

Colitis quística profunda. Informe de un caso

Dr. Eduardo Villanueva Sáenz,* Dr. Juan Pablo Peña R-E,** Dr. José Luis Rocha Ramírez*** Dr. Francisco Javier Barrientos C.****

* Residente de segundo año, subespecialidad de cirugía de colon y recto. ** Jefe de departamento de cirugía de colon y recto. *** Médico adscrito al departamento de cirugía de colon y recto. **** Proctólogo-colonoscopista. Hospital de Oncología.

Correspondencia: Dr. Juan Pablo Peña R-E. Servicio de Cirugía de Colon y Recto. Hospital de Especialidades. Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS. Avenida Cuauhtémoc Núm. 330, Col Doctores, C.P. 06720. México, D.F. Tels 519-43-61 y 627-69-00 ext. 1320.

RESUMEN Objetivo: Presentar una patología no informada previamente en la literatura nacional. **Antecedentes:** La colitis quística profunda (CQP) es una entidad benigna, rara y con una etiología desconocida. Hasta la fecha se han documentado 148 casos en la literatura mundial. Se define histológicamente como la obliteración de la lámina propia por fibroblastos y presencia de quistes submucosos. Se presenta en formas localizada, segmentaria o difusa y asociada a otras entidades como la úlcera rectal solitaria, el prolapso rectal, alteraciones del piso pélvico, etc. El tratamiento puede ser médico o quirúrgico según la severidad de sus manifestaciones. **Método:** Se revisa un caso de CQP y el tratamiento efectuado. **Resultado:** Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de CQP del tipo localizado, cuyo síntoma principal fue la secreción mucosa transanal con exploración física en la que se encontró una formación polipoidea sésil, submucosa a 8 cm del margen anal, que fue tratada con resección quirúrgica y tuvo una evolución satisfactoria. **Conclusiones:** La CQP debe sospecharse en pacientes con alteraciones del piso pélvico o de la contracción del haz puborrectal e intususcepción sigmoide-rectal. El tratamiento puede ser médico con alto porcentaje de falla siendo el quirúrgico el óptimo.

Palabras clave: Colitis quística profunda.

INFORME DEL CASO

Paciente femenino de 35 años de edad, sin antecedentes personales patológicos de importancia, que ingresa al hospital por un cuadro clínico de tres años de evolución caracterizado por distensión, dolor abdominal tipo cólico, pujo, tenesmo rectal y secreción mucosa transanal. En la exploración proctológica se encontró la piel perianal sin alteraciones, los reflejos presentes y normales, sin evidencia de secreciones. Al tacto rectal el tono esfinteriano en reposo y dinámico fue adecuado, con

SUMMARY Objective: To present a pathology not previously informed in national literature. **Background:** Colitis cystica profunda (CCP) is a rare benign entity and with an unknown etiology. There are 148 cases documented in world literature at the present time. Histologically it is defined as the obliteration of lamina propria by fibroblasts and the presence of submucous cysts. It comes in localized, segmental or diffuse forms and associated to other entities as solitary rectal ulcer, rectal prolapse, alterations in the pelvic floor, etc. Treatment can be medical or surgical according to severity of its manifestations. **Method:** A case of CCP is revised as well as the treatment effectuated. **Results:** A case of patient with the diagnosis of CCP of localized type is presented, with principal symptom was transanal mucous secretion; on physical exploration a sessile mucous polypoid formation at 8 cm from anal verge was found and was treated with surgical resection with a satisfactory outcome. **Conclusions:** In a patient with alterations in pelvic floor or puborectal bundle contraction and sigmoidorectal intussusception CCP must be suspected. Treatment can be medical with a high percentage of failure being optimal treatment the surgical one.

Key words: Colitis cystica profunda.

longitud del conducto anal de 4 cm, el tabique rectovaginal sin alteraciones, se palpó un tumor de 0.5 cm de diámetro, en la cara anterior del recto, aproximadamente a 8 cm del margen anal, de consistencia blanda y al parecer no adherida a planos profundos. La anoscopia demostró la línea dentada a 3 cm del margen anal con trayectos hemorroidales internos grado dos. La piel del conducto anal tuvo características normales. En la rectosigmoidoscopia, se observó una formación polipoidea sésil, submucosa, a 8 cm del margen anal, de 0.5 cm de diámetro, de bordes bien definidos. Por los

hallazgos, se realiza colonoscopia, detectándose además de dicha lesión, prolapso de la mucosa anterior del recto, el resto del colon se encontró sin alteraciones. Los exámenes preoperatorios se encontraron en límites normales. Dadas las características de la lesión se decidió realizar resección transrectal (*Figura 1*), bajo anestesia general balanceada. Tuvo evolución postquirúrgica satisfactoria. El diagnóstico histológico fue de colitis quística profunda.

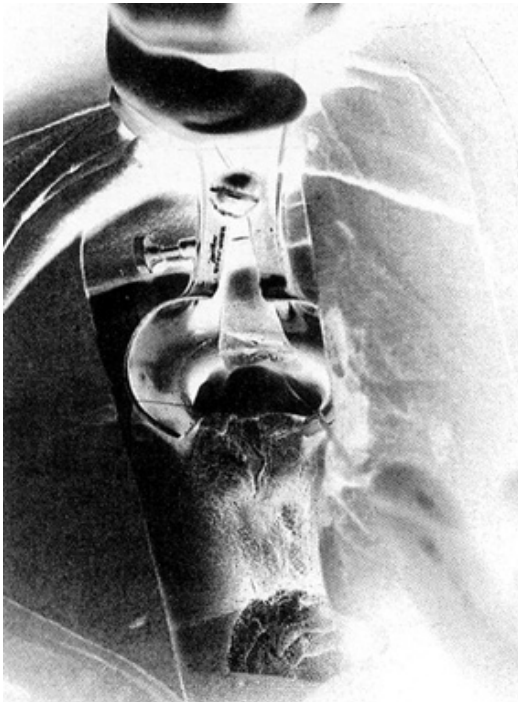


Figura 1. Base trasversa.

ETIOLOGIA Y PATOGENESIS

Actualmente no se conoce una etiología precisa, aunque se han sugerido tres mecanismos causales. El primero, es la producción de la enfermedad en forma adquirida,¹ ya que se presenta con una mayor incidencia asociada a otras patologías que predisponen a la irritación de la pared intestinal, como son prolapso rectal,² colitis ulcerosa,³ enfermedad de Crohn,⁴ pólipos adenomatosos,⁵ disentería, y síndrome de Peutz-Jeghers.⁶ También se ha observado después de una cirugía, en donde se expone la mucosa colorrectal a trauma persistente, como puede ser una anastomosis o colostomía.⁷ Se ha informado la aparición de esta patología asociada a trauma rectal repetitivo secundario a masturbación anal y en pacientes parapléjicos, los cuales requieren de estimulación rectal digital, para producir la defecación. La CQP es probablemente la manifestación de una amplia gama de alteraciones que incluyen a la úlcera rectal solitaria y el pro-

lapso rectal interno,⁸ que producen un trauma continuo sobre la mucosa, así como isquemia por tracción de la vasculatura submucosa, con la consecuente ulceración.⁸ El segundo mecanismo apoya el origen congénito de la lesión, basándose en tres factores principales: a) embriológico, ya que se ha demostrado la presencia de quistes submucosos en varias localizaciones del tracto gastrointestinal, b) presentación predominante de la enfermedad en adultos jóvenes y en la población pediátrica, y c) la enteritis quística profunda se ha observado en diversos casos concomitantes con el síndrome de Peutz-Jeghers (poliposis hamartomatosa) donde las alteraciones autosómicas producen la formación de dichas lesiones en diferentes sitios del tracto gastrointestinal, además la resistencia de esta patología al tratamiento con antiinflamatorios, antibióticos y esteroides apoya esta teoría.¹ El último mecanismo supone a esta entidad secundaria a una herniación del epitelio en la submucosa, por debilitamiento en la muscularis mucosae. Como la mucosa crece y se regenera, puede sufrir invaginación a través del defecto, formando un quiste.¹ En resumen la etiología y patogénesis de la CQP son inciertas.

PRESENTACION CLINICA

La CQP puede presentarse de una forma difusa, segmentaria o localizada. En el primero de los casos afecta a todo el colon y predomina en el sexo masculino; cuando es de tipo segmentario se confina a una porción colónica y cuando es localizada comprende principalmente el sigmoideo o el recto. Esta última forma de presentación es la más frecuente y con incidencia mayor en el sexo femenino.^{3,9} Las manifestaciones son variables; en una revisión de 144 casos fueron: la hemorragia transrectal y en orden decreciente, secreción mucosa, diarrea, tenesmo, dolor abdominal y rectal.¹ Los hallazgos en la exploración física varían de acuerdo a la distribución anatómica de la enfermedad. Las formas localizadas, generalmente se descubren al realizar un tacto rectal o rectosigmoidoscopia, y por lo general, se ubican entre los diez y doce centímetros del margen anal, aunque se pueden presentar en el colon proximal.¹ Los pacientes pueden cursar además con anemia secundaria a la hemorragia, así como hipokalemia e hipoalbuminemia por la secreción excesiva de moco por el segmento colorrectal afectado.

DIAGNOSTICO

Se basa en el cuadro clínico del paciente y los hallazgos en la exploración, que generalmente demuestra una neo-

Colitis quística profunda

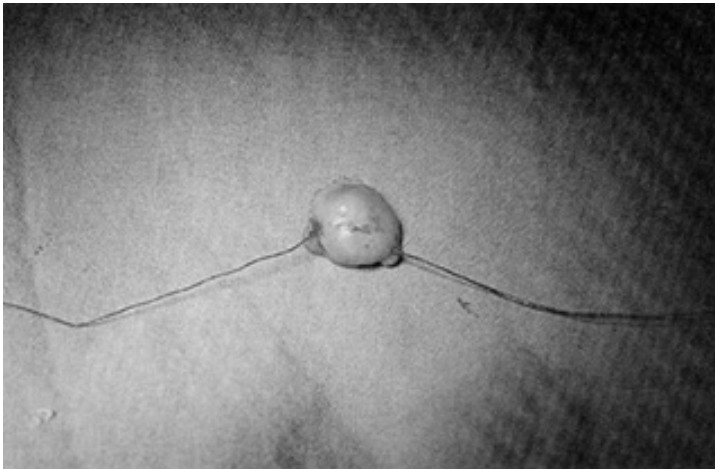


Figura 2. Base longitudinal.

plasia colónica, por lo que con el apoyo de estudios de gabinete como el colon por enema con doble contraste, se pueden demostrar defectos de llenado y mediante endoscopia la presencia de lesiones de tipo polipoide, quistes submucosos (*Figura 2*), úlcera rectal solitaria,⁸ prolapso rectal² o bien una masa nodular, cubierta por mucosa normal o gelatinosa, pediculada, plana o umbilicada y en ocasiones ulcerada. Existen informes de diagnóstico con ultrasonografía transanal que demuestran espacios quísticos hipoeoicos submucosos sin interrupción de las capas más profundas.¹⁰

La defecografía y videodefecografía, son un apoyo importante ya que revelan el prolapso rectal interno, disfunción puborrectal o algunas alteraciones del piso pélvico.¹¹

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La CQP puede simular otras lesiones como enfermedad inflamatoria intestinal (Crohn, CUCI), enfermedad neoplásica benigna y maligna (adenocarcinoma mucoproducente, adenoma vellosa, lipoma submucoso, carcinoide, etc), patologías infecciosas (amebiasis, sífilis, esquistosomiasis, linfogranuloma venéreo), y colitis por medicamentos (anticonceptivos, antibióticos, 5 fluorouracilo, aminofilina).¹

El diagnóstico definitivo se basa en los hallazgos histológicos del espécimen resecado que descartará la presencia de malignidad.

PATOLOGIA

Los hallazgos histológicos demuestran una dilatación de la capa submucosa y quistes mucosos que pueden

abarcarse desde la muscularis mucosae hasta la serosa (*Figura 3*). Estos quistes mucosos pueden estar rodeados de mucosa colónica normal a manera de forro o presentar islotes de restos epiteliales colónicos o rectales parcialmente organizados, depósitos de hemosiderina y células gigantes multinucleares del tipo cuerpo extraño, (*Figura 4*) por lo general se comunican con la luz intestinal a través de un orificio rodeado de colágena en la muscularis mucosae. Habitualmente el recubrimiento celular es bien diferenciado, con mucosa rectal edematosa e hipertrofia o atrofia glandular leve. Las criptas de Lieberkühn pueden estar alargadas, distorsionadas o irregulares y con infiltrado infla-

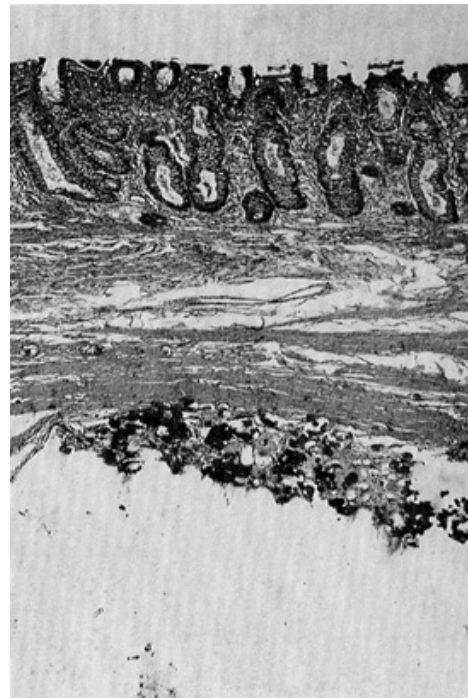


Figura 3. Base trasversa.

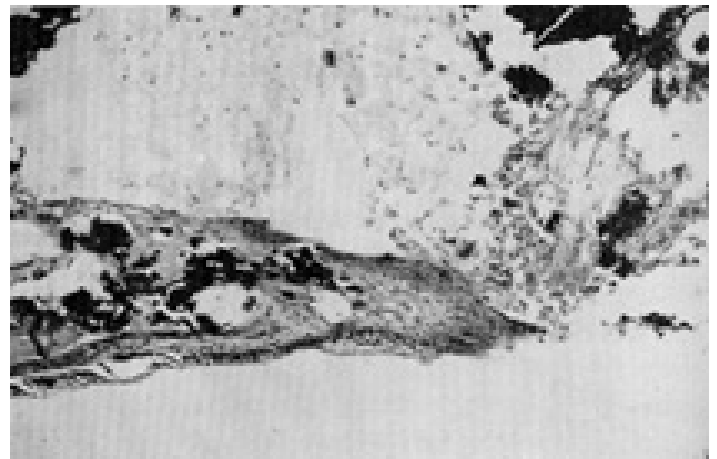


Figura 4. Base longitudinal.

matorio crónico, que puede asociarse a hiperplasia, hipertrofia y desorganización de las fibras musculares así como atipias nucleares medias.¹

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial, en caso de que los síntomas sean leves, puede ser conservador a base de una dieta rica en fibra con abundantes líquidos y en algunos casos con empleo de procinéticos y enemas o supositorios de corticosteroides.¹ En los casos en que se asocia con úlcera rectal solitaria se han empleado enemas con sucralfato. La estrategia terapéutica consiste en disminuir el trauma facilitando la defecación con una combinación de medidas higiénicas y dietéticas, el reentrenamiento de la musculatura del piso pélvico por medio de *biofeedback* y la reducción quirúrgica de la obstrucción anal y del prolapso, así como de la corrección de cualquier insuficiencia perineal.¹¹ La indicación de cirugía en el pasado no se había normado, actualmente la mayoría de los autores prefieren para lesiones circunscritas la exéresis local, por medio de rectosigmoidoscopia, colonoscopia, electrofulguración, resección transanal y procedimientos de telescopiaje. En las formas segmentarias y difusas puede estar indicada una cirugía más radical, como la colectomía segmentaria, subtotal, y procto-colectomía. El objetivo actual del tratamiento quirúrgico es disminuir la intususcepción interna y el prolapso.

DISCUSION

La CQP se ha relacionado con dos entidades nosológicas ya descritas en la literatura, la contracción inapropiada del piso pélvico y el prolapso rectal al que se asocia hasta en un 54%, independientemente de que sea de la pared anterior o completo. Desde el punto de vista funcional, los pacientes tienen problemas para la defecación y cierto grado de incontinencia.¹² Existen estudios que indican alteraciones electromiográficas, con cambios en el reclutamiento de los haces del músculo puborrectal o una hiperactividad eléctrica del mismo durante la defecación, lo que condiciona trauma de la mucosa rectal.⁸ Tjandra¹² señala que las presiones máximas de reposo y de contracción se encontraron dentro de los valores nor-

males y no difieren de las de pacientes con prolapso rectal asociado. El mismo autor, en una de las series más extensas publicadas, informa que los pacientes tratados en forma conservadora, tienen una respuesta favorable en un 34%, en tanto que los tratados con resecciones locales refirieron mejoría en un 65% particularmente si las lesiones fueron del tipo polipoide. El tratamiento local se consideró en ausencia de prolapso rectal, ya que cuando lo hubo, la rectopexia posterior fue el tratamiento más efectivo.

Los conocimientos actuales de la enfermedad no permiten dar conclusiones definitivas acerca del tratamiento más adecuado, sin embargo, se recomienda que los pacientes sin prolapso rectal se traten en forma conservadora con agentes formadores de bolo fecal para normalizar el hábito defecatorio y evitar el esfuerzo en el vaciamiento. Cuando exista prolapso rectal, mucoso o muscular con manifestaciones severas se recomienda cirugía por vía abdominal o perineal y por el contrario si no hay prolapso rectal pero los síntomas son floridos lo recomendado es la excisión local de la lesión.

REFERENCIAS

1. Guest CB, Reznick RK. Colitis Cystica Profunda. Review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1989; 32: 983-88.
2. Womack NR, Williams NS, Holmfild JH et al. Pressure and prolapse the cause of solitary rectal ulceration. *Gut* 1987; 28: 1228-33.
3. Magidson JC, Lewin KJ. Difusse colitis cystica profunda. *Am J pathol* 1981; 5: 393-9.
4. Aftalion B, Lipper S. Enteritis cystica profunda associated with Crohn's disease. *Arch Pathol Lab Med* 1984; 108: 532-3.
5. Fechner RE. Polyp of the colon possessing features of colitis cystica profunda. *Dis Colon Rectum* 1967; 10: 359-64.
6. Dipolito AD, Aburano A, Bezouska CA, Happ RA. Enteritis cystica profunda in Peutz-Jeghers syndrome: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1987; 30: 192-8.
7. Rosen Y, Vaillant JG, Yermakov V. Submucosal cysts at a colostomy site: relationship to colitis cystica profunda and report of a case. *Dis Colon Rectum* 1976; 19: 453-7.
8. Levine DS. «Solitary» rectal ulcer syndrome. Are solitary rectal ulcer syndrome and «localized» colitis cystica profunda analogous syndrome caused by rectal prolapse? *Gastroenterology* 1987; 92: 243.
9. Herman AH, Nabseth DC. Colitis cystica profunda: Localized, segmental, and diffuse. *Arch Surg* 1973; 106: 337-41.
10. Frans-jan JH et al. Transrectal US in the diagnosis of localized colitis cystica profunda. *Radiology* 1991; 181: 201-3.
11. Kuijpers HC, Schreve RH, Ten-Cate-HH. Diagnosis of functional disorders of defecation causing the solitary ulcer syndrome. *Dis Colon Rectum* 1986; 29: 126-9.
12. Tjandra JJ et al. Clinical Conundrum of solitary rectal ulcer. *Dis Colon Rectum* 1992; 35: 227-34.