

Manifestaciones gastrointestinales de lupus eritematoso sistémico en pediatría.

Reporte de un caso

Dres. V. Linacre, W. Lagos, M. Angel, C. Zenteno, S. Benveniste

Hospital Exequiel González Cortés. Santiago, Chile

Resumen

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una mesenquimopatía que afecta principalmente a mujeres jóvenes pudiendo presentarse en forma poco frecuente en niños (0,2 – 2%). Las manifestaciones de esta enfermedad son múltiples y puede afectar prácticamente todos los sistemas.

La presencia de dolor abdominal en los pacientes con LES es un síntoma poco específico, que puede deberse a vasculitis del tracto gastrointestinal (GI). Están descritas en estos pacientes complicaciones severas como necrosis y perforación intestinal. Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino que fallece con diagnóstico de LES que evolucionó con complicaciones gastrointestinales necesitando múltiples resecciones intestinales. El diagnóstico histopatológico fue compatible con vasculitis secundaria a LES. Esta revisión nos debe alertar en la gran gama de manifestaciones y posibles complicaciones quirúrgicas en los pacientes con mesenquimopatías que muchas veces pueden terminar en graves situaciones quirúrgicas.

Palabras Claves: *Lupus eritematoso sistémico - Vasculitis gastrointestinal*

Summary

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a connective tissue disorder that occur mainly in young women. Infrequently it affects children (0,2 - 2% of all cases). Clinical findings vary greatly, and may appear in any organ system. Abdominal pain is an unspecific symptom that may be caused

by vasculitis of the gastrointestinal (GI) tract. Necrosis and perforation of the GI tract have been reported in these patients. We herein report the case of an 11-year-old girl with SLE who presented severe GI tract manifestations that needed several surgical procedures, and finally died from multiple organ failure. Pathology report was that of SLE-related GI vasculitis. The aim of this report is to remind us that patients with connective tissue disorders may have severe surgical GI tract involvement.

Index words: *Systemic Lupus Erythematosus - Gastrointestinal tract vasculitis..*

Resumo

O lupus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença mesenquimal que afeta principalmente mulheres jovens, podendo apresentar-se pouco frequentemente em crianças (0,2 a 2%). As manifestações desta enfermidade são múltiplas e podem afetar praticamente todos os sistemas. A

presença de dor abdominal nos pacientes com LES é um sintoma pouco específico, que pode ser devido a vasculite do trato gastrintestinal (GI). Estão descritas nestes pacientes complicações graves como necrose e perfuração intestinais. Apresenta-se o caso de uma paciente do sexo feminino, com diagnóstico de LES, que apresentou complicações gastrintestinais, necessitando múltiplas ressecções intestinais e que foi a óbito. O diagnóstico histológico foi compatível com vasculite secundária a LES. Esta revisão deve alertar para a grande gama de manifestações e possíveis complicações cirúrgicas nos pacientes com doenças mesenquimais, que muitas vezes podem terminar em situações cirúrgicas graves.

Palavras chave: *Lupus eritematoso sistêmico - Vasculite gastrintestinal*

Introducción

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una mesenquimopatía que se presenta principalmente en mujeres jóvenes pudiendo presentarse en forma poco frecuente en niños (0,2 - 2%). Las manifestaciones de esta enfermedad son múltiples y puede afectar prácticamente todos los sistemas. La presencia de dolor abdominal en los pacientes con LES es un síntoma poco específico pero que en un porcentaje bajo puede deberse a vasculitis gastrointestinal (GI), muchas veces con desastrosas consecuencias¹.

Presentación del caso

Paciente de 11 años de edad, sexo femenino, sin antecedentes mórbidos personales ni familiares. Inicia cuadro agudo con compromiso inflamatorio de grandes articulaciones en forma simétrica y migratoria, además de eritema facial y compromiso del estado general. Es hospitalizada para su estudio, concluyendo tras la evaluación inmunológica que se trata de un LES, iniciando tratamiento médico. Dos meses después se rehospitaliza por cuadro que se interpretó como sepsis y reactivación del LES. Durante su internación evoluciona con compromiso neurológico, gastrointestinal y poliserositis atribuibles a actividad lúpica, descartándose etiología metabólica o infecciosa.

Una ecografía abdominal revela líquido libre en cavidad abdominal, nefromegalia y páncreas aumentado de tamaño. Dado el compromiso pancreático, renal, cutáneo y neurológico se decide traslado a la unidad de cuidados intensivos (UCI) para monitoreo invasivo y manejo en esta unidad ingresando con diagnóstico de LES reactivado en tratamiento, dermatitis, nefritis, pancreatitis aguda, poliserositis, inmunosupresión farmacológica recuperada, bronconeumonía izquierda tratada, mucositis herpética tratada, candidiasis oral en tratamiento, síndrome diarreico agudo y síndrome anémico.

Evoluciona con compromiso progresivo multisistémico requiriendo tratamiento antibiótico de última línea debido a sepsis por estafilococo aureus multiresistente. Se comprueba regresión de cuadro infeccioso sin mejoría del cuadro abdominal. La radiografía muestra aire libre intraabdominal y asas dilatadas. La tomografía computada (TAC) abdominal muestra co-

lon de aspecto inflamatorio (isquémico-tóxico). Se realiza punción evacuadora instalando drenaje que da salida a líquido bilioso. Se decide realizar laparotomía exploradora encontrando abundante líquido bilioso y fecaloideo, se identifican múltiples perforaciones intestinales en yeyuno e íleon de hasta 3 centímetros. Se resecan 10 centímetros de yeyuno con anastomosis término-terminal, sutura de dos perforaciones aisladas y resección ileal de 90 centímetros. Se dejan drenajes abdominales. El estudio de anatomía patológica demostró enteritis abscedada y necrosis fibrinoide de los vasos de la pared enteral. Persiste con dolor abdominal, debitando líquido oscuro por los drenajes abdominales. Nueva radiografía abdominal muestra aire libre por lo que se decide realizar nueva laparotomía por probable dehiscencia de sutura; se encuentra abundante líquido libre turbio, asas aplastronadas con perforaciones intestinales múltiples y zonas necróticas. Se realiza enterólisis observándose suturas previas no dehiscentes. Se identifican zonas de necrosis aisladas, reseándose 30 centímetros de intestino delgado y realizando yeyunostomía a 60 centímetros del ángulo de Treitz. Además se suturan perforaciones aisladas. Tras lavado de cavidad se deja laparotomía contenida pensando en nuevos aseos posteriores. Nuevo estudio de histopatología demuestra nuevamente enteritis abscedada y necrosis fibrinoide de los vasos de la pared enteral. Debido al compromiso del sensorio es evaluada por neurocirugía, clínica e imagenología concluyendo hidrocefalia tetraventricular e imágenes de infartos múltiples instalándose drenaje ventricular externo. Se realiza nuevo aseo de cavidad peritoneal al segundo día posterior a la laparotomía contenida y se confecciona nueva yeyunostomía por encontrarse la anterior necrótica. Se observa en la cirugía salida de líquido color café sin mal olor y ausencia de áreas de perforación, pero con zonas pequeñas de aspecto necrótico. En horas posteriores persiste flujo hemático por drenajes y yeyunostomía. Una tomografía computada cerebral muestra dilatación ventricular progresiva con aumento de la distorsión de la arquitectura cerebral. Se realiza reunión multidisciplinaria concluyendo que la paciente se encuentra fuera del alcance terapéutico. Fallece el mismo día con los diagnósticos de LES complicado; vasculitis gastro-intestinal con perforaciones intestinales múltiples operadas; insuficiencia renal no

oligúrica; sepsis; pancreatitis aguda; vasculitis múltiples cerebrales e hidrocefalia secundaria.

Discusión

El LES se define como una enfermedad inflamatoria crónica que se caracteriza por compromiso multiorgánico y manifestaciones clínicas variables^{2,3}. Es una entidad poco frecuente en pediatría, con una incidencia en menores de 15 años de 0.6 por 100.000⁴. En Chile el LES corresponde al 10% del total de las mesenquimopatías en niños. Se presenta generalmente en niños mayores de 15 años y es más frecuente en niñas con una relación de 8:1 a 18:1⁵⁻⁷.

La etiología no está claramente definida, existiendo factores múltiples en individuos genéticamente predispuestos. La lesión tisular se produciría por anticuerpos contra componentes nucleares que forman inmunocomplejos que se depositan en los tejidos, fijando el complemento e iniciando la respuesta inflamatoria⁷. La lesión básica asociada a la formación y depósito de inmunocomplejos se presenta como vasculitis.

Las manifestaciones clínicas son muy variadas como resultado del daño tisular secundario a la presencia de autoanticuerpos. Los síntomas precoces más comunes son fiebre, compromiso del estado general, artritis, artralgiás, exantema, debilidad, anorexia y baja de peso.

Las manifestaciones gastrointestinales son comunes en los pacientes con LES¹⁻³, pudiendo enmascarar otros aspectos de la enfermedad y confundirse con otro tipo de patología abdominal. Alrededor del 50% de los pacientes con LES presentará dolor abdominal, náuseas, vómitos y anorexia, sin embargo estos síntomas también pueden deberse a patologías intercurrentes o a efectos medicamentosos secundarios. La manifestación GI más común es a nivel de la cavidad oral³. La vasculitis GI es una complicación rara que se presenta con una frecuencia entre un 0,2 y 2% en los pacientes con LES. Desde el punto de vista histopatológico corresponde a una vasculitis de vaso pequeño de la pared intestinal debido a depósito de inmunocomplejos, complemento C3 y fibrinógeno con una subsecuente necrosis fibrinoide con trombosis de los vasos afectados⁵. Eventualmente la necrosis isquémica resulta en ulceración y hemorragia de la mucosa y submucosa. Puede afectar cualquier región del tubo

digestivo generando complicaciones tales como pancreatitis, gastritis, enterocolitis y peritonitis. Pese a que casi siempre va acompañada por evidencia de enfermedad activa en otro órgano, ocasionalmente puede ser la forma de presentación de la enfermedad y contribuye potencialmente con una gran morbimortalidad. Su reconocimiento y tratamiento temprano son importantes en la evolución y pronóstico⁶. La vasculitis de estómago o intestino puede presentarse como úlcera, hemorragia digestiva, perforación o infarto². La presentación clínica es variable, siendo el dolor abdominal el síntoma más común, pero que por sí solo no tiene gran valor en identificar pacientes con vasculitis por la gran cantidad de causas que pueden producirlo⁴. Asumir que en un paciente que presenta LES activo con dolor abdominal los síntomas son debido a vasculitis puede llevar a serios errores de tratamiento e incluso a cirugías exploradoras innecesarias. Por esto se debe considerar que dentro de los procedimientos diagnósticos la radiografía de abdomen simple puede no tener hallazgos relevantes al inicio de la enfermedad. En algunos casos puede observarse distensión de asas con niveles hidroaéreos, aire libre intraabdominal o neumatosis, sin embargo la ecografía abdominal y la TAC de abdomen son herramientas más útiles en el estudio de dolor abdominal en un paciente con LES activo. Si éstas no muestran signos de perforación se sugiere continuar el estudio con endoscopia digestiva alta y baja. La laparotomía exploradora debe ser considerada en los casos con sospecha de perforación o si hay progresión de los síntomas pese al tratamiento médico. Se debe tener presente que estos pacientes están habitualmente en tratamiento con corticoides que pueden enmascarar los signos de peritonitis. Pacientes con vasculitis periférica, factor reumatoideo positivo, enfermedad del sistema nervioso central y trombocitopenia tienen un riesgo mayor de desarrollar cuadros de abdomen agudo⁵.

En cuanto al tratamiento debe tenerse en consideración que la prednisona en altas dosis es el más común y recomendado tratamiento para el LES con vasculitis intestinal. También se han visto resultados satisfactorios con el uso de ciclofosfamida, sin embargo no todos los pacientes responden a la terapia con corticoides⁵. En estos casos la cirugía con resección del segmento comprometido es una opción terapéutica

válida, además la isquemia, el infarto y la perforación intestinal son indicaciones de cirugía de urgencia.

Bibliografía

1. Shahid I, Mandel R, Good R et al: Diversity in presenting manifestations of systemic lupus erythematosus in children. *J Pediatrics* 135: 500-505, 1999.
2. Lee A, Lee E, Shin J, et al: Acute abdominal pain in systemic lupus erythematosus: focus on lupus enteritis (gastrointestinal vasculitis). *Ann Rheum Dis* 61: 547-550, 2002.
3. Sultan S, Ioannou Y, Isenberg D: A review of gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 38: 917-932, 1999.
3. Grimbacher B, Huber M, Kempis J, et al: Successful treatment of gastrointestinal vasculitis due to systemic lupus erythematosus with intravenous pulse cyclophosphamide: a clinical case report and review of the literature. *B J Rheumat* 37: 1023-1028, 1998.
4. Gordon C: Long-term complications of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 41: 1095-1100, 2002.
5. Urowitz M, Gladman D: How to improve morbidity and mortality in systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 39:238-244, 2000.
6. Seaman D, Londino A, Kwoh C, et al: Antiphospholipid antibodies in pediatrics. *Pediatrics* 96: 1040, 1995.

Trabajo presentado en el 5° Congreso CIPESUR, Noviembre 2003, Florianópolis, Brasil.

Dr. V. Linacre
Hospital Exequiel González Cortés
Santiago, Chile.