

Inicio de la enfermedad de Crohn con afección esofágica

P. López Serrano, V.F. Moreira Vicente, S. Alemán Villanueva, M. Vázquez Romero y C. Redondo*

Servicios de Gastroenterología y *Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

RESUMEN

La enfermedad inflamatoria intestinal es un trastorno constituido fundamentalmente por dos entidades: la colitis ulcerosa y la enfermedad de Crohn. Ambos procesos se caracterizan por una afección inflamatoria crónica intestinal, que en el caso de la enfermedad de Crohn puede ser de todo el tracto digestivo. Presentamos el caso de un joven que fue diagnosticado de enfermedad de Crohn esofágica tras la aparición de disfagia y odinofagia, demostrándose posteriormente la existencia de afección intestinal. La afección esofágica es infrecuente y muy rara como primera manifestación, pero debe tenerse en cuenta en pacientes con ulceraciones esofágicas sin síntomas ni signos endoscópicos compatibles con etiología péptica, aunque no presenten datos de enfermedad inflamatoria en otra zona.

PRESENTATION OF CROHN'S DISEASE WITH ESOPHAGEAL INVOLVEMENT

Inflammatory bowel disease basically consists of two entities: ulcerative colitis (UC) and Crohn's disease (CD). Both processes are characterized by chronic inflammation of the intestine, which in the case of CD may affect the entire digestive tract. We present the case of a young man who was diagnosed with esophageal CD after presenting dysphagia and odynophagia. Intestinal involvement was subsequently found. Esophageal involvement is infrequent and as the first manifestation of CD it is extremely rare. It should, however, be borne in mind in patients with esophageal ulcerations without symptoms or endoscopic signs compatible with peptic etiology, even though other indications of inflammatory disease are absent.

(*Gastroenterol Hepatol* 2001; 24: 444-446)

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es un trastorno constituido fundamentalmente por dos entidades: la colitis ulcerosa (CU) y la enfermedad de Crohn (EC). Ambos procesos se caracterizan por una afección inflamatoria crónica intestinal, que en el caso de la enfermedad de Crohn puede ser de todo el tracto digestivo. La afección esofágica es infrecuente^{1,2} y muy rara como primera manifestación. Presentamos el caso de un joven que fue diagnosticado de enfermedad de Crohn esofágica tras la aparición de disfagia y odinofagia, en el que se demostró posteriormente la existencia de afección intestinal.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 19 años con antecedentes de rinitis alérgica y síndrome depresivo que acude a consultas de nuestro hos-

pital por comenzar con odinofagia progresiva, dolor torácico retrosternal continuo que empeoraba con la ingestión, sialorrea y plenitud gástrica posprandial. Febrícula ocasional y pérdida de 6 kg de peso durante los últimos meses. No presentaba diarrea.

En la exploración física destacaba únicamente dolor a la palpación abdominal, principalmente en fosa ilíaca derecha.

Entre los datos complementarios presentaba un hemograma con 10.300 leucocitos/ μ l, con fórmula normal; hemoglobina (Hb), 13,4 g/dl; VCM, 80; plaquetas, 474.000/ μ l y velocidad de sedimentación globular (VSG) de 57. La actividad de protrombina era del 98% y el fibrinógeno de 792 (valores normales [vn]: 200-400). La proteína C reactiva era de 47 (vn < 5) y el hierro sérico de 40 (vn: 60-160); el resto de la bioquímica, incluyendo el perfil hepático y el renal, era normal. La electroforesis de proteínas demostraba una albúmina baja (3,5 g/dl), y el resto del proteinograma, así como la cuantificación de inmunoglobulinas, era normal. Los títulos de anticuerpos antimitocondriales, antinucleares y antimúsculo liso eran negativos. La radiografía de tórax y el estudio esofagogastrodudenal no evidenciaron hallazgos significativos. Se realizó endoscopia alta en dos ocasiones, en las que se evi-

Correspondencia: Dr. P. López Serrano.
Inspector Juan Antonio Bueno, 2, bajo F. 28924 Alcorcón. Madrid.
Correo electrónico: dalina@teleline.es

Recibido el 26-3-01; aceptado para su publicación el 24-5-01.

denciaron aftas en el esófago, con fibrina y eritema circundante; la mucosa circundante era normal y no se hallaron signos de esofagitis. El estudio histológico (fig. 1) demostró intensa infiltración inflamatoria aguda y crónica en el estroma subepitelial, junto con algunos granulomas epitelioides de células gigantes, y las tinciones para bacilos ácido-alcohol resistentes fueron negativas; en el estudio anatomopatológico, citológico y microbiológico se descartó infección viral. El Mantoux y la serología del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) fueron negativos. Con el diagnóstico de probable enfermedad de Crohn esofágica se comenzó tratamiento con omeprazol, mesalazina y hierro por vía oral, con mejoría progresiva de la disfagia. Se realizaron, posteriormente, coprocultivos, estudio de grasa en heces y prueba de la D-xilosa, con resultados normales, y un tránsito gastrointestinal en el que se apreciaba un íleon con bordes desflecados e imagen de seudopólipos. Se practicó una colonoscopia, donde se observaba una zona de estenosis de aspecto inflamatorio en el ángulo esplénico, que no permitía la progresión del instrumento y úlceras aisladas en sigma. El estudio anatomopatológico de las muestras de colon descendente reflejaba inflamación aguda y crónica, y presencia de granulomas, compatibles con el diagnóstico de enfermedad de Crohn. Se añadió al tratamiento prednisona por vía oral, con lo que los síntomas del paciente remitieron completamente. En la actualidad, 8 meses después del diagnóstico, no presenta disfagia ni odinofagia, realiza una deposición al día y ha recuperado parcialmente el peso perdido.

DISCUSIÓN

Definimos la EC proximal como el conjunto de lesiones que afectan a los tramos más proximales del tracto digestivo, es decir, la región oral y faríngea, el territorio esofágico y el área gastroduodenal hasta la segunda rodilla del duodeno. La verdadera tasa de aparición de la EC en la región proximal del tracto digestivo está todavía por definir con precisión. Las cifras de incidencia que han sido admitidas durante mucho tiempo oscilan entre el 0,5 y el 5%³, aunque usando métodos endoscópicos en pacientes con EC demostrada, esta prevalencia se acercaría al 30-85% de los casos si se considera la presencia de alteraciones macroscópicas, aunque no se obtiene la confirmación histológica en más de la mitad de los casos⁴. La presencia de lesiones esofágicas es todavía menos frecuente, y se han publicado valores de incidencia del 1,8% para la forma aislada de participación esofágica, y del 3-13% cuando aparece asociada con enfermedad en otra localización^{5,6}. Franklin y Taylor publicaron en 1950 el primer caso de EC que afectaba al esófago⁷, y desde entonces se han descrito alrededor de 78 casos en la bibliografía⁸. La edad media de presentación de dicha afección es de 35 años y no existe predilección por ninguno de los sexos. No se ha encontrado tampoco asociación entre el hábito tabáquico y la tasa de enfermedad esofágica⁹.

La mayoría de los casos tiene lugar en pacientes con enfermedad inflamatoria extensa, y las localizaciones involucradas con más frecuencia son el íleon terminal (92%),

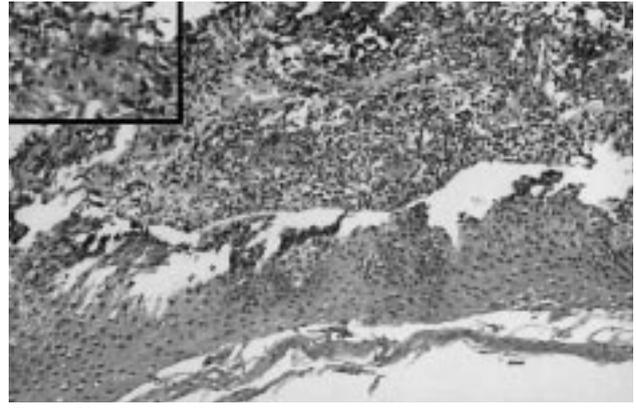


Fig. 1. Biopsia de esófago (hematoxilina-eosina a dos aumentos: $\times 250$ y $\times 400$). Infiltrado agudo y crónico en estroma subepitelial. Se observan dos granulomas epitelioides no necrosantes. Insert: granuloma a mayor aumento.

el colon (88%) y la enfermedad oral y anal (hasta en un 57%)¹⁰. No es usual que coexistan la inflamación esofágica y la gastroduodenal, pero cuando ocurre, el antro, el píloro y el duodeno son los más implicados (entre un 7 y un 28%)¹¹, dando un aspecto de pseudo-Billroth I. Con gran frecuencia existen manifestaciones extraintestinales asociadas¹⁰.

El síntoma más frecuente de presentación es la disfagia, como ocurrió en nuestro caso. Ésta aparece en más del 85% de los casos en la revisión que realizan Kuboi et al^{9,10}. Otros síntomas son la odinofagia, el dolor torácico, la anorexia y la pérdida de peso; los vómitos no suelen ser muy frecuentes¹². Pueden aparecer síntomas pulmonares en el caso de regurgitación y aspiración o de fístulas bronquiales^{9,13,14}. La afección del plexo mientérico puede interferir con la actividad peristáltica, contribuyendo a la fisiopatología de la disfagia y produciendo un cuadro de pseudoacalasia¹⁵.

La presencia de lesiones se manifiesta con una diversidad de aspectos macroscópicos endoscópicos que incluyen áreas de edema, eritema mucoso, friabilidad, ulceraciones aftoides de distribución irregular, estenosis, masas inflamatorias o aspecto de la mucosa en «empedrado»^{16,17}. Los hallazgos endoscópicos se han clasificado por Huchzermeyer en dos estadios: el primero está caracterizado por el predominio de cambios inflamatorios y el segundo, por estenosis secundarias a la inflamación crónica y la fibrosis, principalmente en esófago medio y distal¹².

Los hallazgos radiológicos que encontramos con más frecuencia descritos son la mucosa en «empedrado», la existencia de ulceraciones y pseudomembranas y la estenosis esofágica; en ocasiones pueden observarse tractos fistulosos^{17,18}.

El diagnóstico debe realizarse bien mediante los hallazgos histológicos característicos de esta enfermedad o bien, si éstos no son documentados, mediante la concordancia de los estudios clínicos, de laboratorio y de imagen^{17,19}. Las biopsias obtenidas mediante endoscopia son,

con frecuencia, demasiado superficiales para el diagnóstico definitivo, demostrando cambios inflamatorios no específicos. El hallazgo en las biopsias esofágicas de los granulomas no caseificantes característicos es relativamente infrecuente (entre un 15 y un 20% de los casos)¹⁸. Microscópicamente, las lesiones están también caracterizadas por la presencia de infiltración celular en el epitelio escamoso y en la lámina propia. El infiltrado está compuesto de linfocitos, principalmente de estirpe T, eosinófilos, macrófagos y polimorfonucleares. No existe hiperplasia de la zona basal del epitelio y existe una elongación de las papilas¹⁰. El tratamiento de la EC esofágica depende del estadio de la enfermedad a la hora del diagnóstico. La prednisona por vía oral suele ser suficiente en la mayoría de los casos¹⁸, ya que la historia natural de esta afección evidencia una respuesta clínica y endoscópica temprana a los corticoides, lo que sugiere una relativamente mejor capacidad de curación de la mucosa esofágica con respecto a otros tramos¹².

Recientemente se han descrito tres formas distintas de evolución de la enfermedad esofágica: una curación de los síntomas sin rebotes en esta zona durante el seguimiento (57%), la existencia de lesiones persistentes a pesar del tratamiento corticoide (21%), y la reaparición de síntomas y lesiones esofágicas tras la curación inicial completa junto con los brotes de la enfermedad en otras zonas (21%)¹⁰.

El papel de los 5-ASA, los inmunosupresores y los antibióticos permanece sin definir actualmente¹². La dilatación y la colocación de endoprótesis han sido útiles en el caso de estenosis²⁰, pero hasta en un 40% de estos casos, en casi el 100% de fístulas²¹ y cuando no pueda descartarse la malignidad, es necesario el tratamiento quirúrgico mediante esofagectomía^{12,22}. La tasa de complicaciones asociada con la resección es alta, hasta de un 50%, e incluyen esofagitis, estenosis posquirúrgicas, formación de fístulas y retención gástrica. La mortalidad descrita es un 8%^{15,18}. La nutrición enteral mediante gastrostomía percutánea puede ser útil en el tratamiento de las complicaciones de la EC esofágica retrasando o evitando la cirugía en algunos casos²³.

El diagnóstico diferencial incluye la esofagitis péptica, la sarcoidosis, la tuberculosis, el síndrome de Behçet, las micosis y el carcinoma¹⁶. En algunos casos puede ser muy difícil distinguir las lesiones de EC avanzada del carcinoma esofágico y, de hecho, en la bibliografía aparecen algunos casos en que se ha practicado una esofagectomía con el diagnóstico de presunción de un proceso maligno^{18,24}. Las repetidas biopsias endoscópicas negativas para malignidad pueden ayudar a descartar el tumor, pero siempre es difícil asegurar que éstas no son falsos negativos.

En resumen, la afección esofágica de la enfermedad de Crohn es una entidad infrecuente, pero que debe tenerse en cuenta en pacientes con ulceraciones esofágicas sin síntomas ni signos endoscópicos compatibles con etiología péptica, aunque no presenten datos de enfermedad inflamatoria en otra zona.

BIBLIOGRAFÍA

1. Former RG. Clinical features, laboratory findings and course of Crohn's disease. Kirschner J, editor. *Inflammatory bowel disease* (5.^a ed.). Filadelfia: WB Saunders, 2000; 175-183.
2. Martínez Sempere JF, Aparicio Tormo JR, Moya García MI, Trigueros Mateos M, Casellas Valde JA, Palazón Azorín JM. Enfermedad de Crohn esofágica. *Gastroenterol Hepatol* 1997; 20: 17-20.
3. Rutgeerts P, Onette E, Vantrappen G, Geboes K, Broeckaert L, Talloen L. Crohn's disease of the stomach and duodenum: a clinical study with emphasis on the value of endoscopy and endoscopic biopsies. *Endoscopy* 1980; 12: 288-294.
4. Meining A, Bayerdorffer E, Bastlein E, Raudis N, Thiede C, Cyrus B et al. Focal inflammatory infiltrations in gastric biopsy specimens are suggestive of Crohn's disease. *Scand J Gastroenterol* 1997; 32: 813-818.
5. Geboes K. Crohn's disease of the esophagus. *J Clin Gastroenterol* 1986; 8: 31-37.
6. Levine MS. Crohn's disease of the upper gastrointestinal tract. *Radiol Clin North Am* 1987; 25: 79-91.
7. Tranklin RH, Taylor S. Non specific granulomatous (regional) esophagus. *J Thorac Surg* 1950; 19: 292-297.
8. Ohta M, Konno H, Kamiya K, Suwa D, Baba M, Tanaka T et al. Crohn's disease of the esophagus: report of a case. *Surg Today* 2000; 30: 262-267.
9. Kuboi H, Yashiro K, Shindou H, Sasaki H, Hayashi N, Nagesako K. Crohn's disease of the esophagus-report of a case. *Endoscopy* 1988; 20: 118-121.
10. D'Haens G, Rutgeerts P, Geboes K, Vantrappen G. The natural history of esophageal Crohn's disease: three patterns of evolution. *Gastrointest Endosc* 1994; 40: 296-300.
11. Marshak R. Granulomatous disease of the intestinal tract (Crohn's disease). *Radiology* 1975; 114: 3-21.
12. Taskin V, Von Shosten R, Singh B, Salzano Laura, Licht H. Crohn's disease of the esophagus *Am J Gastroent* 1995; 90: 1000-1001.
13. Huchzermeyer H, Paul F, Seifert E, Frohlich H, Rasmussen CW. Endoscopic results in five fusions patients with Crohn's disease of the esophagus. *Endoscopy* 1976; 8: 75-81.
14. Ghahremani GG, Gore RM, Breuer RI, Larson RH. Esophageal manifestations of Crohn's disease. *Gastrointest Radiol* 1982; 7: 199-203.
15. Maffei VJ, Zaatari GS, McGarity WC, Mansour KA. Crohn's disease of the esophagus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 94: 302-11.
16. Miller LJ, Thistle JL, Payne WS, Gaffey TA, O'Duffy JD. Crohn's disease involving the esophagus and colon. *Mayo Clin Proc* 1977; 52: 35-38.
17. Borum ML, Albert MB. An unusual case of esophageal Crohn's disease and a review of the literature. *Dig Dis Sci* 1997; 42: 424-426.
18. Howden FM, Mills LR, Rubin JW. Crohn's disease of the esophagus. *Am Surg* 1994; 60: 656-660.
19. Luque Sánchez M, Romero Ortega MR. Disfagia como forma de inicio inusual de la enfermedad de Crohn. *Rev Esp Enf Dig* 1998; 90: 673-674.
20. Fernández CM, Ledo L, Cunheiro R, Naranjo A, Rodríguez D, Percira S et al. Early esophageal Crohn's disease: An endoscopic view. *Gastrointest Endosc* 1990; 36: 303-304.
21. Rhol JC, Yaworski RT, Cheney CP, Wong RK. Esophagogastric fistula: a complication of Crohn's disease-case report and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 1381-1383.
22. Nagel M, Konpke R, Wehrmann U, Saeger HD. Crohn disease of the esophagus. *Chirurg* 1999; 70: 1443-1446.
23. Thomas TS, Berto E, Scribano ML, Middleton SJ, Hunter JO. Treatment of esophageal Crohn's disease by enteral feeding via percutaneous endoscopic gastrostomy. *J Parenter Enteral Nutr* 2000; 24: 176-179.
24. LiVolsi VA, Jaretski A. Granulomatous esophagitis. A case of Crohn's disease limited to the esophagus. *Gastroenterology* 1973; 64: 313-319.