

Lúpus eritematoso sistêmico complicado por vasculite intestinal e pneumatose intestinal

Débora Karine Marinello¹, Daniane Rafael², Eduardo dos Santos Paiva³, Robson Luiz Dominoni⁴

RESUMO

As manifestações gastrointestinais no lúpus eritematoso sistêmico (LES) não são incomuns. Frequentemente são encontrados sintomas inespecíficos, como dor abdominal, náuseas, vômitos e diarreia. Por outro lado, a pneumatose intestinal, caracterizada por múltiplos cistos preenchidos por ar na parede intestinal, é uma condição raramente associada ao LES. Descreve-se a seguir o caso de um homem de 20 anos que foi internado por febre, perda ponderal, cefaleia e artrite, cuja investigação mostrou tratar-se de LES. Na evolução, apresentou quadro abdominal sugestivo de vasculite intestinal, com tomografia computadorizada de abdome revelando sinal do duplo halo ou do alvo e pneumatose intestinal. Realizado tratamento conservador com antibioticoterapia endovenosa, repouso intestinal e nutrição parenteral total, com resolução do quadro abdominal.

Palavras-chave: lúpus eritematoso sistêmico, vasculite, pneumatose cistoide intestinal, trato gastrointestinal.

INTRODUÇÃO

A pneumatose intestinal (PI) é uma condição incomum, caracterizada por múltiplos cistos preenchidos por ar na mucosa, submucosa ou subserosa intestinal. A primeira descrição foi em 1730, mas Meyer foi o primeiro a usar o termo.¹ Há várias condições associadas e entre as doenças do tecido conjuntivo, a mais comum é a esclerose sistêmica.¹ Raramente ocorre no lúpus eritematoso sistêmico (LES), com somente 14 casos descritos até hoje na literatura. Descrevemos a seguir um raro caso de PI em um homem de 20 anos com diagnóstico recente de LES.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 20 anos, branco, previamente hígido, acometido por febre durante 10 dias, perda ponderal, cefaleia intensa e história de duas úlceras orais dolorosas.

Apresentava, na admissão, estado geral regular, desidratação e palidez. Estava orientado, lúcido e febril. Linfonodomegalia cervical, sem úlceras orais. Exame do tórax normal. Abdome plano, flácido, ruídos hidroaéreos presentes, com dor em hipocôndrio direito, fígado palpável 4 cm abaixo do rebordo costal direito e baço impalpável. Artrite de joelhos e cotovelos. Exame neurológico normal.

Laboratório: anemia (Hemoglobina: 11,0 g/dL); linfopenia (331/mm³); plaquetopenia (63.000/mm³); Coombs direto reagente; reticulócitos: 0.3%; provas de função hepática normais; VHS 44 mm/h; creatinina 1,4 mg/dL; ureia 64 mg/dL; parcial de urina com três cruzeiros de proteína, 10.000 leucócitos, 40.000 eritrócitos, > 10 cilindros hialinos; hemoculturas negativas.

Devido a febre e cefaleia, foi coletado liquor que revelou meningite asséptica - 11,6 leucócitos; 61% monomorfonucleares e 29% polimorfonucleares; proteína 72,9 mg/dL; glicose 43 mg/dL; VDRL, gram, cultura, Ziehl e sorologia para herpes micológico direto foram negativos.

Recebido em 25/01/2010. Aprovado, após revisão, em 26/08/2010. Declaramos a inexistência de conflitos de interesse. Serviço de Reumatologia, Hospital de Clínicas, Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal do Paraná – UFPR.

1. Especialização em Reumatologia do Hospital de Clínicas – UFPR (em curso)

2. Residente em Clínica Médica do Hospital de Clínicas – UFPR

3. Professor da Disciplina de Reumatologia do Hospital de Clínicas – UFPR

4. Residente em Reumatologia do Hospital de Clínicas – UFPR

Endereço para correspondência: Robson Luiz Dominoni. Av João Gualberto nº 850 apto 107, Curitiba, PR, Brasil. CEP: 80030-000.

E-mail: robsondominoni@yahoo.com.br.

As sorologias para hepatites B e C, HIV e toxoplasmose foram negativas; CMV e EBV: IgG positivo e IgM negativo.

FAN foi positivo com título maior que 1:640, padrão nuclear homogêneo; C3 e C4 reduzidos (52 e 8 mg/dL, respectivamente); perfil ENA não reagente e Anti-DNA > 1:640.

Ecocardiograma com fração de ejeção de 74% (> 58%), pequeno derrame pericárdico, sem vegetações. Diagnosticou-se LES (artrite, serosite, alterações hematológicas, nefrite, anti-DNA e FAN). Evoluiu com confusão mental, crises convulsivas tônico-clônicas generalizadas, dor abdominal e náuseas. Tomografia computadorizada (TC) contrastada de crânio revelou hipodensidades difusas nos hemisférios cerebrais, não sendo possível descartar vasculite. Pelo acometimento grave de Sistema Nervoso Central, iniciado pulsoterapia com metilprednisolona EV 1g ao dia por três dias, seguido de ciclofosfamida EV 1g no quarto dia.

Imediatamente após, houve recuperação neurológica completa, com piora do quadro abdominal, havendo parada da eliminação de gases e fezes. Apresentava abdome discretamente distendido, ruídos hidroaéreos ausentes, hipertimpanismo e dor difusa à palpação, com descompressão brusca dolorosa (sinal de Blumberg).

Radiografia de abdome agudo demonstrou níveis hidroaéreos e dilatação de delgado, com sinal de “empilhamento de moedas” (Figura 1). A ultrassonografia revelou rins aumentados e perda da diferenciação córtico-medular; moderada quantidade de líquido livre em cavidade peritoneal, edema e espessamento de alça de intestino delgado, com aumento da ecogenicidade da gordura mesentérica ao redor.

TC de abdome demonstrou, além dos achados da ultrassonografia, distensão líquida e espessamento de parede de alças de delgado, associados à PI (Figura 2). Pela TC, diagnosticou-se provável vasculite de pequenos vasos da parede intestinal, justificando acometimento entérico difuso, edema de alças e PI.

Juntamente com a cirurgia, optado por tratamento conservador - antibioticoterapia endovenosa, repouso intestinal e nutrição parenteral total (NPT) - aguardando resposta à pulsoterapia. Por haver líquido livre na cavidade, realizado paracentese, descartando-se peritonite bacteriana.

Houve melhora da dor abdominal. Após 8 dias, voltou a evacuar. Quatro dias após, iniciou dieta oral com boa aceitação e suspensão da NPT. Nova TC de abdome realizada após 10 dias demonstrou melhora significativa da distensão de alças e edema de parede, com desaparecimento da PI.

O paciente recebeu alta com prednisona via oral (1 mg/kg/d), além de plano deciclofosfamida EV em pulsos mensais. Durante seguimento ambulatorial não apresentou novas exacerbações do quadro intestinal.

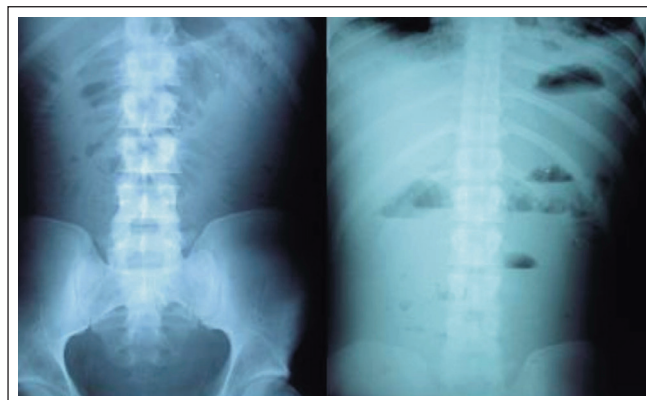


Figura 1 - Radiografia de Abdome Agudo. Sinal de “empilhamento de moedas” e níveis hidroaéreos.



Figura 2 - Tomografia de Abdome. Edema de alças com sinal do “duplo halo” e pneumatose intestinal.

DISCUSSÃO

A incidência de vasculite do trato gastrointestinal varia entre 0,2% a 53% no lúpus, com íntima correlação com atividade de doença. Há 14 casos descritos de PI associada ao LES na literatura. Em metade deles, foi comprovado vasculite subjacente.^{2,3,4,5,6}

A vasculite geralmente acomete pequenos vasos da parede intestinal. A histologia demonstra atrofia e degeneração da média, necrose fibrínica, trombose e infiltrado linfocitário na lâmina própria e a imunohistoquímica mostra depósito de imunocomplexos, complemento e fibrinogênio.^{4,7} Supõe-se que a PI seja causada por aumento da pressão intraluminal, dano à mucosa e produção gasosa por bactérias na mucosa.^{1,6,8}

O quadro clínico é variável. Pode se manifestar como desconforto abdominal inespecífico, diarreia, distensão abdominal, até abdome agudo com sangramento maciço. O uso de imunossuppressores e corticoide em altas doses pode mascarar a presença de peritonite. Ausência de ruídos hidroaéreos e defesa abdominal são sinais tardios. Quase sempre a vasculite do trato gastrointestinal é acompanhada por atividade em outros órgãos, como pele, rins e sistema nervoso central.^{2,3,4,5}

Geralmente a PI é assintomática, porém os cistos podem romper e causar pneumoperitônio.^{1,9,10}

Parece haver associação entre leucopenia e trombocitopenia novas ou piora de leucopenia pré-existente com vasculite intestinal.^{4,7}

A radiografia inicial geralmente é normal, mas pode evidenciar sinais de íleo paraltico, edema de alças e pneumoperitônio. Radiografias contrastadas podem demonstrar sinal de thumbprinting (edema ou hemorragia da submucosa, altamente específico de isquemia intestinal) e extravasamento de contraste na perfuração intestinal.^{4,5,7} A ecografia pode mostrar espessamento de parede e líquido livre.^{4,11}

O exame “padrão ouro” é a TC. Os achados mais frequentes são edema de alça, espessamento de parede e realce de alças pelo contraste (sinal do alvo ou duplo halo, altamente sugestivo de vasculite). Também é sensível para detectar coleções de gás intramurais, como a PI.^{4,8,9,10,11,12,13}

A arteriografia não é útil, pois a doença geralmente acomete pequenos vasos. Endoscopia e colonoscopia servem para localizar úlceras e realizar biópsias.⁴

O diagnóstico diferencial é um desafio pelas múltiplas causas de dor abdominal no paciente lúpico.¹⁴

Quando não há evidência de perfuração intestinal, a isquemia é potencialmente reversível, sendo indicado tratamento conservador. Este inclui corticoide em altas doses (prednisona 1-2 mg/kg/dia) ou pulsoterapia com metilprednisolona 1 g ao dia, por 3 dias. Deve-se associar repouso intestinal (NPT). Procinéticos podem melhorar o peristaltismo e reduzir a pressão intraluminal. Antibioticoterapia endovenosa é usada como adjuvante na presença de PI; visa a reduzir supercrescimento bacteriano e produção de gás por bactérias anaeróbias.^{3,4,5,15} Na refratariedade, indica-se pulso de ciclofosfamida 0,75-1 g/m².^{4,13}

Há relatos de uso de oxigênio inalado ou câmara hiperbárica na tentativa de remover gás dos cistos e de octreotida para melhorar motilidade e reduzir supercrescimento bacteriano.¹⁰

Quando há indicação cirúrgica, o prognóstico é pior, que pode ser melhorado quando o procedimento é precoce.^{4,5,7} Suspeita e tratamento precoces são essenciais para uma boa evolução. Fatores associados à recorrência são espessura de parede intestinal > 9 mm na tomografia e menor dose cumulativa de imunossuppressores.¹⁵

Embora vasculite de trato gastrointestinal e PI sejam manifestações raras no LES, o presente relato descreve uma possível associação entre os dois.

REFERÊNCIAS

REFERENCES

1. Yamaguchi Y, Ohno S, Yamazaki S, Ideguchi H, Shirai A, Takeno M *et al.* A case of systemic lupus erithematosus complicated with pneumatosis cystoides intestinalis. *Mod Rheumatol* 2005; 15:440-4.
2. Machado WM, Freire BFA, Rocha OM, Azambuja CAP, Oliveira MEC. Proposta de questionário para caracterização da prevalência de sintomas digestivos nas doenças difusas do tecido conjuntivo. *Arq. Gastroenterol* 2004; 1:64-70.
3. Grimbacher B, Huber M, Kempis J, Kalden P, Uhl M, Khöler G *et al.* Successful treatment of gastrointestinal vasculitis due to systemic erythematosus lupus with intravenous pulse cyclophosphamide: a clinical case report and review of the literature. *B J Rheum* 1998; 37:1023-8.
4. Sultan SM, Ioannou Y, Isenberg DA. A review of gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 1999; 38:917-32.

5. Hallequa DS, Wallace DJ. Gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol* 2000; 12:379-85.
6. Mizogushi F, Nanki T, Miyasaka N. Pneumatosis cystoides intestinalis following lupus enteritis and peritonitis. *Inter Med* 2008; 47:1267-71.
7. Lee CK, Ahn MS, Lee EY, Shin JH, Cho YS, Ha HK *et al.* Acute abdominal pain in systemic lupus erythematosus: focus on lupus enteritis (gastrointestinal vasculitis). *Ann Rheum Dis* 2002; 61:547-50.
8. Freiman D, Chon H, Bilaniuk L. Pneumatosis intestinalis in systemic lupus erythematosus. *Radiology* 1975; 116:563-4.
9. Hiraishi T, Tokuda M, Mitsunaka H, Dobashi H, Takahara J. Asymptomatic pneumatosis cystoides intestinalis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Ryumachi* 1999; 39:580-5.
10. Atsumi T, Sagawa A, Watanabe I, Amasaki Y, Katsumata K, Nakabayashi T *et al.* Pneumoperitoneum without perforation of the gastrointestinal tract in a patient with systemic lupus erythematosus. *Ryumachi* 1991; 31:398-404.
11. Caiado AHM, Menezes MR, Ishikawa WY, Gattas G, Sampaio ML, Yamashiro E *et al.* Qual o seu diagnóstico? *Radiol Bras* 2003; 36:V-VII.
12. Byun JY, Ha HK, Yu SY, Min KJ, Park SH, Kim HY *et al.* CT Features of systemic lupus erythematosus in patients with acute abdominal pain: emphasis on ischemic bowel disease. *Radiology* 1999; 211:203-9.
13. Laing TJ. Gastrointestinal vasculitis and pneumatosis intestinalis due to systemic lupus erythematosus: successful treatment with pulse intravenous cyclophosphamide. *Am J Med* 1988; 85:555-8.
14. Osler W. On the visceral complications of erythema exudativum multiforme. *Am J Med Sci* 1895; 110:629-46.
15. Kim YG, Ha HK, Nah SS, Lee CK, Moon HB, Yoo B. Acute abdominal pain in systemic lupus erythematosus: factors contributing to recurrence of lupus enteritis. *Ann Rheum Dis* 2006; 65:1537-8.