

INFORME DE CASO

Enfermedad de Ménétrier. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Ménétrier's disease. Case report and literature review

Doença de Ménétrier. Apresentação de caso e revisão de literatura

Iliana Guerra-Macías^{1*} 

Iris Rodríguez-Marzo² 

* Autor para la correspondencia: ileanagm@infomed.sld.cu

¹ Especialista de II Grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Profesora Auxiliar. Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Dr. Ambrosio Grillo Portuondo". Santiago de Cuba. Cuba.

² Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Asistente. Hospital Oncológico "Conrado Benítez García". Santiago de Cuba. Cuba.

Recibido: 13 de diciembre de 2019 **Aprobado:** 28 de enero de 2020

RESUMEN

Se presentó el caso clínico de un adulto de 56 años de edad, atendido en el Servicio de Cirugía del Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Dr. Ambrosio Grillo", provincia Santiago de Cuba, que fue operado de urgencia con el diagnóstico preoperatorio de cáncer gástrico complicado. El estudio anatomopatológico no confirmó dicho diagnóstico y sí evidenció enfermedad de Ménétrier. El paciente no presentó complicaciones en su evolución posoperatoria, por lo que se egresó 7 días después.

Palabras clave: adulto; enfermedad de Ménétrier; cáncer gástrico; gastrectomía

ABSTRACT

A clinical case of a 56-year-old adult, was treated at the Surgery Service of the Teaching

Surgical Clinical Hospital "Dr. Ambrosio Grillo", Santiago de Cuba province, which was operated urgently with the preoperative diagnosis of complicated gastric cancer. The pathological study did not confirm this diagnosis and did not show Ménétrier disease. The patient did not present complications in his postoperative evolution, so he discharged the hospital 7 days later.

Keywords: adult; Ménétrier's disease; gastric cancer; gastrectomy

RESUMO

O caso clínico de um adulto de 56 anos, atendido no Serviço de Cirurgia do Hospital Clínico Cirúrgico de Ensino "Dr. Ambrosio Grillo", província de Santiago de Cuba, operada com urgência com o diagnóstico pré-operatório

de câncer gástrico complicado. O estudo patológico não confirmou esse diagnóstico e mostrou a doença de Ménétrier. O paciente não apresentou complicações em sua evolução

pós-operatória e, assim, aos 7 dias ele saiu do hospital.

Palavras-chave: adulto; doença de Ménétrier; câncer gástrico; gastrectomia

Cómo citar este artículo:

Guerra-Macías I, Rodríguez-Marzo I. Enfermedad de Ménétrier. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Inf Cient [en línea]. 2020 [citado día mes año]; 99(1):55-62. Disponible en: <http://www.revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/2706>

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Ménétrier (EM) es una gastropatía hiperproliferativa poco frecuente, y su incidencia no está esclarecida. Se caracteriza por un engrosamiento de los pliegues gástricos debido a un crecimiento masivo de las células foveolares del revestimiento de la mucosa. Es más común en los varones alrededor de la quinta década de la vida. Es un tipo particular de gastritis crónica perdedora de proteínas entéricas por lo que genera hipoalbuminemia e hipoclorhidria y se considera una condición predisponente de cáncer gástrico.^(1,2)

En este artículo se presenta la atención de un paciente con esta afección que aunque no constituye un problema de salud, sí se hace necesario que los estudiantes de medicina, médicos generales y especialistas que en su desempeño enfrentan pacientes con enfermedades gástricas, conozcan las bases esenciales para el diagnóstico de la EM, en tanto, se debe tener en consideración al realizar el diagnóstico diferencial de las enfermedades del estómago y la discusión diagnóstica de un síndrome doloroso en epigastrio.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 56 años, masculino, sin comorbilidad asociada. Asistió a la consulta de Gastroenterología del Hospital “Carlos Manuel de Céspedes”, en la provincia Granma, porque desde cuatro meses antes presentaba dolor en el estómago de carácter ardoroso, fijo, mantenido, de moderada intensidad, que se aliviaba parcialmente con la ingestión de alimentos y, para lo cual, le indicaron tratamiento con una tableta diaria de omeprazol; refirió, además, pérdida de unas 20 libras de peso.

Se le realizó panendoscopia digestiva superior que informó: mucosa duodenal normal, píloro central y permeable, antro y cuerpo gástrico con patrón mucoso y distensibilidad conservada; en cara anterior a nivel de curvatura menor se observó lesión sobrelevada de 3 cm, de superficie irregular, bien delimitada que conservaba elasticidad y fue friable a la toma de muestra para biopsia. La unión gastroesofágica a 40 cm de la arcada dentaria y mucosa esofágica normal. Se concluyó el diagnóstico endoscópico presuntivo de adenocarcinoma gástrico y se tomó muestra para biopsia.



Por lo anterior, fue valorado por el cirujano y se le realizaron los siguientes estudios:

- Hemoglobina: 114 g/L; hematócrito: 0,38 L/L; leucocitos: $9,6 \times 10^9$ /L con neutrófilos 64 % y linfocitos 36 %; eritrosedimentación: 45 mm/h.
- Coagulograma: plaquetas: 211×10^9 /L; coágulo retráctil; tiempo de sangramiento: 1 min; tiempo de coagulación: 7 min; fibrinógeno: ± 134 mg %.
- Creatinina: 112,5 mmol/L
- Glucemia: 3,9 mmol/L
- Proteínas totales: 50 g/L; albúmina: 20 %; globulinas 30 %.
- Serologías: VDRL: no reactiva; VIH: negativo.
- Radiografía de esófago-estómago y duodeno: esófago normal, en curvatura menor se observó imagen de contorno irregular, pliegues gástricos engrosados de aproximadamente 1 cm de grosor, irregularidad en toda la curvatura mayor. (Figura 1).
- Ecografía abdominal: normal.
- Radiografía de tórax: normal.

Biopsia gástrica (B-19-4371): múltiples elementos glandulares apiñados con displasia epitelial severa, no se descartó adenocarcinoma gástrico bien diferenciado de tipo intestinal.

El 13 de julio de 2019 por decisión familiar se ingresó en el Servicio de Cirugía General del Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Dr. Ambrosio Grillo”, provincia Santiago de Cuba, por presentar sangrado digestivo alto y epigastralgia de dos días de evolución. El examen físico mostró delgadez importante, palidez cutáneo-mucosa, pulso arterial 110/min, presión arterial sistémica 100/70 mmHg, abdomen excavado y doloroso a la palpación profunda en epigastrio, sin reacción peritoneal ni dolor percusional, no se palpó tumoración ni visceromegalia, ruidos hidroaéreos aumentados en frecuencia. Por la respuesta insatisfactoria al tratamiento de la epigastralgia y la recurrencia de hemorragia digestiva alta que generó signos de prechoque hipovolémico, se decidió realizar laparotomía exploradora por el diagnóstico preoperatorio de cáncer gástrico complicado, se clasificó con 6 puntos, en la categoría de *alto riesgo* según el índice pronóstico de Rockall y se realizó el tratamiento preoperatorio de acuerdo al protocolo que se establece en la unidad quirúrgica del hospital.

Durante el acto quirúrgico los hallazgos fueron los siguientes: no se encontró masa tumoral visible ni palpable en el estómago, pliegues gástricos muy engrosados, existencia de adenopatías perigástricas (grupo linfático dell-VI) y sangre digerida desde el estómago hasta el colon. Se realizó gastrectomía subtotal distal, omentectomía magna y gastroyeyunostomía tipo Billroth II según técnica de Polya-Balfour debido al resultado histológico preoperatorio.

El paciente presentó una evolución posoperatoria satisfactoria y se egresó una semana después. El resultado de la biopsia del tejido que se obtuvo durante el acto quirúrgico (B-19-2262 de 1 de agosto de 2019), se ilustra en la Figura 1, informó: gastropatía hipertrófica o enfermedad de Ménétrier con displasia epitelial de alto grado, hiperplasia foveolar, glándulas dilatadas que llegan a ser quísticas con abundante secreción mucinosa y en otras áreas glándulas tortuosas, atróficas, deformadas con displasia epitelial de alto grado y edema de la lámina propia. Se estudiaron 12 ganglios linfáticos que mostraron edema y sinuhistiocitosis. El tejido adiposo fue normal. (Figura 1).





Fig.1. Estudios imaginológico e histológico realizados al paciente. A: Estudio radiológico de estómago-duodeno (preoperatorio), nótese los pliegues gástricos engrosados en curvatura mayor e imagen irregular en curvatura menor. B: Estudio histológico de la pieza quirúrgica: hiperplasia foveolar, glándulas alargadas y tortuosas sobre una lámina propia edematosa. C: Presencia de hiperplasia foveolar con glándulas alargadas y dilatadas recubiertas por células secretoras de mucina. Obsérvese las glándulas quísticas rodeadas de otras atróficas, las cuales se prolapsan por debajo de la mucosa. D: glándulas hiperplásicas y atróficas, algunas de ellas con ligera hiperplasia foveolar. E: glándulas con atipia citológica intensa y ligero infiltrado inflamatorio crónico intersticial.

El paciente actualmente expresa buen estado de salud, recupera progresivamente su estado nutricional, y se valora de manera sistemática en las consultas de Cirugía y Gastroenterología.

DISCUSIÓN DEL CASO

Bases esenciales del diagnóstico de la enfermedad de Ménétrier

La enfermedad de Ménétrier es una enfermedad médico-quirúrgica infrecuente. Pierre Eugène Ménétrier la describió en 1888 en autopsias. Su sinonimia es variada: gastritis hipertrófica gigante, gastropatía hipertrófica hipoproteinéica y gastropatía hipertrófica perdedora de proteínas.^(2,3)

La etiología y patogénesis no está esclarecida, pero se postula que es una afección adquirida debido a una sobreproducción del factor de crecimiento transformante alfa (TGF-alfa), que aumenta la activación del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) y genera una proliferación excesiva de las células mucosas del fondo y el cuerpo gástrico. Además, el TGF-alfa estimula la producción de mucina a nivel gástrico e inhibe la secreción ácida, lo que explica que en esta enfermedad se encuentre hipoclorhidria con niveles normales o ligeramente aumentados de gastrina.

En niños, la enfermedad de Ménétrier se asocia con la infección por citomegalovirus y en adultos con la infección por *Helicobacter pylori*, aunque otros agentes infecciosos como el virus del herpes simple, la giardia intestinal y el *mycoplasma pneumoniae* se han relacionado con esta enfermedad.^(3,4)

El diagnóstico de la enfermedad de Ménétrier exige los siguientes criterios:^(4,5,6)

Diagnóstico positivo:

- Clínico: niños y adultos presentan epigastralgia, astenia, anorexia, pérdida de peso, náuseas, vómitos, diarreas y hemorragia digestiva alta con anemia progresiva. Puede aparecer edema periférico, ascitis, derrame pleural o pericárdico debido a la hipoproteïnemia e hipoalbuminemia sin proteinuria. La forma infantil suele presentarse en edades tempranas y tiene un curso benigno y autolimitado. En adultos la enfermedad evoluciona de modo crónico y predispone a la aparición de cáncer gástrico.
- Radiológico: en la radiografía de esófago, estómago y duodeno se observan pliegues gástricos engrosados de aspecto pseudotumoral o pseudopolipoideo principalmente en cuerpo y fondo gástrico, también floculaciones del bario por el exceso de moco en la mucosa.
- Endoscópico: en la endoscopia digestiva superior se encuentran pliegues mucosos gástricos gigantes (engrosados y tortuosos) que afectan al cuerpo y fondo gástrico, con aspecto cerebriforme al recordar las circunvoluciones del cerebro, que no desaparecen a la insuflación de aire y cubiertos por gran cantidad de moco viscoso. También la mucosa puede mostrar un aspecto polipoideo, mamelonado o nodular con áreas erosionadas e incluso ulceradas.
- Histológico: el estudio de todo el espesor de la mucosa gástrica, revelará hiperplasia foveolar extensa con aspecto de "sacacorchos", disminución o ausencia de células parietales, inflamación crónica, proliferación difusa y marcada de las células mucoides del epitelio de revestimiento, atrofia de la capa de células glandulares e hiperplasia del epitelio superficial con la consecuente disminución de la secreción clorhidropéptica. Pliegues mucosos muy engrosados y tortuosos a expensas de la intensa hiperplasia de las células mucoides que pueden llegar a atravesar la lámina muscular de la mucosa dilatándose en forma quística en la submucosa trayendo por consecuencia una elevada secreción mucosa que provoca fuga de mucoproteínas, especialmente seroalbúmina.
- Laboratorio: la cuantificación de proteínas totales y fraccionadas estará disminuida, el gastroquimograma revelará marcada reducción de la secreción de ácido gástrico contrastando con el incremento de la secreción mucosa.

Diagnóstico diferencial: debe diferenciarse del carcinoma gástrico, linfoma gástrico, pólipos hiperplásicos, hiperplasia linfática benigna y granulomatosis gástrica, el síndrome de Zollinger-Ellison, los síndromes polipósicos con compromiso gástrico, el síndrome Cronkhite Canadá y la linitis plástica.



El tratamiento de la enfermedad de Ménétrier es médico-quirúrgico, e incluye los siguientes pilares:

Es necesaria una nutrición enteral que asegure una dieta hiperproteica y suplementos nutricionales pues la enfermedad puede conducir a una desnutrición proteico-calórica, incluso el enfermo puede llegar a requerir nutrición parenteral.

Los resultados del uso de fármacos anticolinérgicos, antivirales como el ganciclovir en niños y drogas anti *Helicobacter pilory* en adultos son contradictorios. Se refrendan experiencias satisfactorias con el tratamiento con cetuximab, un anticuerpo monoclonal que neutraliza el EGFR.⁽⁷⁾

Hay más acuerdo en que el tratamiento es quirúrgico^(8,9,10), especialmente, en pacientes con hipoproteïnemia grave, hemorragia digestiva alta recidivante y en el cáncer gástrico como consecuencia de su cronicidad y transformación epitelial. La técnica quirúrgica recomendada es la gastrectomía. En la literatura científica se aprecian polémicas respecto a su extensión, algunos cirujanos sugieren la gastrectomía total porque elimina el riesgo de malignización de la lesión y se evita la realización de una anastomosis con una mucosa hipertrofiada. Otros, asumen la gastrectomía subtotal pues consideran que permite el control de los síntomas con menor riesgo.

La enfermedad de Ménétrier tiene un pronóstico reservado, su curso es crónico y progresivo, y a lo largo de la historia natural de la enfermedad entre un 2-15 % de los enfermos puede presentar un adenocarcinoma gástrico de no tratarse oportuna y adecuadamente.⁽⁸⁻¹⁰⁾

En el actual caso se practicó una cirugía con exéresis del 75 % del estómago como se recomienda en este tipo de afección, guiados, además, por el resultado de la biopsia preoperatoria y la menor morbilidad de este procedimiento respecto a la extirpación total de tan importante órgano. Los resultados sintomáticos y la calidad de vida del paciente mejoraron ostensiblemente después de la operación.

CONSIDERACIONES FINALES

Aunque en la literatura se reconocen múltiples causas intraabdominales y extraabdominales de dolor epigástrico, es importante que cirujanos, internistas y gastroenterólogos se empoderen acerca de la EM por ser un tipo específico de gastritis crónica en la que los medicamentos habituales indicados no logran alivio y la desnutrición progresiva que provoca puede simular un cáncer gástrico. Aunque esta entidad por su baja incidencia y prevalencia no constituye un problema de salud, en el caso en cuestión no hubo concordancia endoscópica e histológica respecto a lo encontrado en el espécimen quirúrgico y el resultado final de la biopsia, legitimándose de esta forma la necesidad de realizar un diagnóstico endoscópico e histológico certero ante la presencia de lesiones mucosas gástricas elevadas, polipoideas, pseudopolipoideas o engrosamiento nodular de los pliegues, sugerentes todas de malignidad afín de realizar el procedimiento quirúrgico exerético indicado.

También, se reveló la utilidad de hacer el diagnóstico clínico y por imágenes en los hospitales donde no se pueda realizar endoscopia digestiva superior de urgencia al paciente afecto de esta gastropatía inusual que presente hemorragia digestiva alta persistente o intermitente, en los que se considere la necesidad de realizar una resección gástrica urgente, por la probabilidad de una EM.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kitagawa Y, Dempsey DT: Estómago. En: Schwartz. Principios de Cirugía. 10ed. New York: The McGraw-Hill Companies; 2015. p:1035-1095.
2. Gompertz M, Montenegro C, Bufadel ME, Defilippi C, Castillo J, Morales C. Enfermedad de Ménétrier con compromiso gástrico difuso y duodenal. Casos clínicos. Rev Méd Chile [en línea]. 2012 Sep [citado 2 Nov 2019]; 140(9):1174-1178. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872012000900011
3. Martínez Leyva L, Oliveira C, Tanoeiro G, De Sousa M, Leite N, *et al.* Enfermedad de Ménétrier. Caso clínico. Endoscopia [en línea]. 2015 Oct-Dic [citado 2 Nov 2019]; 27(4):175-179. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-endoscopia-335-articulo-enfermedad-menetrier-caso-clinico-S0188989315000755>
4. Fernández Caamaño B, Ramos Boluda E, Martínez-Ojinaga Nodal E, Molina Arias M, Sarría Osés J, *et al.* Enfermedad de Ménétrier asociada a infección por citomegalovirus. Anales Ped [en línea]. 2015 Ene [citado 2 Nov 2019]; 82(1):113-116. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-enfermedad-menetrier-asociada-infeccion-por-articulo-S1695403314000976>
5. Barreto Penié J, Velbes Marquetti P, Domínguez Álvarez C, Cepero Llaugier K, Placeres León ZA, *et al.* Enfermedad de Ménétrier. Presentación de caso. Acta Méd [en línea]. 2016 [citado 2 Nov 2019] [aprox. 26 p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actamedica/acm2016/acm161h.pdf>
6. Trout AT, Dillman JR, Neef HC, Rabah R, Gadepalli S, *et al.* Case 189: Pediatric Ménétrier disease. Radiology [en línea]. 2013 Jan [citado 2 Nov 2019]; 266(1):357-361. DOI: <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.12111841>
7. Patel M, Mottershead M. Disease recurrence following cetuximab completion and declining a gastrectomy: what next to manage Ménétriers disease? BMJ Case Rep [en línea]. 2014 Aug [citado 2 Nov 2019]; 2014(bcr2014204954). DOI: [10.1136/bcr-2014-204954](https://doi.org/10.1136/bcr-2014-204954)
8. García García de Paredes A, Martínez González J, Crespo Pérez L. Una causa infrecuente de anemia ferropénica: Enfermedad de Ménétrier. Acta Gastroenterol Latinoam [en línea]. 2016 Jul-Sep [citado 2 Nov 2019]; 46(2):118-121. Disponible en: <https://actagastro.org/una-causa-infrecuente-de-anemia-ferropenica-enfermedad-de-menetrier>
9. Pereyra L, Gómez E, Mella J, Casas G, Bugari G, Cimmino D, *et al.* Diffuse gastric cancer associated with Ménétrier's disease. Acta Gastroenterol Latinoam [en línea]. 2011 [citado 2 Nov 2019]; 41(2):142-145. Disponible en: <https://studylib.es/doc/8476692/descargar-en-pdf-revista-actagastroenterol%C3%B3gica>
10. Sardiñas Ponce R, Guerra Leal OA. Enfermedad de Ménétrier como entidad poco común. Presentación de caso. Rev Cubana Cir [en línea]. 2018 Ene-Mar [citado 2 Nov 2019]; 57(1):[aprox. 8 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003474932018000100007&nrm=iso



Conflicto de intereses: los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribución de los autores:

- Iliana Guerra Macías: definió el tema, participó en el diseño metodológico, elaboración y aprobación del informe final.
- Iris Rodríguez-Marzo: recolección y procesamiento de datos, elaboración y aprobación del informe final.

