



El Reto Clínico del mes Mayo 2021

Caso intestino delgado

Dra. Marta Pascual Mato

Dra. María Moris Felgueroso

HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA

Antecedentes personales

1. Varón de 49 años
2. Fumador 1,5 paquetes al día. Bebedor ocasional.
3. Enfermedad celiaca diagnosticada en 2015 por cuadro malabsortivo con anticuerpos positivos, biopsia duodenal Marsh 3 y HLA DQ2 homocigoto. Buena respuesta y adherencia a dieta sin gluten.
4. No tratamiento habitual

Motivo de ingreso

- Diarrea líquida sin productos patológicos de hasta 15 veces al día, con interrupción de descanso nocturno de 3 meses de evolución
- Pérdida de 10 Kg de peso
- Exploración física. Constantes estables. No se palpan adenopatías. Abdomen no doloroso y blando.
- Analítica
 - Albúmina, prealbúmina y proteínas totales bajas
 - Déficit leve ácido fólico
 - Perfil férrico, Zinc, perfil hepático, función renal normal
 - PCR 1,4 mg/dL

Pregunta 1: ¿Qué debería ser lo primero que tenemos que descartar en un paciente celiaco con diarrea y pérdida de peso?

- a) Enfermedad inflamatoria intestinal.
- b) Intolerancia a la lactosa.
- c) Transgresiones dietéticas
- d) Pancreatitis crónica.

Respuesta incorrecta

Inténtelo de nuevo

¡Respuesta correcta!

c) Transgresiones dietéticas

Siguiente

Pruebas complementarias

- Tras comprobar adherencia a dieta sin gluten con el paciente, se realizaron las siguientes pruebas complementarias:
 - Anticuerpos antitransglutaminasa IgA: NEGATIVO
 - Coprocultivo y parásitos en heces: NEGATIVO
 - Calprotectina fecal 227 mg/Kg
 - ANCA y ASCA: NEGATIVO
 - Breath test de glucosa: NEGATIVO

Siguiente

Tránsito intestinal:

- Significativa lentitud del vaciamiento gástrico sin alteraciones morfológicas en bulbo duodenal
- Tránsito intestinal muy lento, con resto de contraste parcheado con aspecto de floculación del mismo y asas ligeramente ectásicas.



Siguiente

EnteroTAC abdominal:

- El páncreas es bien definido y homogéneo sin dilataciones ductales
- Asas de intestino delgado y marco cólico de calibre normal, sin engrosamientos murales
- Adenopatías inespecíficas en raíz de mesenterio, que han aumentado ligeramente de tamaño con respecto al estudio previo (alguna de ellas próxima a los 2 cm-señalada con flecha azul)
- No se observa líquido libre ni colecciones



Siguiente

Gastroscofia con colonoscopia pediátrico:

- Esófago, cardias, fundus, cuerpo y antro sin lesiones.
- Desde bulbo duodenal, se aprecia mucosa con pliegues estriados de aspecto atrófico propio de la enfermedad celiaca. A lo largo de duodeno, y en asas de yeyuno, se aprecian úlceras fibrinadas aisladas de menos de 5 mm. Se avanza por asa yeyunal hasta unos 80 cm de píloro.



Siguiente

Pregunta 2: A la vista de las pruebas complementarias y la historia clínica, ¿qué patología podríamos descartar en este paciente?

- a) Diarrea medicamentosa
- b) Sobrecrecimiento bacteriano
- c) Pancreatitis crónica
- d) Todas las anteriores

Respuesta incorrecta

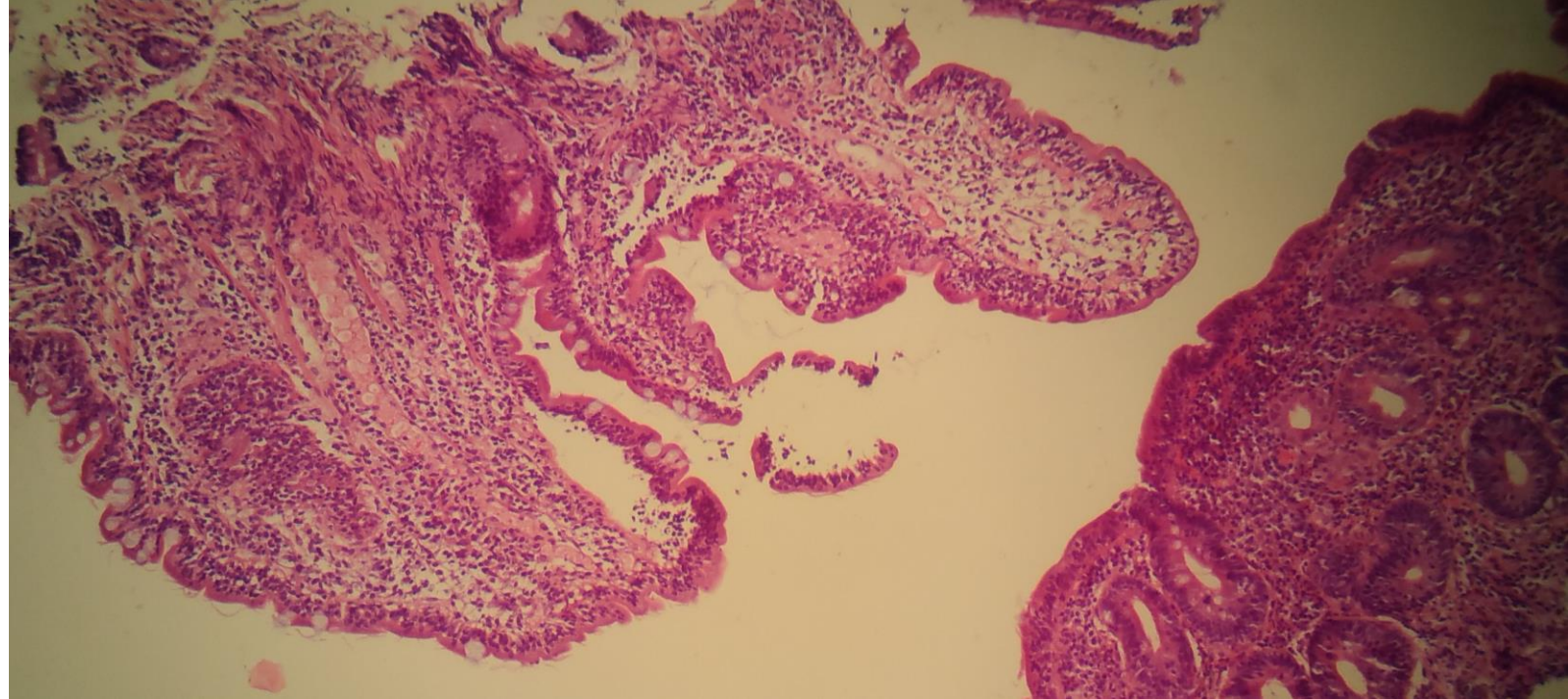
Inténtelo de nuevo

¡Respuesta correcta!

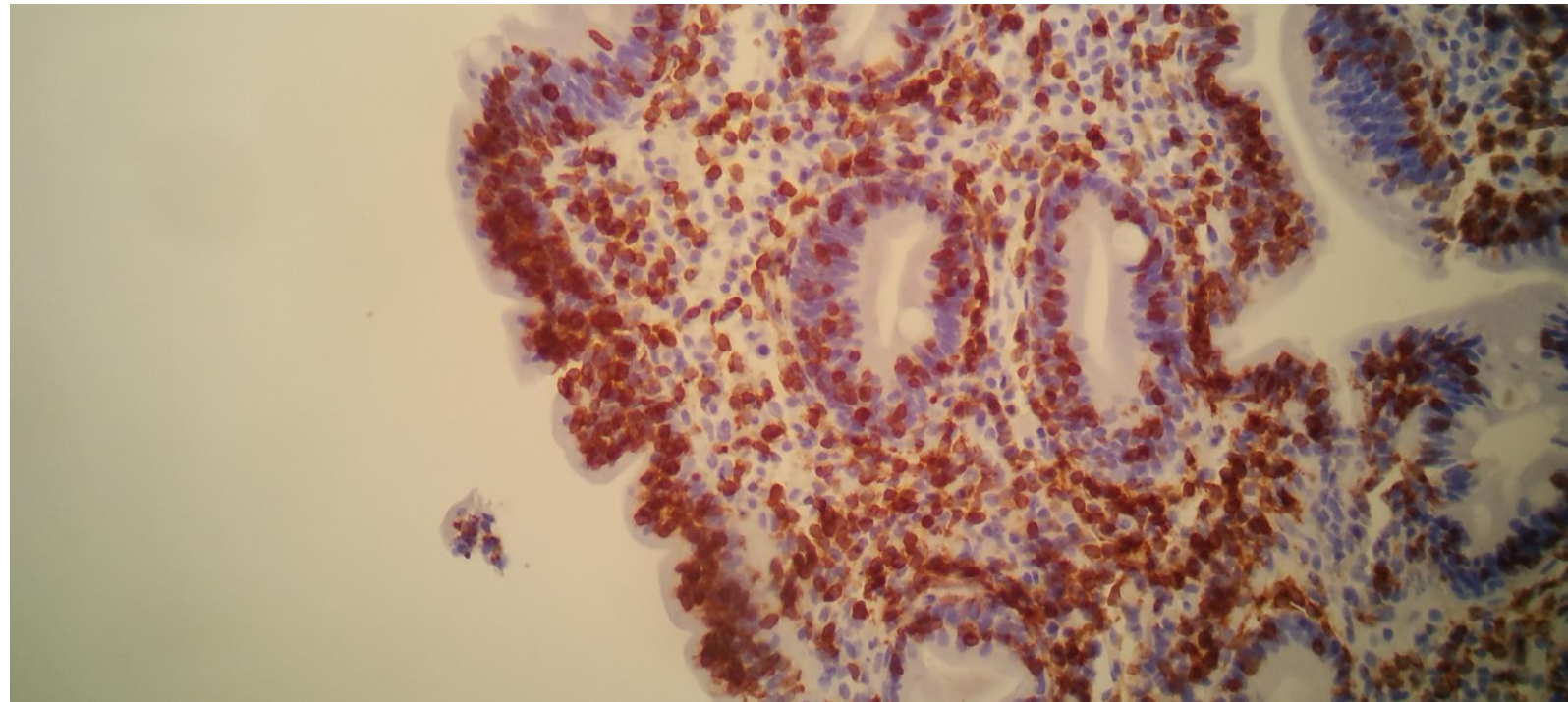
d) Todas las anteriores.

Siguiente

Biopsia duodenal
(Hematoxilina-eosina)



Inmunohistoquímica CD3



Siguiente

Resultados biopsias duodenales

- Mucosa con aplanamiento vellositario, presencia de linfocitos intraepiteliales y abundantes eosinófilos.
- CD3+++ CD8-
- Reordenamiento CLONAL de las regiones hipervariables del gen TCR
- Población policlonal del gen de IgH

Siguiente

Pregunta 3: A la vista de los resultados de la biopsia, ¿cuál es el diagnóstico más probable en este paciente?

- a) Enfermedad celiaca refractaria.
- b) Linfoma intestinal.
- c) Yeyunitis ulcerativa.
- d) Transgresión dietética.

Respuesta incorrecta

Inténtelo de nuevo

¡Respuesta correcta!

a) Enfermedad celiaca refractaria.

Siguiente

Enfermedad celiaca refractaria.

Sospechar en pacientes celíacos con malabsorción intestinal a pesar de dieta sin gluten correcta al menos durante un año, o en pacientes que responden a dieta sin gluten y comienzan con síndrome malabsortivo.

Prevalencia < 2 % de los celíacos.

Descartar otras causas de diarrea crónica no relacionadas con enfermedad celiaca.

Siguiente

Resumen subtipos

	ENFERMEDAD CELIACA REFRACTARIA TIPO 1	ENFERMEDAD CELIACA REFRACTARIA TIPO 2
Inmunohistoquímica	CD3, CD7, CD8, TCR + en superficie	CD3 + en citoplasma CD3, CD8, CD4 y TCR – en superficie
Reordenamiento de TCR	POLICLONAL para TCR	MONOCLONAL para TCR
Supervivencia global	80-96% a 5 años	44-58% a 5 años
Tratamientos propuestos	Soporte nutricional, <u>budesonida</u> , <u>corticoides</u> , <u>azatioprina</u> Otros: 5-ASA, <u>tioguanina</u> , biológicos	Soporte nutricional, <u>budesonida</u> , <u>corticoides</u> , <u>claribidina</u> , <u>pentostatina</u> , <u>ciclosoprina</u> , <u>fludarabine</u> , trasplante de progenitores hematopoyéticos
Relación con HLA y riesgo de progresión a linfoma/yeyunitis	Homocigotos para DQ2 en 25%	Homocigotos para DQ2 en 44% Linfoma T diagnosticado en 33-55% de los pacientes a los 5 años del diagnóstico de ECR II

Siguiente

Para saber más...

- *Refractory celiac disease. Review. Hujoel, I, Murray J. Curr Gastroenterol Rep . 2020 Mar 17;22(4):18. doi: 10.1007/s11894-020-0756-8.*
- *Refractory celiac disease. Review. Malamut G. , Cellier C. Gastroenterol Clin North Am. 2019 Mar;48(1):137-144. doi: 10.1016/j.gtc.2018.09.010.*
- *Celiac disease: a comprehensive current review. Caio et al. BMC Med. 2019 Jul 23;17(1):142. doi: 10.1186/s12916-019-1380-z.*
- *European Society for the Study of Coeliac Disease (ESsCD) guideline for coeliac disease and other gluten-related disorders. Al-Toma et al. United European Gastroenterol J. 2019 Jun;7(5):583-613. doi: 10.1177/2050640619844125. Epub 2019 Apr 13.*

Siguiente



Ha finalizado el caso clínico.

Caso intestino delgado

Dra. Marta Pascual Mato. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Dra. María Moris Felgueroso. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.