Invaginación intestinal en adultos como manifestación de enfermedad celíaca. Caso clínico

RODRIGO QUERA¹, CLAUDIO HEINE T.^a,
ANDRÉS O'BRIEN², LUIS CONTRERAS³

¹Servicio de Gastroenterología.

²Servicio de Radiología.

³Anatomía Patológica
Clínica Las Condes.

^aResidente. Servicio de Cirugía
Hospital del Salvador.

Trabajo parcialmente
financiado por Proyecto
Fondecyt N°1070954.

Recibido el 15 de marzo
de 2010, aceptado el 2 de
septiembre de 2010.

Correspondencia a:

Rodrigo Quera

Clínica Las Condes.

Lo Fontecilla 441. Las Condes,

Santiago, Chile.

Teléfono: 6108755.

Fax: 6109719.

E-mail: rquera@clc.cl

Celiac disease presenting as an intestinal intussusception. Report of one case

Acute abdominal pain caused by perforation, intestinal lymphoma or intussusception is an uncommon manifestation in adult celiac disease. We report a 49 year-old female with history of irritable bowel syndrome and osteoporosis consulting for acute abdominal pain and severe abdominal distention. Abdominal CT scan and magnetic resonance imaging showed a jejunal intussusception and other radiological alterations that suggested the possibility of celiac disease. Serological antibodies (endomysial and transglutaminase antibodies), endoscopy and the pathological study of duodenal biopsies confirmed the diagnosis. With a gluten free diet, the patient remains asymptomatic.

(Rev Med Chile 2010; 138: 1276-1280).

Key words: Celiac disease; Intussusception.

La enfermedad celíaca (EC), una condición fuertemente asociada a los antígenos HLA-tipo II DQ2 y DQ8¹, es definida como una enteropatía inmune provocada por una reacción al gluten². Esta enfermedad de distribución global, puede ser diagnosticada a cualquier edad y afecta múltiples órganos y sistemas. Tiene una prevalencia mundial de alrededor de 1%, sin embargo, se estima que ésta es aun mayor, ya que sólo 10% de las personas afectadas son diagnosticadas³. En nuestro país no existen datos al respecto, pero es claro que su incidencia va en aumento, al igual que en el resto del mundo⁴.

La invaginación intestinal es un cuadro causado cuando un segmento del intestino (*intususeptum*) se introduce en el segmento distal adyacente del intestino (*intususcipiens*), siendo la causa más frecuente de obstrucción intestinal en niños < 5 años. En estos casos, una lesión estructural del intestino es identificada solamente en el 5-15% de los casos, y la mayoría de estos (> 80%) se

resuelve con un tratamiento conservador⁵. Por el contrario, en el adulto la invaginación intestinal es una patología infrecuente ya que representa sólo el 5% de todos los casos de invaginación intestinal y 1-5% de las causas de obstrucción intestinal del adulto⁶. Estudios radiológicos recientes han demostrado que en pacientes adultos, sólo 30% de las invaginaciones intestinales presentan un punto de origen identificable y que sobre 50% de los pacientes sin este punto de origen identificable presentan una etiología idiopática^{7,8}. Sin embargo, en su mayoría, estos casos no han sido seguidos de manera prolongada. Entre las posibles etiologías de las invaginaciones entero-entéricas sin un punto de origen destacan procesos inflamatorios (pancreatitis aguda, colecistitis, apendicitis), adherencias, enfermedad de Crohn, esclerodermia, fibrosis quística y EC⁹. Artículos, tanto en población pediátrica como adulta, han demostrado que la invaginación intestinal puede ser una forma de presentación de la EC¹⁰⁻¹⁴. Aunque ya existe

un caso clínico a nivel nacional que muestra la invaginación intestinal como una manifestación de la EC¹³, creemos que nuestro caso confirma que esta etiología debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de la invaginación intestinal sin un punto de origen, sobre todo si otros criterios radiológicos están presentes.

Caso clínico

Paciente de 49 años, sexo femenino, con antecedentes de síndrome intestino irritable tipo constipación desde la adolescencia, gastritis medicamentosa por uso de antiinflamatorios no esteroidales (AINE) el año 2000 (endoscopia digestiva alta duodeno normal), osteoporosis el año 2004 y tiroiditis aguda el año 2005 en tratamiento con levotiroxina 75 mcg/día. El año 2001 presentó cuadro de dolor abdominal en fosa iliaca derecha intenso, de inicio súbito, por lo que fue hospitalizada con diagnóstico de apendicitis aguda, la que se descartó por ecotomografía abdominal y una evolución clínica favorable. Dada la intensidad del cuadro clínico se realizó una colonoscopia que mostró la presencia de una compresión extrínseca a nivel cecal. Fue evaluada con TC de abdomen y pelvis donde se señaló que existía una masa en el anexo derecho que comprimía el ciego. Se decidió realizar una laparoscopia exploradora cuyo

hallazgo fue la presencia de una distensión del colon derecho asociado a una profusa peristalsis del intestino delgado y del colon. Los ovarios eran normales y las trompas se apreciaban eritematosas y rígidas, por lo que se concluyó una salpingitis crónica bilateral, realizándose una salpingectomía bilateral. Las biopsias posteriores descartaron la presencia de cualquier proceso inflamatorio. La paciente se mantuvo en buenas condiciones generales presentando episodios aislados de malestar y distensión abdominal hasta agosto de 2009, fecha en que fue hospitalizada con diagnóstico probable de obstrucción intestinal por un nuevo cuadro de dolor abdominal agudo e intenso, asociado a distensión abdominal importante. Se realizó una TC de abdomen y pelvis donde destacaba la presencia de una lesión focal hepática sólida de un cm de diámetro en el segmento VI, no caracterizable en este estudio, además de múltiples áreas de invaginación en yeyuno, probablemente transitorias, no asociado a signos de obstrucción intestinal (Figura 1A -D). La paciente fue tratada en forma sintomática con buena respuesta y se dio de alta con indicación de estudio de resonancia magnética para evaluación de la lesión hepática. Este examen se realizó estando la paciente asintomática, describiéndose dos lesiones hepáticas de 3 y 10 mm en segmento IV y VI respectivamente, compatibles con hemangiomas, además de los siguientes ha-

Figura 1. Alteraciones en TC de abdomen y pelvis (cortes axiales). 1a) y 1b): Signo de la cresta (grasa mesentérica invaginada) que confirma el diagnóstico de invaginación intestinal (flechas rectas). 1c): Aumento del número de pliegues a nivel de íleon (flecha curva). 1d): Pequeñas adenopatías mesentéricas (en círculo).

Figura 2. Alteraciones en la resonancia magnética de hígado (T2 HASTE coronal). 2a): Invaginación de asa de yeyuno en flanco derecho (flecha recta), asas de yeyuno distendidas en flanco izquierdo (flecha curva) y arteria mesentérica superior prominente (punta de flecha). 2b): Hipoesplenía (flecha recta).

Figura 3. Alteraciones a nivel de duodeno en la endoscopia digestiva alta. Pérdida difusa de las vellosidades intestinales con aspecto fenestrado y en ciertas áreas tipo empedrado a nivel de la segunda y tercera porción duodenal.

llazgos: invaginación transitoria de un asa de yeyuno en flanco derecho, asas distendidas a nivel de yeyuno, aumento significativo en el número de pliegues a nivel de las asas de íleon, linfonodos mesentéricos prominentes, origen aberrante de la arteria mesentérica superior e hipoesplenía. Estos signos radiológicos plantearon la posibilidad de una EC (Figura 2A-C). Se solicitaron exámenes serológicos (anticuerpo antiendomio positivo y anticuerpo antitransglutaminasa 67 U/ml; valor positivo > 25 U/ml). La endoscopia (Figura 3) e histología (Figura 4) confirmaron el diagnóstico de EC. La paciente inició tratamiento con restricción de gluten evolucionando hasta la fecha en buenas condiciones generales sin referir síntomas digestivos en la actualidad.

Figura 4. Alteraciones histológicas a nivel de duodeno. Marcada atrofia vellositaria con hipertrofia de las criptas e intensa linfocitosis intraepitelial (Marsh III-C).

Discusión

La EC, una de las enfermedades gastrointestinales inmunes más frecuentes en Europa y Estados Unidos de Norteamérica, ha sido generalmente caracterizada como una enfermedad que suele presentarse en la infancia luego de la introducción del gluten. Sin embargo, estudios han demostrado que puede afectar a cualquier grupo etario y determinar una multiplicidad de síntomas clínicos^{3,15}, situación que explica probablemente la demora en su diagnóstico. Las manifestaciones clínicas de la EC incluyen no sólo síntomas gastrointestinales inespecíficos como diarrea crónica, baja de peso o distensión abdominal, sino también síntomas secundarios a compromiso óseo (osteoporosis), dermatológico (alopecia, dermatitis herpetiforme), neurológico (ataxia, epilepsia) y reproductor (infertilidad) entre otros^{2,15}.

La EC no diagnosticada puede ocasionalmente presentarse como un cuadro de urgencia¹⁶. Sanders y cols. mostraron que 3% de los pacientes con dolor abdominal inespecífico presentaron el diagnóstico de EC. Sin embargo, este porcentaje aumentó a 10,5% al momento de considerar a aquellos pacientes con dolor abdominal no quirúrgico¹⁷. En pacientes con EC, el dolor abdominal puede ser causado por linfoma intestinal, adenocarcinoma intestinal, necrosis, perforación o invaginación intestinal. Distintas series y casos clínicos han demostrado la asociación entre EC e invaginación intestinal idiopática¹⁰⁻¹⁴. Recientemente, un estudio encontró que 11 de los 14 pacientes con EC e invaginación intestinal presentaron dolor abdominal al momento del diagnóstico¹⁴. Quizás el aporte más importante de nuestro artículo es confirmar que la invaginación intestinal puede ser una manifestación intestinal de la EC. Los mecanismos propuestos para el desarrollo de la invaginación intestinal en pacientes con EC, serían la presencia de inflamación a nivel de la mucosa asociado a la disfunción reversible del sistema nervioso extrínseco, lo que produciría una disminución de la motilidad a nivel del intestino delgado^{18,19}. Estudios han sugerido que la presencia de invaginación intestinal se asocia a una mayor severidad de la atrofia de las vellosidades, pacientes con EC refractaria tipo II y linfoma células T asociado a enteropatía^{14,20}. Tanto en el caso clínico publicado por Dodds y cols, como el nuestro, el paciente presentó un diagnóstico de EC Marsh

III-C¹³. Por otra parte, aunque la mayoría de los casos de invaginación intestinal en pacientes con EC no presentan un punto de origen, el adenocarcinoma y linfoma intestinal son complicaciones que pueden ocurrir en estos pacientes y deben ser consideradas al momento de determinar las posibles causas de la invaginación^{15,21}.

La observación que la invaginación intestinal puede estar presente en pacientes con EC, evaluados por ecotomografía abdominal, TC de abdomen y pelvis o resonancia²²⁻²³, sugiere que estos pacientes pueden sufrir invaginaciones intestinales de manera frecuente y transitoria. Tomei y cols mostraron que en un grupo de 28 pacientes con EC, las alteraciones radiológicas más frecuentes en el TC de abdomen y pelvis fueron: alteración en el patrón de los pliegues intestinales 82%, dilatación intestinal 75%, aumento del líquido intestinal 64%, linfadenopatías 43%, prominencia de los vasos mesentéricos 25%, engrosamiento de la pared intestinal 21%, invaginación intestinal 21%, aumento del contenido intestinal de aire 14% y ascitis 7%²⁴. Estas mismas alteraciones han sido descritas utilizando la resonancia magnética como método de evaluación radiológica²⁴. En nuestro paciente se encontraron seis de estos criterios.

Finalmente, dos puntos nos parecen importantes. Primero, que la EC debe ser considerada al momento de evaluar a pacientes con osteoporosis²⁵, sobre todo si esta se presenta a una edad temprana, como es el caso de nuestra paciente. Segundo, que la EC debe ser considerada en el diagnóstico diferencial del síndrome de intestino irritable²⁶. Ambas situaciones estaban presentes en nuestro paciente antes que presentara el cuadro de invaginación intestinal y se diagnosticara la EC.

En conclusión, nosotros confirmamos que el dolor abdominal agudo puede ser una manifestación clínica en pacientes con EC. La invaginación idiopática, sobre todo si está asociada a otras alteraciones radiológicas, debe plantear la posibilidad de una EC. Teniendo esta manifestación clínica en mente será posible disminuir el número de paciente con EC no diagnosticada.

Referencias

1. Green PH, Cellier C. Celiac disease. *N Engl J Med* 2007; 357: 1731-43.
2. Herrera MJ, Hermosos M, Quera R. Enfermedad celíaca

- y su patogenía. *Rev Med Chile* 2009; 137: 1617-26.
3. Rewers M. Epidemiology of celiac disease: what are the prevalence, incidence, and progression of celiac disease?. *Gastroenterology* 2005; 128: 547-51.
 4. Lohi S, Mustalahti K, Kaukinen K, Laurila K, Collin P, Rissanen H, et al. Increasing prevalence of celiac disease over time. *Aliment Pharmacol Ther* 2007; 26: 1217-25.
 5. Huppertz HI, Soriano-Gabarro M, Grimpel E, Franco E, Mezner Z, Desselberger U, et al. Intussusception among Young in Europe. *Pediatr Infect J* 2006; 25: S22-9.
 6. Marinis A, Yiallourou A, Samanides L, Dafnios N, Anastasopoulos G, Vassiliou I, et al. Intussusception of the bowel in adults. A review. *World J Gastroenterol* 2009; 15: 407-11.
 7. Lvoff N, Breiman RS, Coakley FV, Lu Y, Warren RS. Distinguishing features of self-limiting adult small-bowel intussusceptions indentified at CT. *Radiology* 2003; 227: 68-72.
 8. Kim YH, Blake MA, Harisinghani MG, Archer-Arroyo K, Hahn PF, Pitman MB, et al. Adult intestinal intussusceptions: CT appearances and identification of a causative lead point. *Radiographics* 2006; 26: 733-4.
 9. Agha FP. Intussusception in adults. *AJR Am J Roentgenol* 1986; 146: 527-31.
 10. Martínez G, Israel NR, White JJ. Celiac disease presenting as entero-enteral intussusception. *Pediatric Surg Int* 2001; 17: 68-70.
 11. Fishman DS, Chumpitazi BP, Ngo PD, Kim Hb, Lightdale JR. Small bowel intussusception in celiac disease: Revisiting a classic association. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010; 50: 237.
 12. Makay O, Kazimi M, Doğanavşargil B, Osmanoğlu N, Yilmaz M. Acute abdomen in adult celiac disease: As intestinal intussusception case. *Turk J Gastroenterol* 2007; 18: 103-6.
 13. Dodds BF, Aguancha SI, Santamarina RM, Vega SJ. Obstrucción intestinal por intususcepción como primera manifestación de enfermedad celíaca en adulto. *Rev Med Chile* 2008; 136: 1179-82.
 14. Gonda TA, Khan SU, Cheng J, Lewis SK, Rubin M, Green PH. Association of intussusception and celiac disease in adults. *Dig Dis Sci* 2009 Diciembre 24. Epub ahead of print.
 15. Tack GI, Verbbek WH, Schreurs MW, Mulder CJ. The spectrum of celiac disease: epidemiology, clinical aspects and treatment. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2010; 7: 204-13.
 16. Sanders DS, Hurlstone DP. Do patients with unrecognized coeliac disease presents as an emergency?. *Eur J Emerg Med* 2005; 12: 303-5.
 17. Sanders DS, Hopper AD, Amzy IA, Rahman N, Hurlstone DP, Leeds JS, et al. Association of adult celiac disease with surgical abdominal pain: a case-control study in patients referred to secondary care. *Ann Surg* 2005; 242: 201-7.
 18. Bassotti G, Villanacci V, Mazzocchi A, Mariano M, Incardona P, Clerici C, et al. Antroduodenojejunal motor activity in untreated and treated celiac disease patients. *J Gastroenterol Hepatol* 2008; 23: e23-8.
 19. Bassotti G, Castellucci G, Betti C, Fusaro C, Cavalletti ML, Bertotto A, et al. Abnormal gastrointestinal motility in patients with celiac sprue. *Dig Dis Sci* 1994; 39: 1497-54.
 20. Garrido A, Luque A, Vázquez A, Hernández JM, Alcántara F, Márquez JL. Primary small bowel neoplasms as a complication of celiac disease. *Gastroenterol Hepatol* 2009; 32: 618-21.
 21. Mallant M, Hadithi M, Al-Toma AB, Kater M, Jacobs M, Manoliu R, et al. Abdominal computed tomography in refractory coeliac disease and enteropathy associated T-cell lymphoma. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 1696-700.
 22. Bartusek D, Valek V, Husty J, Uteseny J. Small bowel ultrasound in patients with celiac disease. Retrospective study. *Eur J Rad* 2007; 63: 302-6.
 23. Tomei E, Diacinti D, Marini M, Mastropasqua M, Di Tola M, Sabbatella L, et al. Abdominal CT findings may suggest coeliac disease. *Dig Liver Dis* 2005; 37: 402-6.
 24. Tomei E, Semelka R, Braga L, Laghi A, Paolantonino P, Marini M, et al. Adult celiac disease: what is the role of MRI?. *J Magn Reson Imaging* 2006; 24: 625-9.
 25. Duerksen DR, Leslie WD. Positive celiac disease serology and reduced bone mineral density in adult women. *Can J Gastroenterol* 2010; 24: 103-7.
 26. Jadallah KA, Khader YS. Celiac disease in patients with presumed irritable bowel syndrome: a case-finding study. *World J Gastroenterol* 2009; 15: 5321-5.