, aparte de los típicos hallazgos de atrofia e inflamación de la mucosa intestinal que se describen en la enfermedad celiaca, encontramos otros signos, como la atrofia e hipofunción esplénica, curiosamente no descrita en nuestro caso. No obstante, la ausencia de estos últimos signos no excluye el diagnóstico (5). Mientras que el hipoesplenismo ha sido documentado en otras patologías del tubo digestivo, la cavitación de los ganglios linfáticos mesentéricos solo ha sido descrita en relación con la enfermedad celiaca, y no en otros cuadros como, por ejemplo, la enfermedad inflamatoria intestinal.

Clínicamente, se puede sospechar la existencia de esta complicación ante una celiaquía con pobre respuesta a la retirada del gluten de la dieta. El uso de técnicas radiológicas como la ultrasonografía y la tomografía abdominal podría detectar adenopatías patológicas mesentéricas, con lo que se lograría llegar a un diagnóstico precoz. Consideramos que estas pruebas deberían solicitarse con más asiduidad en aquellos casos de celiaquía con poca respuesta a la retirada del gluten. No obstante, la laparotomía suele ser necesaria para la obtención de una adenopatía con vista a la confirmación anatomopatológica del cuadro. Histológicamente se observa una cavidad vacía de contenido e inmersa en un material necrótico-lipídico, a su vez rodeado de un remanente de tejido ganglionar atrófico.

Además de las restricciones dietéticas típicas de la enfermedad celiaca, el tratamiento se basa en el uso intensivo de corticoides intravenosos. Aún así, la tasa de mortalidad se acerca al 50%, principalmente debido a trastornos hidroelectrolíticos, complicaciones infecciosas y caquexia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Howat AJ, McPhie JL, Smith DA, Agel NM, Taylor AK, Cairns SA, et al. Cavitation of mesenteric lymph nodes: a rare complication of coeliac disease, associated with a poor outcome. *Histopathology* 1995;27(4):349-54.
2. Hemet J, Bourquelot R, Colin R. Malabsorption and mesenteric cavitation. *Arch Anat Pathol (Paris)* 1969;17(2):115-8.
3. Jones PE, Gleeson MH. Mucosal ulceration and mesenteric lymphadenopathy in coeliac disease. *Br Med J* 1973;3(5873):212-3.
4. de Vries AP, Bakker SJ, Kallenberg CG, Gans RO, Bongaerts AH, Kluin PM. Cavitating lymph node syndrome. *Neth J Med* 2008;66(9):403-4.
5. Freeman HJ. Mesenteric lymph node cavitation syndrome. *World J Gastroenterol* 2010;16(24):2991-3.