Revista Argentina de

# REUMATOLOGÍA

Sociedad Argentina de Reumatología

# Casos clínicos

## Enteritis lúpica como manifestación primaria de lupus eritematoso sistémico

Lupus enteritis as a primary manifestation of systemic lupus erythematosus

Iván Sandoval Guzmán, Tatiana Ordoñez Rodríguez, Sury Zaday Palma Motte, Karem González Medel, Sonia Cruz Albarrán, Iván Arturo Ramos Vázquez, Emanuelle Olivarez Meza

Instituto Mexicano del Seguro Social, Unidad Médica de Alta Especialidad Nº 14 Veracruz, Servicio de Medicina Interna, México.

Palabras clave: lupus eritematoso sistémico; enteritis lúpica; dolor abdominal.

Revista Argentina de Reumatología 2024; Vol. 35 (65-67)

**Contacto del autor:** Iván Sandoval Guzmán

E-mail: IvanMED24@outlook.es Fecha de trabajo recibido: 8/5/2024 Fecha de trabajo aceptado: 18/9/2024

**Conflictos de interés:** los autores declaran que no presentan conflictos de interés.

**Key words:** systemic lupus erythematosus; lupus enteritis; abdominal pain.

#### RESUMEN

La enteritis lúpica es una presentación del lupus eritematoso sistémico (LES) muy poco frecuente. La mayoría de los casos reportados se presenta en pacientes con el diagnóstico de LES realizado previamente. El diagnóstico se basa en un cuadro clínico compatible junto con imágenes como la tomografía abdominal contrastada. Los reportes histológicos pueden mostrar únicamente cambios inflamatorios. El tratamiento sugerido se basa en esteroides asociados a ciclofosfamida. Presentamos un caso inusual de un paciente joven sin antecedentes de relevancia que presentó enteritis lúpica como debut de la enfermedad.

### **ABSTRACT**

Lupus enteritis is a very rare presentation of systemic lupus erythematosus (SLE). Most of the reported cases are in patients previously diagnosed with (SLE). The diagnosis is based on a compatible clinical picture accompanied by imaging studies such as contrast-enhanced abdominal tomography. Histological reports may show only inflammatory changes. The suggested treatment is based on doses of steroids associated with cyclophosphamide. We present an unusual case of a young man with no relevant history who presented lupus enteritis as the first manifestation of the disease.

### INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por manifestaciones inflamatorias sistémicas. La afectación gastrointestinal es poco común, con una prevalencia variable en la literatura de entre el 0,2 y el 9,7%<sup>1</sup>. Sin embargo, los síntomas gastrointestinales son frecuentes ya sea como reacciones adversas a medicamentos o secun-

darios a infecciones. Se observan aproximadamente en el 40 al 60% de los pacientes y pueden manifestarse en diversas partes del tracto gastrointestinal<sup>1-2</sup>.

La fisiopatogenia incluye una vasculitis leucocitoclástica de los vasos del intestino delgado debido a depósitos de complejos inmunes y una rica infiltración neutrofílica secundaria a una reacción de hipersensibilidad tipo III; la activación del complemento conduce a una lesión microvascular difusa que favorece la permeabilidad vascular, el edema submucoso y la trombosis. La isquemia inducida puede provocar ulceración, infarto y, finalmente, perforación intestinal<sup>3</sup>.

El cuadro clínico se caracteriza por dolor abdominal focal o difuso (97%), presencia de ascitis (78%), náuseas (49%), vómitos (42%), diarrea (32%) y fiebre (20%)<sup>3-4</sup>.

El estudio de elección para el diagnóstico es la tomografía axial computarizada (TAC) contrastada de abdomen. Ko et al. describieron tres signos tomográficos: el signo de la diana, el del tiro al blanco y el del peine. Los dos primeros corresponden a un engrosamiento de la pared intestinal de >3 mm, y el signo del peine representa la ingurgitación de los vasos mesentéricos y el aumento de la atenuación de la grasa mesentérica. Estos signos no cuentan con alta especificidad porque pueden presentarse en otras patologías abdominales<sup>3-5</sup>.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años, sin antecedentes médicos de interés, derivado por presentar intolerancia a la vía oral, dolor abdominal y ascitis de un mes de evolución. Ante la sospecha de abdomen agudo se realizó laparotomía exploradora donde se evidenció ascitis de 1500 cc y se tomaron biopsias de intestino delgado y epiplón, las cuales se reportan como hallazgo inflamatorio inespecífico. Al llegar a nuestra Unidad, continuaba con dolor abdominal e intolerancia a la vía oral motivo por lo cual se realizó TAC contrastada abdominal, y se halló abundante líquido libre y edema de asas intestinales con signo de "tiro al blanco" (Figura).

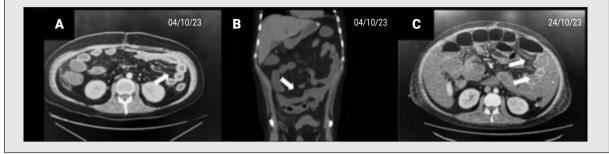
A la par de la TAC se realizaron estudios complementarios de laboratorio que arrojaron:

recuento de leucocitos de 14.8 miles/uL, hemoglobina de 16,2 g/dL, linfopenia 1.20 miles/uL, elevación de azoados con creatinina 7,8 mg/dl, sodio de 166 mEq/L, K 2 mEq/L, albumina 3,5 g/L. Se realizaron estudios inmunológicos con ANA 1:320 con patrón nuclear moteado fino, anti-Sm 2,36 (rango <1.0: negativo, >1.0: positivo) y anti-Ro 1,64, C3 65 mg/dL, C4 16, 7 mg/dL, PCR 161 mg/dL. Presentaba coprocultivo negativo, urocultivo con crecimiento de Escherichia coli Blee, y panel viral negativo para VIH, VHC y VHB.

A través de la exploración física, el paciente presentaba ligera palidez cutánea, sin lesiones dérmicas, úlceras, ni alteraciones articulares o neurológicas. El abdomen se encontraba globoso a expensas de la ascitis, con signo de la ola positivo, doloroso a la palpación, peristalsis aumentada y extremidades sin alteraciones.

El cuadro se interpretó como ascitis refractaria ya que posterior al drenaje realizado durante la laparotomía volvió a presentarse ascitis a tensión. La citología del líquido reportó leucocitos 1 a 3 por campo, eritrocitos 2 a 6 por campo, tinción gram negativa, albúmina de 3,1 g/dl con un índice de GASA de 1,1 g/dl, es decir, un resultado intermedio que no ayudó a caracterizar el líquido. Se realizó PCR de Mycobacterium tuberculosis en líquido ascítico con resultado negativo. Posteriormente, debido a que se descartaron los diagnósticos más frecuentes y teniendo en cuenta los autoanticuerpos del paciente y los estudios de imagen compatibles con enteritis, integramos el diagnóstico de LES. Se decidió iniciar pulsos de metilprednisolona por 3 dosis de 1 g EV, así como hidroxicloroquina 150 mg/día; una semana después se inició ciclofosfamida 1 g EV de manera mensual por 6 meses. A una semana de instaurado el tratamiento, el paciente logró tolerar por vía oral, y se resolvieron la ascitis y el dolor abdominal.

Figura: Enteritis lúpica. A) TAC de abdomen con contraste intravenoso y oral en plano axial donde se muestra el signo de "dona" o en "tiro al blanco" (flecha) en asas intestinales. B) TAC de abdomen con contraste en plano sagital donde se observa pérdida del patrón de las haustras del colon y engrosamiento de las paredes. C) TAC abdominal con contraste en plano transversal donde se evidencia disminución del edema en la pared intestinal secundario a dosis de esteroide.



## DISCUSIÓN

Presentamos el caso de un paciente con enteritis lúpica como única y primera manifestación de la enfermedad. La demora diagnóstica y la baja sospecha clínica inicial se debieron a la ausencia de otros síntomas del LES.

La evidencia nos demostró que el curso de la enfermedad en los hombres suele tener un peor pronóstico en comparación con las mujeres<sup>4,5</sup>. Mercado et al. describieron mayor presencia de enfermedad renal en hombres, mientras en las mujeres más alopecia<sup>6</sup>. García et al. analizaron 1214 pacientes con LES y describieron que el sexo masculino se asoció a mayor compromiso del estado general, fiebre y pérdida de peso<sup>7</sup>.

Más allá de la ausencia de otras manifestaciones clínicas sugestivas de LES, parte de la demora diagnóstica se debió a la falta de realización de la TAC antes de la cirugía. Muchas veces el dolor abdominal que describen estos pacientes puede ser motivo de intervenciones quirúrgicas innecesarias<sup>7</sup>. El único estudio que ha demostrado apoyar el diagnóstico es la TAC abdominal contrastada, donde se puede evidenciar la inflamación del intestino delgado y la ingurgitación de los vasos mesentéricos conformando los signos ya mencionados y descriptos en otros casos reportados de enteritis lúpica<sup>3-6</sup>.

La biopsia del intestino delgado puede reportarse sin alteraciones, con vasculitis o infiltrados inflamatorios, sin tener un valor significativo en el diagnóstico. Por lo tanto, no debería considerarse como un método diagnóstico<sup>4,5</sup>.

Actualmente no existen ensayos clínicos prospectivos respecto del tratamiento. Una re-

visión de 150 pacientes con enteritis lúpica reportó buenos resultados con esteroides orales o intravenosos a dosis altas. Once pacientes requirieron ciclofosfamida asociada por presentar compromiso severo de órgano o persistencia de los síntomas a pesar de la corticoterapia<sup>4</sup>.

#### CONCLUSIONES

La enteritis lúpica es poco frecuente y mucho menos como manifestación primaria del LES. Tener presente que en pacientes jóvenes que inicien con dolor abdominal y ascitis de reciente aparición es importante realizar la TAC abdominal contrastada para demostrar la presencia de enteritis y brindar el tratamiento adecuado.

#### **BIBLIOGRAFÍA**

- Das D, Basu K, Sarkar A. Enteritis unravelled with 'target sign' of lupus. Postgraduate Medical Journal 2022;98(e1):e57-8.
- Siegel CH, Sammaritano LR. Systemic lupus erythematosus: a review. JAMA 2024.
- Muñoz-Urbano M, Sangle S, D'Cruz DP. Lupus enteritis: a narrative review. Rheumatology 2024.
- 4. Janssens P, Arnaud L, Galicier L, Mathian A, Hie M, Sene D, et al. Lupus enteritis: from clinical findings to therapeutic management. Orphanet J Rare Dis 2013;8(1):67.
- Zuñiga N, González M, López G, Briones A. Dificultades en el diagnóstico de enteritis lúpica: presentación de un caso. Rev Med Chile 2019;147:1073-1077.
- Mercado U, Urquiza I, Guardado JA, Araiza-Casillas R. Lupus eritematoso sistémico en hombres. Med Int Méx 2021;37(2):167-172.
- García MA, Marcos JC, Marcos AI, Pons-Estel BA, et al. Male systemic lupus erythematosus in a Latin-American inception cohort of 1214 patients. Lupus 2005; 14(12):938-946.