

Ischemic necrosis of the sigmoid colon associated with systemic lupus erythematosus

Necrose isquémica do cólon sigmoide associada a Lúpus Eritematoso Sistémico

A. ROCHA¹; J. MALAQUIAS²; C. MIRANDA²; H. MATOS³; A. RAMIRES²; J. COUTINHO⁴

RESUMO

A colite isquémica é uma complicação rara do Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), resultante de lesões de vasculite de vasos de pequeno e médio calibre, habitualmente associadas à fase ativa da doença. O atingimento do trato gastrointestinal pode representar uma das complicações mais graves desta doença. Apresenta-se o caso clínico de uma doente de 37 anos de idade, com LES há 10 anos, medicada com Azatioprina e Prednisolona, com quadro de abdómen agudo por necrose do cólon sigmoide.

Os autores realçam a necessidade de um elevado índice de suspeição para um diagnóstico precoce e tratamento adequado destes doentes.

ABSTRACT

Ischemic colitis is a rare complication in patients with Systemic Lupus Erythematosus (SLE). It results from small and medium-vessel vasculitis of the colon, normally associated to the acute active phase of the disease. Gastrointestinal complications attributed to SLE are potentially much more serious than other complications.

The authors report a case of a 37-year-old woman with SLE, previously treated with Azathioprine e Prednisolone, who presented with acute abdominal pain, with necrosis of the sigmoid colon. Special attention is necessary when evaluating SLE patients with acute abdominal pain. The focus should be in a prompt diagnosis and early treatment, to minimize morbidity and mortality.

INTRODUÇÃO

O LES é uma doença inflamatória crónica autoimune com atingimento do tecido conjuntivo, mediada por imunocomplexos. De etiologia ainda desconhecida, atinge predominantemente mulheres em idade jovem. Apesar dos fatores genéticos envolvidos na resposta autoimune, a doença pode estar associada a fatores ambientais e hormonais, particularmente à ação dos estrogénios, explicando a sua maior incidência em mulheres jovens. Atinge com maior frequência a pele, sistema musculoesquelético, hematopoiético e cardiopulmonar.¹

Apesar da dor abdominal ser uma manifestação frequente nos doentes com LES, a colite isquémica é uma complicação rara e grave da doença (0,2%),³ secundária a fenómenos de vasculite de pequenos vasos do cólon.¹⁻⁵

Os autores apresentam um caso clínico de dor abdominal por colite isquémica complicada de necrose do cólon sigmoide em doente com LES.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, de 37 anos, raça bran-

ca, fumadora (28 Unidades maço/ano), com antecedentes de Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), diagnosticado aos 27 anos, complicado por fenómeno de Raynaud com necrose das falanges distais dos dedos de ambas as mãos, necrose avascular dos cõndilos dos fémures no contexto de corticoterapia prolongada, com necessidade de colocação de próteses bilaterais do joelho em 2005. Medicada em ambulatório com Azatioprina (100 mg/dia) e Prednisona (5 mg/dia), negando uso de anticoncepcionais orais. Recorreu ao Serviço de Urgências com queixas de dor abdominal generalizada, intensa, tipo moimha, de instalação progressiva, mais acentuada nos quadrantes esquerdos do abdómen, com cerca de 12 horas de evolução. Referia episódios de náuseas e vómitos alimentares, sem outros sinais/sintomas associados, nomeadamente febre, artralgias, alterações do trânsito intestinal, hematoquezias ou melenas.

Ao exame objectivo, apresentava-se hemodinamicamente estável, com mucosas pálidas e hidratadas, sem evidência de rash cutâneo. Abdómen doloroso à palpação dos quadrantes esquerdos, sem evidência de massas palpáveis.

¹Interno Complementar de Cirurgia Geral; ²Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Geral; ³Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral; ⁴Diretor do Departamento de Cirurgia do Centro Hospitalar Lisboa Norte

Correspondência: Artur Rocha · E-mail: tujo82@hotmail.com · Morada: Rua Pulido Valente, nº3, 7C, 2675-670, Odivelas, Lisboa · Tel.: +351 963 328 591

Sem patrocínios a declarar.



FIGURA 1. Radiografia do abdômen.

Analicamente documentou-se leucocitose de $18 \times 10^9/L$ ($4 - 11 \times 10^9/L$); PCR 0.5 ($<0,1$ mg/dl); ac. anti-dsDNA 200 UI/ml (<200 UI/ml), complemento C3 60 mg/dl (90 - 180 mg/dl), complemento C4 8 mg/dl (10 - 40 mg/dl), ac. anti-fosfolipídico 3,5 U/mL (<10 U/mL) e ac. lúpico francamente positivo. Função analítica hepática, renal e coagulação sem alterações.

Realizou radiografia de abdômen, com presença de níveis hidroaéreos do intestino delgado e cólon (Figura 1). Na TC abdominopélvica foi evidente extensa distensão do cólon com estenose significativa e regular da transição rectossigmoideia, sem massa evidente, com ingurgitamento dos vasos mesentéricos, e sinais focais de pneumatose do cólon sigmoide. Sem evidência de líquido intraperitoneal ou pneumoperitônio. Sem outras alterações. (Figura 2).

A doente foi submetida a laparotomia exploradora, constatando-se intraoperatoriamente necrose do cólon sigmoide, sem evidência macroscópica de tumor, ou de torção do mesocólon. Realizou-se exploração de todo o cólon e intestino delgado, sem evidência de outras lesões. Neste contexto, procedeu-se a uma sigmoidectomia tipo Hartmann.

O exame anatomopatológico da peça operatória confirmou necrose transparietal do cólon,

com evidência de vasculite de pequenos vasos (Figura 3).

O pós-operatório imediato decorreu sem intercorrências. A doente realizou terapêutica com Hidrocortisona 150 mg 8/8h, passando a Prednisolona 75 mg/dia a partir do 2º dia pós-operatório. Pelo risco tromboembólico associado, foi iniciada terapêutica com Enoxaparina em posologia terapêutica (60 mg 12/12h). Suspendeu no pós-operatório imediato a terapêutica com Azatioprina de ambulatório.

Doente com boa evolução clínica e laboratorial. Alta para o domicílio no 6º dia pós-operatório, medicada com Prednisolona 50 mg/dia.

Reconstrução do trânsito intestinal passados 4 meses, após estudo de todo o cólon por colonoscopia, sem evidência de lesões da mucosa intestinal.

Atualmente doente clinicamente bem, sem queixas gastrointestinais.

DISCUSSÃO

O LES é uma doença inflamatória crónica multisistémica, mediada por imunocomplexos. Apesar da dor abdominal ser uma manifestação frequente nos doentes com LES, a colite isquémica é uma complicação rara e grave da doença (0,2%),³ secundária a fenómenos de vasculite de pequenos vasos do cólon.¹⁻⁵ O mecanismo de lesão associa-se



FIGURA 2. TC abdominopélvica.

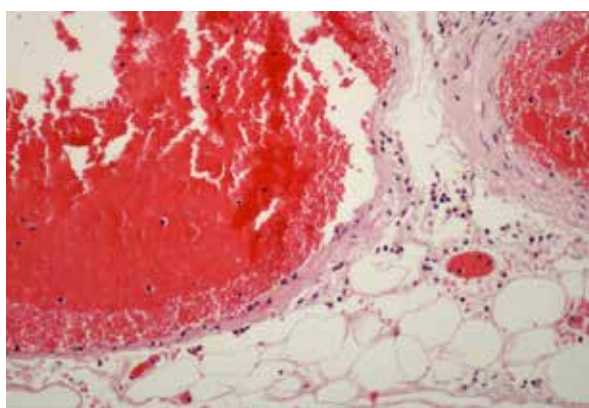


FIGURA 3. Lesões de necrose do tipo isquémico. Vasos do mesocólon com infiltrado inflamatório perivascular, linfoplasmocitário com presença eosinófilos e neutrófilos. Lesões atribuíveis a provável fenómeno de vasculite.

provavelmente à presença de imunocomplexos, condicionando isquemia, ulcerações da mucosa intestinal, hemorragia, íleus paralítico, edema da submucosa, oclusão, necrose e eventual perfuração da parede intestinal.⁴ Outros fatores predisponentes à isquemia são fenómenos de hiperviscosidade/tromboembolismo, vasoespasmo, corticoterapia e terapêutica imunossupressora realizada por esses doentes.¹⁻³

A colite/enterite lúpica associa-se habitualmente ao índice de atividade do LES. Porém, essa complicação tem sido descrita em doentes em fase não ativa da doença, devendo aumentar a suspeição clínica para o diagnóstico desta entidade nosológica.²

Pela sua gravidade e elevado risco de mortalidade, impõe-se um pronto diagnóstico e alto índice de suspeição perante outras eventuais causas de dor abdominal no doente com LES, incluindo vasculite mesentérica, doença inflamatória intes-

tinal, serosite peritoneal, alterações hepáticas e pancreáticas associadas a fenómenos de vasculite, também frequentes nestes doentes.^{1-3,5,8}

O quadro clínico pode ter múltiplas apresentações, caracterizado habitualmente por dor abdominal de início súbito ou insidioso, náuseas, vômitos e/ou hematoquêsias. A presença de reação peritoneal é sugestiva de complicação da doença intestinal/cólica, nomeadamente necrose e/ou perfuração.^{2,8} A corticoterapia em altas doses e a terapêutica imunossupressora podem mascarar a presença de peritonite.^{5,8}

A Tomografia computadorizada (TC) do abdômen é um valioso exame auxiliar para estabelecimento do diagnóstico diferencial e gravidade da doença. São sugestivas de lesões vasculíticas na TC a dilatação de ansa intestinal/cólica, espessamento parietal focal ou difuso, engurgitamento dos vasos mesentéricos, e sinal de duplo “halo”.^{2,4,5,8} Em casos mais raros, e de maior gravidade, pode-se evidenciar sinais de pneumatose intestinal, associando-se um maior risco de embolização gasosa portal, com aumento significativo da mortalidade.^{4,8} Uma das limitações da TC abdominal prende-se com a baixa especificidade destes sinais, presentes em casos de pancreatite, oclusão intestinal mecânica, doença inflamatória intestinal, podendo mimetizar o quadro de isquémia intestinal.²

O tratamento da colite/enterite lúpica é condicionado pela forma de apresentação clínica da doença. Na ausência de abdômen agudo e de evidência imagiológica de necrose ou perfuração intestinal, a isquémia é potencialmente reversível, estando preconizada a terapêutica conservadora com doses elevadas de prednisolona, e instituição de antibioterapia.^{2,3,5,8} Em casos de abdômen agu-

do, sugestivo de necrose intestinal ou risco eminente de perfuração, a abordagem deve ser cirúrgica, com ressecção do segmento afetado. A laparotomia precoce conduz a um melhor prognóstico, pelo elevado risco de mortalidade associado a estes doentes.⁷ Devido ao risco de progressão isquémica, os autores não recomendam a realização de anastomose primária, podendo contudo realizar-se a reconstrução do trânsito intestinal após controlo médico da doença, como no caso apresentado.

A laparoscopia diagnóstica pode estar indicada em casos de suspeita/dúvida clínica, permitindo uma abordagem minimamente invasiva.⁶

CONCLUSÃO

A colite isquémica associada ao LES pode apresentar manifestações clínicas graves e potencialmente fatais. Assim sendo, e apesar de pouco frequente, é fundamental a necessidade de reconhecimento precoce dos casos com indicação cirúrgica. ■

REFERÊNCIAS

1. Iannella I, Candela S, Di Libero L, Argano F, Tartaglia E, Candela G. Ischemic necrosis with sigmoid perforation in a patient with Systemic Lupus Erythematosus (SLE): case report. *G Chir.* 2012 Mar; 33(3): 77-80.
2. Lee CK, Ahn MS, Lee EY, Shin JH, Cho YS, Ha HK, Yoo B, Moon HB. Acute abdominal pain in systemic lupus erythematosus: focus on lupus enteritis (gastrointestinal vasculitis). *Ann Rheum Dis.* 2002 Jun; 61(6): 547-50.
3. Lee JR, Paik CN, Kim JD, Chung WC, Lee KM, Yang JM. Ischemic colitis associated with intestinal vasculitis: histological proof in systemic lupus erythematosus. *World J Gastroenterol.* 2008 Jun 14; 14(22): 3591-3.
4. Hokama A, Kishimoto K, Ihama Y, Kobashigawa C, Nakamoto M, Hirata T, Kinjo N, Higa F, Tateyama M, Kinjo F, Iseki K, Kato S, Fujita J. Endoscopic and radiographic features of gastrointestinal involvement in vasculitis. *World J Gastrointest Endosc.* 2012 Mar 16; 4(3): 50-6.
5. Coutinho M, Inês L, Malcata A. Dor abdominal por enterite lúpica: causa rara de uma queixa frequente. *Acta Reumatol Port.* 2009;34:405-408
6. Gobbi S, Sarli L, Violi V, Roncoroni L. Laparoscopically assisted treatment of acute abdomen in systemic lupus erythematosus. *Surg Endosc.* 2000 Nov; 14(11): 1085-6.
7. Medina F, Ayala A, Jara LJ, Becerra M, Miranda JM, Fraga A. Acute abdomen in systemic lupus erythematosus: the importance of early laparotomy. *Am J Med.* 1997 Aug; 103(2): 100-5.
8. Marinello DK, Rafael D, Paiva E, Dominoni RL. Lúpus eritematoso sistêmico complicado por vasculite intestinal e pneumatose intestinal. *Rev Bras Reumatol* 2010; 50(5): 596-602