

## Cartas al Director

### Abdomen agudo en la enfermedad celiaca: yeyunoileítis ulcerativa

*Palabras clave:* Enfermedad celiaca. Yeyunoileítis ulcerativa. Abdomen agudo.

*Key words:* Celiac disease. Ulcerative jejunoileitis. Acute abdomen.

*Sr. Director:*

La yeyunoileítis ulcerativa es una entidad muy infrecuente caracterizada por ulceraciones en el intestino delgado que suele afectar al yeyuno e Íleon (1). Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de enfermedad celiaca, sin adherencia a dieta exenta en gluten, que presentó abdomen agudo secundario a perforación de una yeyunoileítis ulcerativa.

Se trata de un varón de 49 años, alérgico a betalactámicos, diagnosticado de enfermedad celiaca a los 8 años de edad y desde hace 20 años sin adherencia a la dieta exenta en gluten, sin antecedentes quirúrgicos, exfumador desde hace 5 años y bebedor social. Acude al servicio de urgencias por presentar dolor abdominal agudo, difuso, de horas de evolución, acompañado de vómitos y sensación febril no termometrada. Así mismo, desde hace un año presentaba sensación de distensión abdominal y en relación a la toma "de ciertos alimentos", aumento del número de deposiciones, pastosas, voluminosas y malolientes. No refería pérdida de peso. A su llegada a urgencias el paciente estaba hipotenso (tensión arterial 80/60), taquicárdico (130 lpm), taquipneico, con mal estado general, sensación de enfermedad y con discreta palidez cutáneo mucosa. La auscultación cardiopulmonar era normal. El abdomen era doloroso a la palpación difusa con semiología de irritación peritoneal. La analítica extraída de urgencias únicamente denotaba una anemia microcítica hipocrómica (Hb 10,7 g/dl, VCM 80 fl) siendo el resto de parámetros (bioquímica esencial con ionogra-

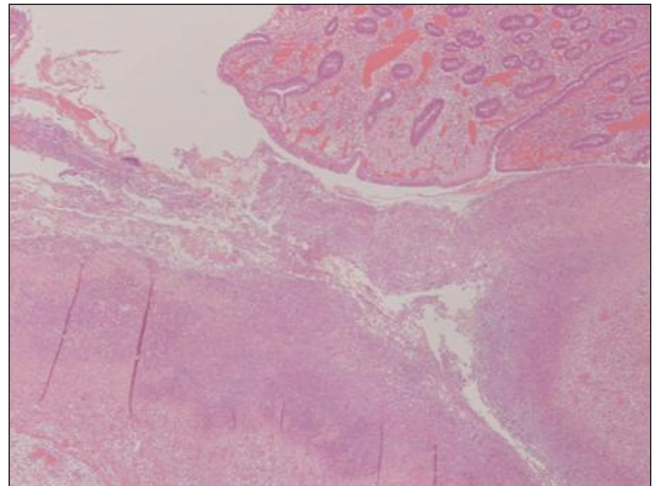


Fig. 1. Tinción hematoxilina-eosina: se observa lecho ulceroso en la zona inferior de la figura. En la parte superior, se observa aplanamiento de vellosidades con hiperplasia críptica.

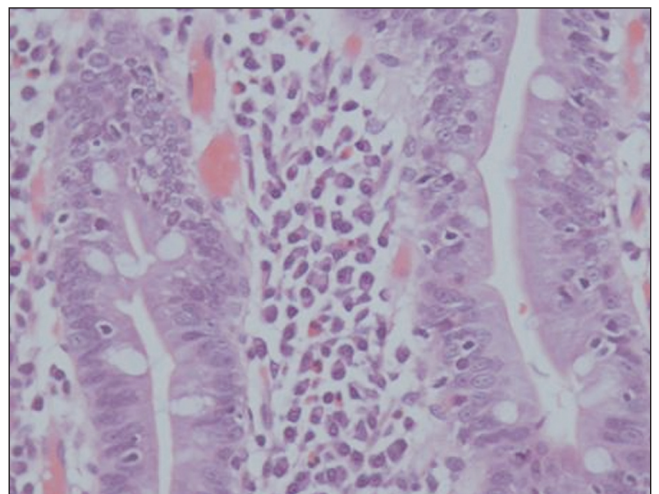


Fig. 2. Tinción hematoxilina-eosina: se observan linfocitos intraepiteliales e infiltrado linfoplasmocitario en la lámina propia.

ma, amilasa, transaminasas, bilirrubina total, serie plaquetaria y blanca) normales. Con diagnóstico inicial de abdomen agudo se realizó laparotomía de urgencias observándose perforación de yeyuno (con abundante líquido biliopurulento) a unos 15 cm del ángulo de Treitz, realizándose una resección económica de la perforación y una anastomosis terminoterminal.

La anatomía patológica de la pieza mostró un segmento de yeyuno con ulceración aguda inespecífica con perforación parietal, con datos de peritonitis aguda exudativa, siendo el resto de la mucosa restante con aplanamiento de vellosidades e hiperplasia críptica, infiltrado linfoplasmocitario marcado de lámina propia e incremento del número de linfocitos intraepiteliales CD8+, sin presencia de células atípicas (Figs. 1 y 2). Con diagnóstico de perforación aguda por yeyunoileítis ulcerativa el paciente fue sometido a dieta exenta en gluten con mejoría de la clínica. En la analítica diferida extraída, se apreciaba hipoalbuminemia (proteínas totales 5,73 g/dl) e hipoalbuminemia (2,87 g/dl), siendo el resto de parámetros normales (perfil hepático, lipémico, perfil tiroideo, B2 microglobulina e inmunoglobulinas). Los anticuerpos antigliadina, antitransglutaminasa y antiendomiso fueron negativos, siendo el HLA-DQ2 positivo. Para descartar presencia de linfoma intestinal realizamos tomografía axial abdominal computerizada y tránsito intestinal siendo ambos normales. Actualmente (cuatro meses después) el paciente es seguido de manera ambulatoria con buena adherencia a dieta exenta en gluten, encontrándose asintomático.

La enfermedad celiaca o enteropatía sensible al gluten se caracteriza por la aparición de una reacción inmunológica contra el intestino delgado desencadenada por el gluten de la dieta. La intolerancia al gluten es de carácter permanente, manteniéndose a lo largo de toda la vida y presentándose en individuos genéticamente predispuestos (2).

Entre las complicaciones de la enfermedad celiaca se encuentra la yeyunoileítis ulcerativa, caracterizada por la presencia de ulceraciones crónicas idiopáticas que afectan al intestino delgado (3). Se trata de una patología infrecuente (1) cuya etiología es desconocida (4), apareciendo sobretodo en la 5ª-6ª década de la vida (5), con un discreto predominio en el sexo femenino (6). Para algunos autores se trata de una entidad propia, mientras que para otros se considera una forma complicada de enteropatía por gluten (4). Las úlceras se localizan sobre todo en yeyuno y ocasionalmente en íleon, siendo muy raras en colon (1,5).

Clínicamente se presentan con síntomas de malabsorción con diarrea con esteatorrea, y otras veces, se presentan con fiebre, dolor abdominal y pérdida de peso, sintomatología similar a la presentada en los linfomas intestinales (4,7). La analítica puede denotar hipoalbuminemia por enteropatía pierde proteínas, anemia por déficit de hierro y folatos, hipocalcemia y trastornos hidroelectrolíticos. Los anticuerpos antigliadina, antirreticulina y antiendomiso son negativos en estos casos (8), tal como ocurrió con nuestro paciente.

Las complicaciones de la yeyunoileítis ulcerativa incluyen hemorragia digestiva, perforación, como ocurrió en el caso que presentamos, y, obstrucción intestinal, necesitando en ocasiones laparotomía de urgencias (4,7), siendo la mortalidad en estos casos alta (9).

En cuanto al diagnóstico, en el tránsito intestinal se puede apreciar estenosis y dilatación de asas, aunque es infrecuente la visualización de úlceras. En el TAC abdominal se pueden observar adenopatías mesentéricas y atrofia esplénica. La enteros-

copia es útil pudiendo visualizar las ulceraciones distribuidas por el intestino delgado así como la toma de biopsia, pero a menudo, el diagnóstico se establece por laparotomía con resección de los segmentos afectados.

La yeyunoileítis ulcerativa puede ser indistinguible del linfoma T asociado a enteropatía (LTAE), cursando ambos con malabsorción y diarrea, evidenciando características histológicas comunes como ulceración, atrofia vellositaria, hiperplasia de criptas e infiltración mucosa por linfocitos T. Además el LTAE puede llevar un curso indolente en sus estadios iniciales y la yeyunoileítis ulcerativa puede desarrollar un linfoma en su evolución (2).

La relación entre LTAE y la yeyunoileítis ulcerativa es controvertida; algunos autores comentan que la yeyunoileítis ulcerativa es una variante del LTAE, y, en algunos casos, requiere una examinación extensa de las úlceras para obtener el diagnóstico. En diferentes series se ha comprobado que existe una población de linfocitos intraepiteliales aberrante en las úlceras de la yeyunoileítis y LTAE, sugiriendo una evolución de la yeyunoileítis a LTAE, pero el hecho de que algunos pacientes sobrevivan años sin desarrollar linfoma va en contra de esta hipótesis (9).

El tratamiento de estos pacientes es complejo, ya que no se conoce ningún tratamiento que haya conseguido modificar el curso de la enfermedad. Aunque no suele responder a la dieta sin gluten, se ha hipotetizado que la continua estimulación inmune por la gliadina, al menos en pacientes con enfermedad celiaca, podría favorecer la progresión a linfoma y, por ello, algunos autores han sugerido que una dieta estricta sin gluten podría ser un factor protector para el desarrollo de linfoma. Se puede intentar tratamiento con prednisona, ya que se han descrito casos con buena respuesta clínica e histológica. En estos casos suele ser necesario continuar con el tratamiento a dosis bajas para mantener los pacientes asintomáticos con mínimos efectos secundarios. Sin embargo, en general se ha comunicado que estos pacientes no suelen responder al tratamiento corticoideo y además se ha descrito un riesgo elevado de perforación atribuido a los esteroides. La resección quirúrgica de los segmentos afectados, además de descartar la existencia de linfoma, puede ser curativo en algunos casos, aunque la mayoría de los pacientes continúan sintomáticos tras la cirugía.

El pronóstico es malo, ya que casi 1/3 de estos pacientes pueden morir. La muerte se debe a progresión de linfoma, sepsis, perforación, hemorragia u obstrucción (2).

Presentamos este caso porque la yeyunoileítis ulcerativa es una patología infrecuente y porque debemos de sospechar de esta entidad ante todo paciente con enfermedad celiaca y abdomen agudo.

I. M. Méndez Sánchez, G. García Fernández, T. Pereda Salguero<sup>1</sup>, A. González Chamorro<sup>2</sup>, A. Obispo Entrenas<sup>2</sup>, R. Rivera Irigoín, E. Ubiña Aznar, F. M. Vera Rivero, P. Moreno Mejías, N. Fernández Moreno, A. Pérez Aisa<sup>1</sup>, J. M. Navarro Jarabo, C. Albandea Moreno, F. Fernández Pérez y A. Sánchez Cantos

*Servicios de Aparato Digestivo, <sup>1</sup>Anatomía Patológica y <sup>2</sup>Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga*

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Freeman M, Cho SR. Nongranulomatous ulcerative jejunoileitis. *Am J Gastroenterol* 1984; 79 (6): 446-9.
2. Fernández-Bañares F, Esteve-Comas M, Rosinach M. Cribado de la enfermedad celíaca em grupos de riesgo. *Gastroenterolo Hepatol* 2005; 28 (9): 561-6.
3. Elsing C, Placke J, Gross-Weege W. Ulcerative jejunoileitis and enteropathy-associated T-cell lymphoma. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2005; 17 (12): 1401-5.
4. Green JA, Barkin JS, Gregg PA, Kohen K. Ulcerative jejunitis in refractory celiac disease: enteroscopic visualization. *Gastrointest Endosc* 1993; 39 (4): 584-5.
5. Baer AN, Bayless TM, Yardley JH. Intestinal ulceration and malabsorption síndromes. *Gastroenterology* 1980; 79 (4): 754-65.
6. Mills PR, Brown IL, Watkinson G. Idiopathic chronic ulcerative enteritis. Report of five cases and review of the literature. *Q J Med* 1980; 49 (194): 133-49.
7. Koutrotsos K, Tsiachris D, Papatheodoridis GV, Tiniakos DG, Zafropoulou R, Archimandritis AJ. Simultaneous diagnosis of ulcerative jejunoileitis and coeliac disease in an elderly man. *Digestion* 2006; 73 (1): 20-4.
8. Ruan EA, Komorowski RA, Hogan WJ, Soergel KH. Nongranulomatous chronic idiopathic enterocolitis: clinicopathologic profile and response to corticosteroids. *Gastroenterology* 1996; 111 (3): 629-37.
9. Biagi F, Lorenzini P, Corazza GR. Literature review on the clinical relationship between ulcerative jejunoileitis, coeliac disease, and enteropathy-associated T-cell. *Scand J Gastroenterol* 2000; 35 (8): 785-90.