



# CASO 7-2013: MASCULINO 24 AÑOS CON VASCULITIS INTESTINAL



*Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. Fundado en 1845*

ISSN  
2215-2741

## Reporte de Caso y Revisión de la Literatura

Recibido: 10/04/2013  
Aceptado: 24/04/2013

Natalia Solís Rojas<sup>1</sup>  
Rafael Rojas Saurez<sup>2</sup>  
Francisco Mora Palma<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Médica Residente de Medicina Interna. Programa de Estudios de Postgrado UCR- CENDEISS. Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia. Correo electrónico: [natalia1283@yahoo.com](mailto:natalia1283@yahoo.com)

<sup>2</sup> Médico Residente de Medicina Interna. Programa de Estudios de Postgrado UCR- CENDEISS. Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia

<sup>3</sup> Médico Especialista en Nefrología. Jefe del Servicio de Nefrología. Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia.

### RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente masculino de 24 años de edad, con cuadro compatible con lupus eritematoso sistémico y síndrome nefrótico como principal manifestación, quien en su evolución clínica presentó dolor abdominal, asociado a vasculitis del íleon.

### PALABRAS CLAVE

Lupus eritematoso sistémico. Vasculitis. Vasculitis intestinal. ANCA. Anti-ADN de doble cadena. Complemento.

### ABSTRACT

The case of a 24 years-old male, with nephrotic syndrome, among other manifestations, compatible with systemic lupus erythematosus is presented. During the clinical evolution, he complained of abdominal pain associated to intestinal vasculitis of the ileum.

### KEY WORDS

Systemic Lupus Erythematosus. Vasculitis. Intestinal vasculitis. ANCA. Anti-double-stranded DNA. Complement.



## ABREVIATURAS

- LES: lupus eritematoso sistémico.
- ANCA: anticuerpos contra citoplasma de neutrófilo.
- SNC: sistema nervioso central.
- ADN: ácido desoxirribunucleico.
- VES: velocidad de eritrosedimentación.
- TC: tomografía computarizada

## CASO CLÍNICO

Masculino de 24 años, trabajador de una zona bananera, sin antecedentes patológicos relevantes. Ingresó a nuestro centro hospitalario por síndrome nefrótico asociado a cuadro de 2 meses de evolución de fiebre, poliartalgias, astenia, adinamia y disnea de moderados esfuerzos. Al examen físico se encontró consciente, con facies de agudamente enfermo, eupneico, hemodinámicamente estable, afebril. Ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos o frote pericárdico; campos pulmonares con crepitaciones en base pulmonar derecha, sin ingurgitación yugular; abdomen blando, depresible, no doloroso, sin datos de irritación peritoneal; con edemas en miembros inferiores.

Las manifestaciones clínicas y los exámenes complementarios permitieron hacer el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, con actividad clínica renal (tabla 1). Se inició terapia con metilprednisolona IV, 1 g c/8 horas y micofenolato de mofetilo VO, 500 mg c/12 horas.

Tres días después de su ingreso hospitalario presentó dolor abdominal hipogástrico irradiado a mesogastrio, intermitente, sin factores precipitantes, no asociado a náuseas o vómitos. El dolor aliviaba con el reposo y canalizaba pocos gases. El abdomen estaba discretamente distendido, con peristalsis presente, sin ruidos de lucha, timpánico, doloroso a la palpación en hipogastrio y epigastrio, sin peritonismo, sin masas o visceromegalias. El tacto rectal fue negativo por sangrado. La radiografía de abdomen no mostró niveles hidroaéreos, la radiografía de tórax no evidenció aire subdiafragmático.

Se realizó laparotomía exploratoria encontrándose sangrado petequiral subseroso a nivel de todo el íleon, sin necrosis ni perforaciones, sin colecciones ni abscesos; el colon ascendente, transversal, descendente y rectosigmoideos no presentaban lesiones. Se suspendió el micofenolato de mofetilo y se inició ciclofosfamida IV, 500 mg c/15 días.

Tres días después de la intervención, se le realizó un lavado quirúrgico. Para este momento las lesiones mostraban mejoría importante.

## DISCUSIÓN

El LES es una enfermedad del tejido conectivo, autoinmune, multisistémica, con una amplia variedad de manifestaciones clínicas, que afecta predominantemente a mujeres, en una relación 9:1 con respecto a hombres<sup>(1)</sup>. Aunque la frecuencia de la mayoría de manifestaciones es similar en hombres y mujeres, los hombres conllevan un peor pronóstico<sup>(2)</sup>. De un 25 a 40% de los pacientes presenta manifestaciones gastrointestinales<sup>(3)</sup>. La vasculitis intestinal puede progresar a necrosis y perforación intestinal, principalmente en pacientes con actividad lúpica severa, por esta razón es imperativo un buen juicio clínico para abordar el problema y así evitar las complicaciones.

El abordaje de un paciente con diagnóstico de LES y dolor abdominal involucra un amplio diagnóstico diferencial, que incluye aquellas causas que se observan en la población general y aquellas asociadas especialmente al lupus. Dentro del diagnóstico diferencial se encuentran infecciones, peritonitis, enfermedad ulcerosa péptica, vasculitis mesentérica, infarto intestinal, pancreatitis y enfermedad inflamatoria intestinal.

La tomografía computarizada, la endoscopia, los estudios gastrointestinales contrastados con bario, el ultrasonido, la angiografía y la paracentesis son estudios a realizar selectivamente, para identificar la causa subyacente, siendo la laparotomía el último recurso cuando no se logra identificar la causa.

En la literatura se caracteriza la clínica del paciente con vasculitis intestinal como un cuadro de dolor abdominal bajo, insidioso e



intermitente, con factores predisponentes para su desarrollo, como son la vasculitis sistémica y la actividad en el SNC, situaciones que no fueron identificadas en nuestro paciente.

Uno de los principales descubrimientos de la era contemporánea, que se dio en la patogenia del LES, fue en relación con los niveles anormales del complemento sérico encontrados. Walpor M.<sup>(4)</sup> establece la asociación entre el complemento y el LES y el valor de medir la actividad del complemento sérico en pacientes con esta patología. En cuanto al primero, indica que el LES está asociado con la activación del complemento a través de la formación de complejos inmunes circulantes, por ende, los productos del complemento activado son participantes de la lesión tisular y su hallazgo en las biopsias tiene valor diagnóstico.

La utilidad de medir la actividad del complemento es que alerta al clínico de la presencia de enfermedad activa. A pesar de los hechos anteriores, no se cuenta con datos definitivos que determinen cuál es el nivel de complemento que se asocia con actividad de la enfermedad o que se necesita para ser considerada como severa.

Existe una serie de estudios que muestran que los cambios en los niveles del complemento, ADN de doble cadena y anticuerpos anti-*CIq* pueden predecir enfermedad<sup>(5)</sup>.

La vasculitis gastrointestinal lúpica requiere un diagnóstico y tratamiento temprano, con el fin de disminuir la morbimortalidad del proceso. Lee C-K *et al.*<sup>(6)</sup> definieron como enteritis lúpica (vasculitis gastrointestinal) la presencia de al menos 3 de los siguientes signos en la TC:

- Adelgazamiento de la pared intestinal.
- Signo del “tiro al blanco”.
- Dilatación de segmentos intestinales.
- Engrosamiento de los vasos mesentéricos.
- Atenuación de la grasa mesentérica.

Como conclusiones de su estudio encontraron que la primera causa de dolor abdominal agudo en los pacientes con LES era la enteritis lúpica, no encontraron diferencias en las frecuencias entre anti-RNP, anti-Sm, anti-Ro, anti-La, ni en

otros índices de laboratorio, como la hemoglobina, la VES, anti ADN-dc, C3 y C4 entre los pacientes con dolor abdominal y enteritis lúpica y los pacientes con dolor abdominal sin enteritis lúpica.

La única diferencia encontrada fue el descenso en la serie leucocitaria en los pacientes diagnosticados con enteritis lúpica. Además, el hallazgo más frecuentemente encontrado en la TC fue el signo del “tiro al blanco” y los sitios anatómicos más frecuentemente afectados fueron el yeyuno y el íleon. El estudio presenta limitaciones en cuanto a la definición de los signos tomográficos diagnósticos de enteritis lúpica, pues éstos pueden encontrarse en otras patologías, además no se reporta la presencia o ausencia de otras manifestaciones clínicas del LES en los pacientes incluidos en el estudio. En el caso de nuestro paciente, no se realizó dicho estudio por la presentación tan aguda del dolor, procediéndose de forma temprana a la laparotomía.

Conclusiones opuestas encontraron Medina *et al.*<sup>(7)</sup> pues en los casos de pacientes con LES diagnosticados con vasculitis gastrointestinal o trombosis, éstos presentaron más altos índices de actividad. Situación semejante reportaron Lee J *et al.*<sup>(8)</sup> en un paciente masculino de 32 años de edad con diagnóstico de LES quien se presentó con dolor abdominal agudo y aumento en los niveles de VES, proteína C reactiva, anticuerpos antinucleares, C3, C4, anti-Sm, anticuerpos antifosfolípidos y anti ADN-dc. En este caso, el diagnóstico se realizó por sigmoidoscopia flexible.

No existen hallazgos histopatológicos patognomónicos para el diagnóstico de vasculitis lúpica intestinal. Los cambios patológicos asociados con vasculitis gastrointestinal involucran los pequeños vasos de la pared intestinal sobre las arterias mesentéricas de mediano calibre<sup>(8)</sup>.

Desde 1990 Falk *et al.*<sup>(9)</sup> demostraron que los anticuerpos anti-neutrófilos producían daño vascular *in vitro* a través de la activación de los neutrófilos, que liberaban enzimas proteolíticas y citoquinas proinflamatorias. Varios autores han asociado los altos grados de expresión de proteinasa 3 en la superficie de los neutrófilos



con mayores recaídas clínicas, probablemente porque se facilita la unión entre el ANCA y la proteinasa 3. Otros factores genéticos que se han asociado son polimorfismos genéticos entre los cuales se encuentran los que favorecen la interacción entre moléculas de adhesión endotelial y neutrófilos<sup>(8)</sup>.

El paciente que se presenta en este reporte tiene el antecedente de exposición laboral a pesticidas y en la literatura se ha reportado la asociación entre varios factores ambientales y la presencia de ANCA y ANCA con vasculitis, dentro de los cuales se puede citar la exposición al sílice, asbestos, pesticidas y el consumo de cocaína o medicamentos<sup>(10)</sup> y múltiples patologías agudas y crónicas. Entre éstas, enfermedades del tejido conectivo como el LES.

La presencia de ANCA-c en el paciente sugiere un mayor grado de inflamación además de la posible asociación con su antecedente laboral.

## CONCLUSIONES

El LES es una enfermedad autoinmune, multisistémica, con una amplia gama de manifestaciones clínicas y de laboratorio.

Una de las manifestaciones más importantes es debida al compromiso inflamatorio vascular, que tiene implicaciones a todo nivel.

Los niveles séricos de complemento son una herramienta útil en la determinación de actividad de la enfermedad.

El compromiso vascular gastrointestinal en el LES, evidenciado en el presente reporte de caso, necesita de un diagnóstico temprano, con el fin de brindar el tratamiento idóneo y así mejorar la morbimortalidad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. D'Cruz D Khamashta M Hughes G. *Systemic lupus erythematosus*. Lancet 2007;369: 587-596.
2. Prete P Majlessi A Gilman S Hamideh F. *Systemic lupus erythematosus in men: A retrospective analysis in a Veterans Admin-*

*stration healthcare system population*. J Clin Rheumatol 2001;7:142.

3. Benseler S Silverman E. *Systemic lupus erythematosus*. Rheum Dis Clin N Am 2007;33:471-498.
4. Walport M. *Complement and systemic lupus erythematosus*. Arthritis Res 2002;S279-S293.
5. Swaak AJ Smeenk RJ. *Following the disease course in systemic lupus erythematosus: are serologic variables of any use?* J Rheumatol 1996;23:1842-1844.
6. Lee CK Lee E Shin J *et al*. *Acute abdominal pain systemic lupus erythematosus: focus on lupus enteritis (gastrointestinal vasculitis)*. Ann Rheum Dis 2002;61:547-550.
7. Medina F Ayala A Jara LJ *et al*. *Acute abdomen in systemic lupus erythematosus: the importance of early laparotomy*. Am J Med 1997;103:100-105.
8. Lee J Nyol C Don Kim J *et al*. *Ischemic colitis associated with intestinal vasculitis: Hystological proof in systemic lupus erythematosus*. World J Gastroenterol 2008; 14(22):3591-3593.
9. Falk RJ Jennette JC. *ANCA are pathogenic-oh yes they are!* J Am Soc Nephrol 2002; 13:1977-1979.
10. Bosch X Guilabert A Font J. *Antineutrophil cytoplasmic antibodies*. Lancet 2006;368: 404-418.