

Síndrome de la úlcera rectal solitaria

J. Rivas, M.I Robles*, L. Costilla*, L. Peña**, J.M. Báez*** y F. Garrido****

*Servicio de Cirugía B. **Servicio de Medicina Interna (Sección de Aparato Digestivo).

Servicio de Anatomía Patológica. *Jefe de Servicio de Cirugía. Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

Resumen

Presentamos el caso de una paciente, quien, tras haber sufrido un cuadro de anorexia, presentaba pérdida importante de peso y deposiciones mucosanguinolentas, de un año de evolución. Los signos clínicos, morfológicos y especialmente histopatológicos son compatibles con el denominado "síndrome de la úlcera rectal solitaria", cuadro que se corresponde con un grupo de enfermedades que con diferentes denominaciones presentan similitud en el complejo clínico y cuyo diagnóstico es anatomopatológico. La buena respuesta al tratamiento quirúrgico, 3 años después de la intervención, nos permite considerarlo una alternativa eficaz al tratamiento conservador cuando con éste no se obtenga la respuesta deseada.

Palabras clave: Úlcera rectal. Diagnóstico. Tratamiento.

(*Cir Esp* 2001; 69: 510-513)

SOLITARY RECTAL ULCER SYNDROME

We present the case of an anorexic female patient who presented with considerable weight loss and the presence of blood and mucus in the stools of 1 year's evolution. Clinical, morphological and histopathological features were compatible with solitary rectal ulcer syndrome. This syndrome encompasses a group of diseases characterized by similar clinical features, and its diagnosis is based on histopathological features. The patient responded well to surgical treatment. Thus, in our view, surgery is a good alternative in the patients who do not respond satisfactorily to conservative treatment.

Key words: Rectal ulcer. Diagnosis. Treatment.

Introducción

El síndrome de la úlcera rectal solitaria (SURS) es una entidad mal definida, de incidencia poco frecuente, que se suele asociar al denominado "síndrome de la mucosa rectal", término que sirve para designar tanto al SURS como a otras entidades afines¹.

El SURS representa un cuadro, a veces no reconocido y otras erróneamente diagnosticado², descrito también como "síndrome del prolapso de la mucosa rectal", "colitis cística profunda" o "pólipo hamartomatoso invertido"^{1,3}.

Es una enfermedad benigna, de evolución crónica, que se suele caracterizar por tenesmo, estreñimiento, rectorragias y deposiciones mucosas frecuentes. Se puede observar tanto en la

edad adulta como infantil, predominando en el sexo femenino y en una relación de 3:1^{2,4-6}.

De etiología desconocida, el tratamiento debe ir orientado a la corrección de la alteración espástica funcional del músculo puborrectal, que en la mayoría de los casos subyace como causa responsable del cuadro patológico^{1,3,7,8}.

Haber tratado a una paciente con las características propias del síndrome señalado nos lleva a presentar el cuadro y considerar los hallazgos clínicos y la evolución de esta entidad, relativamente poco conocida.

Caso clínico

Se trataba de una paciente de 20 años, que acudió a nuestro servicio por mal estado general, atribuido a episodios repetidos de deposiciones frecuentes mucosanguinolentas (4-5/día), de 12 meses de evolución. Se apreciaba una pérdida importante de peso (43 kg por 1,68 m de estatura), siendo el hábito alimentario y la ingestión en el último año normal. De su historia clínica se recogió que 3 años antes había sido diagnosticada de anorexia nerviosa, con pérdida de 13 kg de peso, tenesmo y estreñimiento. A pesar del tratamiento conservador, el cuadro

Correspondencia: Dr. J. Rivas.

Servicio de Cirugía B. Hospital Universitario de Puerto Real.
Ctra. Nacional, km. 665. 11510 Puerto Real. Cádiz.

Aceptado para su publicación en julio del 2000.

no mejoró. Un año antes del ingreso actual se iniciaron las deposiciones mucosanguinolentas. Practicada rectoscopia y biopsia se le diagnosticó una “colitis crónica inespecífica”. A pesar del tratamiento, no se produjeron cambios en el estado general por lo que se le practicó una nueva rectoscopia y biopsia, cuyo diagnóstico era de “adenoma vellosos”.

La colonoscopia objetivó un pólipo tubulovelloso de tipo sésil, a 6 cm del esfínter anal, rodeando prácticamente toda la circunferencia rectal; la masa excrecente era de color blanquecino, de superficie lisa y dura, se extendía cranealmente hasta 10 cm y abarcaba los dos tercios de la luz. Ello motivó el ingreso en nuestro servicio. En la ecografía transrectal se evidenció un engrosamiento de la pared rectal con ausencia de signos de infiltración. En el enema opaco se observó a 6 cm del esfínter la existencia de una lesión mucosa concéntrica de un tamaño aproximado de 4 cm, que provocaba una estenosis concéntrica de la luz. Este engrosamiento de la mucosa presentaba una mayor extensión y apariencia mamelonada en la pared dorsolateral derecha del recto (fig. 1). La toma de biopsias se vio dificultada por la dureza de la tumoración, resultando insuficiente para la valoración diagnóstica histológica. Dada la acusada sintomatología y la presencia de la tumoración, sin tipificación diagnóstica segura, se indicó la escisión quirúrgica. La intervención se practicó por vía posterior, realizándose una resección segmentaria y mucosectomía de la zona más ampliamente afectada, llamando la atención el engrosamiento y dureza de la pared del recto. La evolución postoperatoria fue favorable, y la enferma fue dada de alta al décimo día del postoperatorio. Ya en este momento se constató una mejoría del estado general, el hábito intestinal se regularizó, con una deposición al día. En sucesivas revisiones prosiguió la mejoría del estado general, se mantuvo la regulación del hábito intestinal, con una deposición por día y un aumento de peso a los 3 meses de 7 kg, con ausencia total de cualquier manifestación clínica, situación que persistía a los 3 años de la intervención. La revisión endoscópica reveló una mucosa macroscópicamente normal en color, consistencia y configuración en el área intervenida.

Anatomía patológica: mucosa de color pardo-claro en la superficie, con pérdida de los pliegues, mostrando una configuración corrugada, sin advertirse tumoración excrecente. La submucosa aparece engrosada sin que la muscular presente alteraciones macroscópicas relevantes. Microscópicamente la mucosa presenta múltiples úlceras, con lámina propia obliterada por tejido fibromuscular, que está en relación con la *muscularis* mucosa, y el epitelio regenerativo una configuración superficial vellosa y polipoide. Las criptas están distorsionadas con depleción mucosa y displasia regenerativa epitelial, observándose ocasionalmente la presencia de las mismas en la *muscularis* mucosa y submucosa. Ésta se encuentra engrosada a expensas de fibrosis con un mínimo componente inflamatorio (fig. 2).

Diagnóstico: síndrome de la úlcera rectal solitaria y proctitis quística profunda (síndrome del prolapso de la mucosa).

Discusión

La primera descripción de ulceraciones benignas del recto se atribuye a Cruveil-Hier⁹ en 1832, si bien parece que pudiera tratarse de colitis ulcerosa o enfermedad de Crohn; muchas de las características descritas coinciden con lo que hoy día se conoce como síndrome de la úlcera solitaria del recto¹. Esta deno-

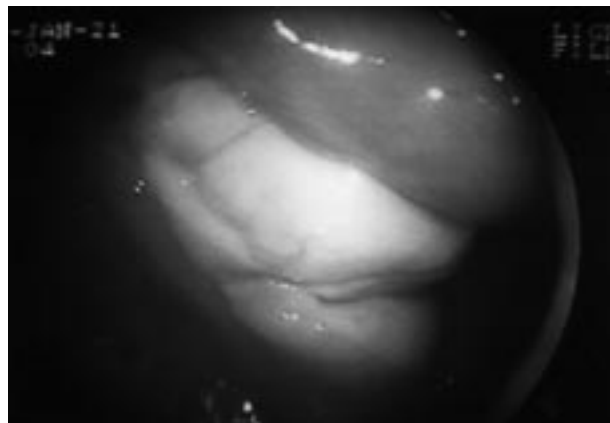


Fig. 1. Presentación endoscópica preoperatoria de la formación polipoide en la pared dorsolateral derecha.

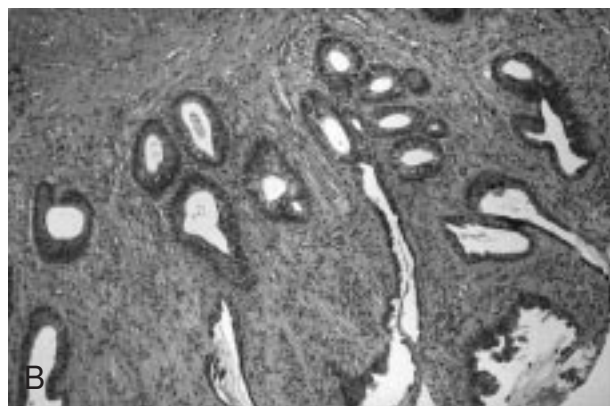


Fig. 2. Estudio anatomopatológico de la pieza extirpada (para más explicaciones véase el texto).

minación fue empleada en 1939 por Lloyd-Davies al describir a un grupo de pacientes con úlceras crónicas benignas del recto y a las que se les reconocían una identidad clinicopatológica propia⁵. Madigan y Morson¹⁰ revisaron posteriormente a 68 enfermos y establecieron de forma definitiva las características patológicas del síndrome. Más tarde, a cuadros clínicos similares, se le asignaron diferentes denominaciones, que no ha llevado a un mejor conocimiento de la causa de la lesión sino, por el

contrario, inducen a una mayor confusión¹¹⁻¹⁴. Ello ha llevado a Du Boulay³ a considerar el SURS como parte de un amplio espectro de cuadros clínicos, en los cuales el prolapso de la mucosa es el mecanismo patogénico subyacente.

Las características tanto macroscópicas como microscópicas observadas en el caso que presentamos se encuentran dentro de las descritas como propias del SURS, teniendo en cuenta que hay casos que también pueden presentarse con algunas variantes^{11,15,16}.

En este caso, intentamos establecer los siguientes aspectos: a) reconocer su identificación clínica como SURS; b) de su etiopatogenia, el papel que pudiera haber ejercido en su presentación, la enfermedad anoréxica sufrida anteriormente; c) la presentación anatomopatológica del cuadro, y d) la respuesta y evolución al tratamiento realizado, dentro de las diferentes posibilidades.

En nuestro caso la tumoración es de tipo polipoide, sin ulceración macroscópica visible y una localización entre 6 y 10 cm del margen anal, de crecimiento circular y mayor amplitud en la cara lateral derecha.

El hecho de que las úlceras no estén presentes, o se dé una fase preulcerosa polipoide, con frecuencia lleva a interpretar el cuadro (al igual que en nuestro caso) como si de un pólipo vellosos se tratara¹⁷. La úlcera, cuando está presente, lo hace en forma única o múltiple, se localiza más frecuentemente en la cara anterior o anterolateral del recto, es de forma irregular, teniendo varios mm o cm de extensión, con exudado fibrinoso polimorfo característico^{1,8}. La mucosa se presenta rugosa, roja y granular, dando la impresión de una úlcera inespecífica, una enfermedad de Crohn, una proctitis inespecífica, un adenoma vellosos o tumor maligno^{3,19}. Ulcerada o polipoide, la lesión se suele localizar entre 4 y 12 cm del margen anal, frecuentemente asociada a prolapso de la mucosa, aunque no es necesario que esté siempre presente^{1,13}. En nuestro caso, la mucosa, dura y blanquecina en la localización señalada, se corresponde con la descripción general. La patogenia del prolapso en el SURS, cuando se evidencia, si bien no está clara, se ha imputado a una alteración funcional espástica del músculo puborrectal durante el acto de la defecación. Ello conllevaría un incremento de la presión intraabdominal a fin de poder llevarlo a cabo. Este aumento crónico de la presión en el canal anal conduciría al prolapso de la mucosa^{3,18,20,21}.

En nuestra enferma resulta interesante valorar el papel que pudiera haber ejercido el proceso anoréxico en el desencadenamiento de la enfermedad al alterar el hábito intestinal. Hemen²² considera que las manifestaciones gastrointestinales en la anorexia no son frecuentes, y cuando están presentes se deben más bien a causas debidas a un déficit enzimático. El hecho de que en la paciente el cuadro de SURS, tanto clínica como endoscópicamente, tuviera su aparición en el curso de la enfermedad anoréxica, pudiera hacer pensar que la alteración del hábito y tránsito intestinal hubieran favorecido la disfunción puborrectal. Sin embargo, el hecho de que no remitiera con el tratamiento conservador instaurado y finalmente el SURS cediera tras la cirugía hace improbable cualquier relación causal entre ambos procesos.

También se discute la patogenia de la úlcera, que estaría relacionada con factores dependientes de la pared propiamente dicha, causando compresión vascular local, que llevaría a la isquemia¹³. Para Lonsdale²³, el mecanismo de ulceración sería debido a necrosis por presión de la mucosa o bien a isquemia secundaria a torsión y rotura de los vasos submucosos. Así mis-

mo, los traumatismos repetidos o la esclerosis fibromuscular de la lámina propia podrían ser causa de la isquemia y ulceración. Por otro lado, la presencia de exudado inflamatorio en la erosión, similar al que se observa en la colitis ulcerosa —en la cual también se le atribuye un importante papel a la isquemia— le hace pensar que en el SURS la isquemia también sería un factor importante en la aparición de las úlceras. Tal vez el mecanismo de ulceración se debería a que el pliegue prolapsado de la mucosa sometería a los vasos de la mucosa y submucosa a fuerzas de tracción y torsión, que dañarían el endotelio vascular, causando pérdidas de plasma en la pared del vaso con el subsiguiente estrechamiento de la luz e isquemia distal. La impactación del pliegue prolapsado dificulta el drenaje venoso con ectasia y lentificación de la microcirculación. Estas alteraciones contribuirían a la isquemia y subsiguiente ulceración.

En nuestro caso la lámina propia obliterada por el tejido fibromuscular, con una submucosa engrosada a expensas de la fibrosis, junto con el “pliegue mucoso estenosante”, corresponderían con el mecanismo desencadenante y de mantenimiento del cuadro, que llevarían a la isquemia.

La sintomatología referida en la mayoría de los casos, muy similar en el nuestro, viene dada por rectorragias (90%), deposiciones mucosas (76%), un grado variable de prolapso rectal (70%), tenesmo y estreñimiento en cerca del 45% de los casos, y a alteración del hábito intestinal y deposiciones frecuentes en otros^{1,4}.

El diagnóstico se realiza en función de la historia clínica y de los hallazgos histológicos obtenidos por biopsia. La observación endoscópica no ofrece datos específicos y pueden representar macroscópicamente cualquier tipo de lesión de esta localización^{4,12}. De las pruebas diagnósticas de rutina, la sigmoidoscopia y el enema, a ser posible con proctografía evacuadora, son las pruebas de mayor utilidad diagnóstica^{8,20,24,25}.

La manometría anorrectal y la electromiografía patológicas ayudan a valorar el estado fisiopatológico anorrectal, pero no han alcanzado en la práctica su generalización^{6,28,29}.

Más útil resulta la ecografía transanal, al permitir valorar las alteraciones de la pared, como el aumento del grosor, la infiltración o la inhomogeneidad de la submucosa y de las diferentes capas. Una aparente hipertrofia de la musculatura, en general, facilitaría el diagnóstico diferencial en aquellos casos en los que la dificultad a la defecación fuera el signo predominante²⁷⁻²⁹.

No obstante, el diagnóstico definitivo lo ofrecen los cambios histopatológicos: la obliteración fibromuscular de la lámina propia, asociada a alteración arquitectural de la mucosa, frecuentemente con hiperplasia, la desorganización de la muscularis mucosa con extensión del tejido fibromuscular a la lámina propia, la obliteración de la misma por fibroblastos, la elastina y fibras de músculo liso, así como el engrosamiento de la misma con desplazamiento de sus fibras³.

Detalles estructurales que también se observan en nuestra paciente son los siguientes: lámina propia obliterada por tejido fibromuscular, en relación con la *muscularis* mucosa, criptas distorsionadas con depleción mucosa y displasia regenerativa epitelial.

El objetivo del tratamiento debe tender a la corrección de la alteración espástica funcional, con obstrucción del canal anal y dificultad a la defecación, base sobre la que asienta el cuadro del SURS. Hay diferentes formas de tratamiento descritos, tanto quirúrgicos como conservadores. La resección de la mucosa engrosada y la rectopexia han sido utilizados en casos con pro-

lapso de la mucosa, siendo recomendado el acceso transabdominal retrorrectal de Wells³⁰. Con frecuencia el tratamiento conservador (regulación del hábito intestinal, alimentación rica en fibra, laxantes) ha llevado a la remisión del cuadro; sin embargo, no son infrecuentes las recidivas tras la retirada del tratamiento^{1,4,8}. La alteración funcional con anismo pronunciado ha sido tratada con diferentes métodos y resultados, incluida la sección del músculo puborrectal³¹, o la parálisis del mismo mediante la inyección de toxina botulínica³². En el anismo, y en general como forma complementaria en el tratamiento médico o acompañando a las medidas quirúrgicas, los resultados son más favorables y las recidivas menos frecuentes cuando se emplean maniobras de *biofeedback* y EMG^{1,3,8,12,33}. La indicación quirúrgica se establece especialmente en la presentación polipoide o coincidiendo con otros factores sospechosos de malignidad^{11,12}. Enfermos con un tiempo de evacuación preoperatorio prolongado y un largo período de evolución sintomática presentan alteraciones importantes en la evacuación, lo que condicionaría los resultados del tratamiento³².

Hasta épocas recientes, el tratamiento principal del SURS consistía en la corrección del prolapso de la mucosa mediante medidas quirúrgicas. Los conocimientos actuales que imputan a la alteración espástica del músculo puborrectal ser la causa desencadenante y de mantenimiento del proceso, en muchos casos, ha llevado a que inicialmente se indiquen medidas conservadoras, de *feedback* y electromiografía.

En nuestra enferma la indicación quirúrgica se establece una vez que la acusada y persistente sintomatología no responde al tratamiento, y los hallazgos endoscópicos e histológicos no resultan definitivos. La respuesta satisfactoria al tratamiento, tres años tras la intervención con recuperación del hábito intestinal, sin haber seguido dieta específica o tratamiento complementario alguno justifican la alternativa quirúrgica en estos casos.

Bibliografía

- Binnie NR, Papachrysostomou M, Clare N, Smith AN. Solitary rectal ulcer: the place of biofeedback and surgery in the treatment of the syndrome. *World J Surg* 1992; 16: 836-840.
- Tjandra JJ, Fazio VW, Petras RE, Lavery IC, Oakley JR, Milsom JW et al. Clinical and pathologic factors associated with delayed diagnosis in solitary rectal ulcer syndrome. *Dis Colon Rectum* 1993; 2: 146-153.
- Du Boulay CE, Fairbrother J, Isaacson PG. Mucosal prolapse syndrome - a unifying concept for solitary ulcer syndrome and related disorders. *J Clin Pathol* 1983; 36: 1264-1268.
- De la Rubia L, Ruiz Villaespesa A, Cebrero M, García de Frías E. Solitary rectal ulcer syndrome in a child. *J Pediatr* 1993; 122: 733-735.
- Maxson CJ, Klein HD, Rubin W. Atypical forms of inflammatory bowel-disease. *Med Clin North Am* 1994; 6: 1259-1273.
- Van Outryve MJ, Pelekman PA, Fierens H, Van Maerke YM. Transrectal ultrasound study of the pathogenesis of solitary rectal ulcer syndrome. *Gut* 1993; 34: 1422-1426.
- Womack NR, Williams NS, Holmfield JHM, Morrison JFB. Pressure and prolapse: the cause of solitary rectal ulceration. *Gut* 1987; 28: 1228-1233.
- Halligan S, Nicholls RJ, Bartram CI. Evacuation proctography in patients with solitary rectal ulcer syndrome: anatomic abnormalities and frequency of impaired emptying and prolapse. *AJR* 1995; 164: 91-95.
- Cruveilhier J. Ulcère chronique du rectum. En: *Anatomie pathologique du corps humain*. Vol 2, n.º 55. Maladies du rectum. Paris: J.B.Balliere, 1870; 4.
- Madigan MR, Morson BC. Solitary ulcer of rectum. Biopsy specimens. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 106-112.
- Levey JL, Banner B, Darrah J, Bonkovsky H. Inflammatory cloacogenic polyp: A report of three cases and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1994; 89: 439-441.
- Rodríguez-Leal GA, Morán Villota S, Milke García P. Inflammatory cloacogenic polyp and solitary rectal ulcer syndrome resemble rectal adenocarcinoma. *AJR* 1995; 90: 1362-1363.
- Kang YS, Kamm MA, Nicholls RJ. Solitary rectal ulcer and complete rectal prolapse: one condition or two? *Intern J Colorectal Dis* 1995; 2: 87-90.
- Sato M, Tsuchiya A, Aono G, Ohara T, Takeuchi S, Abe R. A common pathophysiology for full thickness rectal prolapse, anterior mucosal prolapse and solitary rectal ulcer. *Br J Surg* 1989; 3: 290-295.
- Lessells AM, Swanson Beck J, Burnett RA, Howatson SR, Lee FD, McLaren KM et al. Observer variability in the histopathological reporting of abnormal rectal biopsy specimens. *J Clin Pathol* 1994; 1: 48-52.
- Yamigawa H. Variants in solitary ulcer syndrome of the rectum. *Acta Pathol Jpn* 1988; 38: 471-478.
- Knoepf LF Jr, Davis WM. Solitary rectal ulcer syndrome: not always ulcerated. *South Med J* 1992; 10: 1033-1034.
- Kang YS, Kamm MA, Engel AF, Talbot IC. Pathology of the rectal wall in solitary rectal ulcer syndrome and complete rectal prolapse. *Gut* 1996; 38: 587-590.
- Li SC, Hamilton SR. Malignant tumors in the rectum simulating solitary rectal ulcer syndrome in endoscopy biopsy specimens. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 106-112.
- Halligan S, Nicholls RJ, Bartram CI. Evacuation proctography in patients with solitary rectal ulcer syndrome: anatomic abnormalities and frequency of impaired emptying and prolapse. *AJR* 1995; 164: 91-95.
- Sato M, Tsuchiya A, Aono G, Ohara T, Takeuchi S, Abe R. A common pathophysiology for full thickness rectal prolapse, anterior mucosal prolapse and solitary rectal ulcer. *Br J Surg* 1989; 3: 290-295.
- Hempfen I, Lehnert P, Fichter M, Teufel J. Hyperamylasämie bei anorexia nervosa. Indiz für eine Pankreaserkrankung? *Dtsch Med Wschr* 1989; 114: 1913-1916.
- Lonsdale RN. Microvascular abnormalities in the mucosal prolapse syndrome. *Gut* 1993; 34: 106-109.
- Hizawa K, Iida M, Suekane H, Mibu R, Mochizuki Y, Yao T et al. Mucosal prolapse syndrome. Diagnosis with endoscopic US. *Radiology* 1994; 2: 527-530.
- Halligan S, Sultan A, Rottenberg G, Bartram CI. Endosonography of the anal sphincters in solitary rectal ulcer syndrome. *Intern J Colorectal Dis* 1995; 2: 79-82.
- Carty NJ, Moran B, Johnson CD. Anorectal physiology measurements are of no value in clinical practice. True or false? *Ann Royal Coll Surg Engl* 1994; 4: 276-280.
- Snooks SJ, Nicholls RJ, Henry MM, Swash M. Electrophysiological and manometric assessment of the pelvic floor in the solitary rectal ulcer syndrome. *Br J Surg* 1985; 72: 131-133.
- Navarro A, Hoyuela C, Rius J, Pierres M, Rodríguez Santiago J, Veloso E et al. Importancia de la ecografía endorrectal en el estudio de la neoplasia de recto. Correlación con los hallazgos histológicos. *Cir Esp* 1997; 62: 102-107.
- De Fuenmayor Valera ML, Del Valle Hernández E, Muñoz Jiménez F, Turégano Fuentes F, Calvo Serrano M, Pérez Díaz MD. La ecografía endorrectal en la valoración preoperatoria del estadio del cáncer de recto. *Cir Esp* 1999; 66: 28-32.
- Wells C. New operation for rectal prolapse. *Proc Soc Med* 1959; 52: 602-604.
- Barnes PRH, Hawley PR, Preston DM, Lennard-Jones. Experience of posterior division of the puborectalis muscle in the management of chronic constipation. *Br J Surg* 1985; 72: 475-477.
- Hallan RJ, Williams NS, Melling J, Waldron DJ, Womack NR, Morrison JFB. Treatment of anismus in intractable constipation with botulinum A toxin. *Lancet* 1988; 2: 714-715.
- Bleijenberg G, Kuijpers H. Treatment of the spastic pelvic floor syndrome with biofeedback. *Dis Colon Rectum* 1987; 30: 108-111.