

# Enterite mesentérica como complicação rara do lúpus eritematoso sistêmico

## Mesenteric enteritis as a rare complication of systemic lupus erythematosus

Mathias Silvestre de Brida<sup>1</sup>, Renan da Silva Meireles<sup>1</sup>, Renata Verneti Giusti<sup>2</sup>, Umberto Lopes de Oliveira Filho<sup>2</sup>, Mariana Palazzo Carpena<sup>1</sup>

### RESUMO

A dor abdominal no paciente com lúpus eritematoso sistêmico tem amplo espectro clínico, variando desde condições inespecíficas, como diarreia e vômitos, até eventos de importante morbimortalidade, como o abdome agudo inflamatório e/ou perfurativo. A seguir, descreve-se um caso de paciente do sexo feminino, de 23 anos, internada por dor abdominal associada a vômitos e à diarreia crônica e progressiva. Foi diagnosticada com lúpus eritematoso sistêmico há 2 anos. Durante a internação, evoluiu com quadro de abdome agudo, e foi realizada tomografia computadorizada de abdome, revelando importante edema de parede intestinal difuso. Isso, somado a alterações clínico-laboratoriais, permitiu o diagnóstico de enterite lúpica. Foi realizado tratamento conservador, com corticoterapia e terapia de suporte com correção de distúrbios eletrolíticos severos, sendo iniciado ciclofosfamida, com resolução dos sintomas gastrointestinais.

**Palavras-chave:** Lúpus eritematoso sistêmico; Dor abdominal; Enterite; Abdômen agudo; Trato gastrointestinal

### ABSTRACT

Abdominal pain in patients with systemic lupus erythematosus has a broad clinical spectrum, ranging from nonspecific symptoms, such as diarrhea and vomiting, to events of significant morbidity and mortality, such as acute inflammatory and/or perforating abdomen. This article describes a case of a 23-year-old female patient hospitalized for abdominal pain, associated with vomiting and progressive chronic diarrhea. She was diagnosed with systemic lupus erythematosus 2 years ago. During hospitalization, the patient progressed with acute abdomen, and an abdominal computed tomography scan was performed, revealing major diffuse intestinal wall edema. This, added to clinical and laboratory alterations, allowed the diagnosis of lupus enteritis. A conservative treatment with corticotherapy and supportive therapy with correction of severe electrolyte disturbances were initiated, as well as the prescription of cyclophosphamide, with resolution of gastrointestinal symptoms.

**Keywords:** Lupus erythematosus, systemic; Abdominal pain; Enteritis; Abdomen, acute; Gastrointestinal tract

### INTRODUÇÃO

A dor abdominal é queixa comum entre os pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES), podendo estar presente em até 40% dos casos.<sup>1</sup> Além das clássicas etiologias, como colecistite aguda, doença péptica<sup>1</sup> e pancreatite aguda,<sup>2</sup> deve-se atentar para causas associadas

ao LES e a seu tratamento, como infecções relacionadas à imunossupressão,<sup>3</sup> pseudo-obstrução intestinal<sup>4</sup> e enterite lúpica.<sup>1</sup> Definida pelo *British Isles Lupus Assessment Group* (BILAG) como uma vasculite ou inflamação da parede intestinal, a enterite lúpica é uma complicação rara, porém grave, tornando o diagnóstico e o tratamento precoces de extrema importância.<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Hospital Nossa Senhora da Conceição, Porto Alegre, RS, Brasil.

<sup>2</sup> Universidade Federal de Pelotas, Pelotas, RS, Brasil.

**Data de submissão:** 24/8/2019. **Data de aceite:** 20/9/2019.

**Autor correspondente:** Mathias Silvestre de Brida. Rua Antônio Joaquim Mesquita, 570 – Passo da Areia. CEP: 91350-180 – Porto Alegre, RS, Brasil – Tel.: 55 (48) 99964-3409 – E-mail: mathias-sb@hotmail.com

**Fonte de auxílio à pesquisa:** nenhuma. **Conflitos de interesse:** nenhum.

**Contribuição dos autores:**

Concepção e delineamento do projeto: MSB, RSM e RVG.

Coleta, análise e interpretação de dados: MSB, RSM e RVG.

Redação e revisão crítica do manuscrito: MSB, RSM e RVG.

Aprovação da versão final do manuscrito a ser publicada: MSB, RSM, RVG, MPC e ULOF.

O objetivo deste relato foi descrever um caso de paciente internada por dor abdominal associada a vômitos e à diarreia crônica e progressiva.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 23 anos, branca, com diagnóstico de LES há cerca de 2 anos (fator antinúcleo – FAN – reagente 1:2.560 padrão pontilhado; anti-Sm reagente 480; anti-DNA não reagente, associado a *rash* malar; fotossensibilidade; alopecia cicatricial; lúpus cutâneo subagudo anular com predomínio em membros superiores e úlceras nasais). Estava em uso irregular de hidroxiquina, prednisona e metotrexato. A paciente foi admitida na emergência com dor abdominal difusa do tipo cólica, náuseas, vômitos e distensão abdominal. Relatou história de diarreia com início há cerca de 3 meses e que se intensificaram nas últimas semanas. Não tinha alterações urinárias, febre e nem outros sintomas constitucionais.

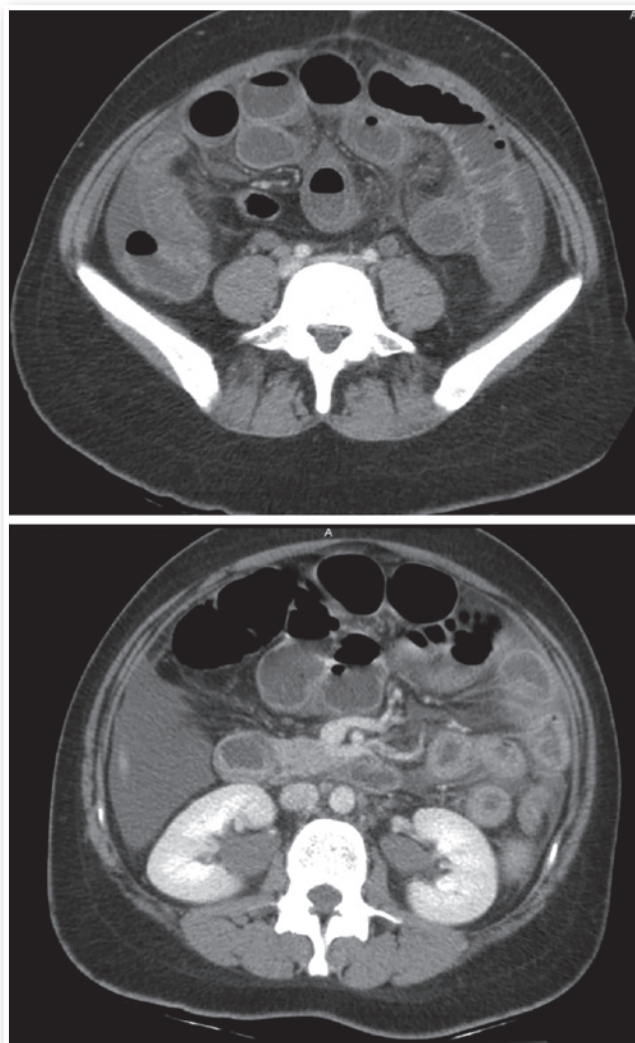
Ao exame físico da admissão, estava orientada, lúcida, desidratada, hipocorada, com *rash* malar exacerbado e edema em membros e face. Na avaliação abdominal, ruídos hidroaéreos diminuídos, distendido, levemente doloroso difusamente à palpação, sem sinais de peritonismo. Restante dos sistemas estavam sem alterações significativas.

Exames laboratoriais foram solicitados, revelando anemia normocítica e normocrômica (hemoglobina em 11,6g/dL; volume corpuscular médio em 82,1fl; hemoglobina corpuscular média em 28,4pg); leucócitos em 5.070/mmL; linfopenia (619/mmL); plaquetas em 289.000/mmL; velocidade de hemossedimentação em 10,0mm/h; proteína C-reativa (PCR) em 19,9mg/L; C3 em 66,3mg/dL (valor de referência: 90 a 180mg/dL) e C4 em 7,65 mg/dL (valor de referência: 10 a 40mg/dL); anti-DNA em 1:40; creatinina em 0,6mg/dL; ureia em 48mg/dL; albumina em 2,9g/dL; exame parcial de urina proteína 1+, 22 hemácias por campo, sete leucócitos por campo, sem cilindros; provas de função renal e hepáticas normais; hemoculturas e uroculturas negativas.

Um dia após a admissão, uma ecografia de abdome foi realizada, com pequena quantidade de líquido livre na pelve e discretos sinais de irritação peritoneal a compressão com transdutor. No mesmo dia, evoluiu com piora importante de quadro abdominal e sistêmico, com sinais de irritação peritoneal (sinal de Blumberg presente) e hipotensão arterial, porém sem outras disfunções orgânicas. Foi realizada tomografia computadorizada (TC) de abdome de urgência (Figuras 1), evidenciando distensão hidroaérea difusa, sinal do duplo halo (edema

de alças), predominantemente em íleo distal, moderada quantidade de líquido livre na cavidade abdominal e derrame pleural bilateral. Tais achados, em conjunto com dados clínico-laboratoriais, tornaram a enterite lúpica o principal diagnóstico.

O manejo conservador inicial foi proposto após avaliação da equipe de cirurgia geral. Foram feitos então tratamento de suporte e correção de distúrbios hidroeletrólíticos secundários à má absorção, sendo iniciada antibioticoterapia intravenosa (piperacilina-tazobactam) por possibilidade de translocação bacteriana, e corticoterapia intravenosa em altas doses por 5 dias. Além disso, afastaram-se causas medicamentosas, infecciosas e demais condições inflamatórias possivelmente associadas.

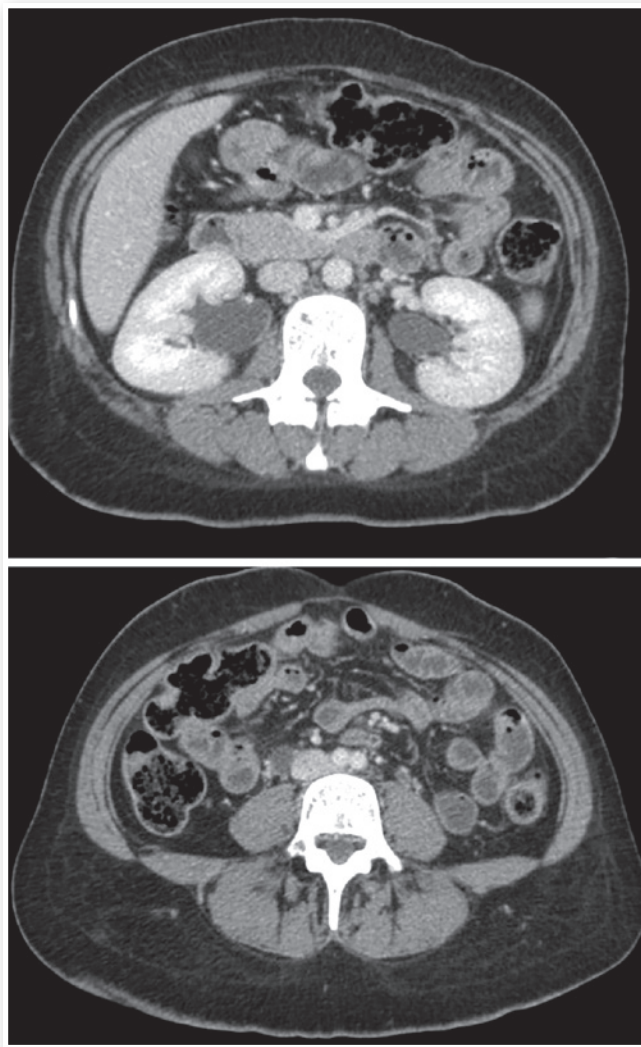


**Figura 1.** Tomografia de abdome demonstrando edema da parede do intestino delgado (jejuno e íleo) com sinal-alvo (espessamento anormal da parede do intestino e realce) e ascite.

Após terapia inicial, foi realizada nova imagem (Figura 2), para exclusão de complicações por manutenção de episódios febris, a qual revelou significativa melhora radiológica, sem distensão de alças ou espessamento de paredes intestinais. Evoluiu com resolução do quadro abdominal, sem diarreia ou vômitos, tendo alta hospitalar com prednisona 40mg ao dia, hidroxiquina 400mg ao dia, dose única de ciclofosfamida 500mg/m<sup>2</sup>/superfície corporal (SC) com plano de iniciar azatioprina em acompanhamento ambulatorial.

## DISCUSSÃO

A enterite lúpica é uma complicação rara do LES, presente em apenas 1% a 2% dos que se apresentam com dor abdominal,<sup>6</sup> acompanhada de alta taxa de mortalidade se não houver início de tratamento precoce.<sup>7</sup>



**Figura 2.** Tomografia computadorizada abdominal do mesmo paciente, mostrando uma regressão acentuada do edema intestinal após o tratamento.

A fisiopatologia envolvida ainda é incerta, porém muitos autores acreditam que depósitos de imunocomplexos seriam os responsáveis pelas lesões microvasculares, podendo causar isquemia intestinal.<sup>8</sup>

O amplo espectro de apresentação clínica abrange desde desconforto abdominal inespecífico, diarreia e distensão abdominal, até quadros graves de abdome agudo com sangramento maciço. A dor abdominal é o principal sintoma, descrito em até 97%, e a ascite é o principal sinal clínico, sendo encontrado em até 70% dos casos.<sup>9</sup> Os locais predominantes de acometimento intestinal são o íleo (85%) e o jejuno (80%), sendo muito frequente ambos serem acometidos.<sup>9,10</sup>

Quanto aos exames de imagem, a radiografia inicialmente é normal na maioria dos casos, e a ecografia abdominal pode demonstrar paredes espessadas e líquido livre.<sup>11</sup> Contudo, o padrão-ouro para o diagnóstico é a TC de abdome, revelando distensão de alças intestinais, espessamento focal ou difuso da parede intestinal, realce alterado (sinal do halo), ingurgitamento de vasos mesentéricos (sinal do pente), atenuação da gordura mesentérica e ascite.<sup>10,12</sup> A arteriografia tem valor limitado, uma vez que a doença acomete vasos pequenos.<sup>1</sup>

As complicações possíveis são diversas, tendo na isquemia mesentérica – principal delas – a maior causa de mortalidade. Nesse caso, a necessidade de tratamento cirúrgico confere pior prognóstico.<sup>1</sup> Quando não há evidência de perfuração intestinal, a isquemia mesentérica é potencialmente reversível, sendo tal fato indicativo de tratamento conservador, que inclui corticoide em altas doses (prednisona 1 a 2mg/kg ao dia) ou pulsoterapia com metilprednisolona 1g ao dia, por 3 dias. No caso de tratamento refratário, indica-se pulso de ciclofosfamida (0,75 a 1g/m<sup>2</sup>/superfície corporal).<sup>5,7,9,11</sup> O índice de recorrência é maior em pacientes com espessura da parede da alça intestinal acima de 9mm em TC e nos que acumulam menor dose de imunossupressores.<sup>9</sup>

Existe uma discussão sobre a relação da atividade do LES e o surgimento da enterite lúpica. Buck et al.<sup>13</sup> encontraram apenas pacientes com dor abdominal aguda e doença ativa (*Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index* – SLEDAI >8), que foram diagnosticados com enterite lúpica. Um ano após, estudo publicado com 175 pacientes lúpicos com dor abdominal não encontrou diferenças no escore entre outras causas de dor abdominal e a enterite lúpica.<sup>11</sup> O presente relato descreve alterações significativas que sustentam tal relação, uma vez que a positividade do anti-DNA, o consumo do complemento, o *rash* malar, a hematúria e a piúria (marcadores de atividade segundo escore SLEDAI-2K) estavam presentes durante o surgimento dos sintomas.

Devido à ampla gama de diagnósticos diferenciais de dor abdominal nos pacientes com LES, a lembrança da enterite lúpica como etiologia se torna indispensável, uma vez que seu manejo terapêutico precoce tem impacto significativo na gravidade e no desfecho dos pacientes.<sup>7</sup>

## REFERÊNCIAS

1. Sultan SM, Ioannou Y, Isenberg DA. A review of gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)*. 1999;38(10):917-32. doi: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/38.10.917>
2. Breuer GS, Baer A, Dahan D, Neshet G. Lupus-associated pancreatitis. *Autoimmun Rev*. 2006;5(5):314-8. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2005.11.004>
3. Hallegua DS, Wallace DJ. Gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol*. 2000;12(5):379-85. doi: <https://doi.org/10.1097/00002281-200009000-00005>
4. Cacoub P, Benhamou Y, Barbet P, Piette JC, Le Cae A, Chaussade S, et al. Systemic lupus erythematosus and chronic intestinal pseudoobstruction. *J Rheumatol*. 1993;20(2):377-81.
5. Isenberg DA, Rahman A, Allen E, Farewell V, Akil M, Bruce IN, et al. BILAG 2004. Development and initial validation of an updated version of the British Isles Lupus Assessment Group's disease activity index for patients with systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)*. 2005;44(7):902-6. doi: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keh624>
6. Kishimoto M, Nasir A, Mor A, Belmont HM. Acute gastrointestinal distress syndrome in patients with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2007;16(2):137-41. doi: <https://doi.org/10.1177/0961203306075739>
7. Kwok SK, Seo SH, Ju JH, Park KS, Yoon CH, Kim WU, et al. Lupus enteritis: clinical characteristics, risk factor for relapse and association with anti-endothelial cell antibody. *Lupus*. 2007;16(10):803-9. doi: <https://doi.org/10.1177/0961203307082383>
8. Kaneko Y, Hirakata M, Suwa A, Satoh S, Nojima T, Ikeda Y, et al. Systemic lupus erythematosus associated with recurrent lupus enteritis and peritonitis. *Clin Rheumatol*. 2004;23(4):351-4. doi: <https://doi.org/10.1007/s10067-004-0882-y>
9. 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(11):1537-8. doi: <https://doi.org/10.1136/ard.2006.053264>
10. Byun JY, Ha HK, Yu SY, Min JK, 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(1):203-9. doi: <https://doi.org/10.1148/radiology.211.1.r99mr17203>
11. 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(6):547-50. doi: <https://doi.org/10.1136/ard.61.6.547>
12. Ko SF, Lee TY, Cheng TT, Ng SH, Lai HM, Cheng YF, et al. CT findings at lupus mesenteric vasculitis. *Acta Radiol*. 1997;38(1):115-20. doi: <https://doi.org/10.1080/02841859709171253>
13. Buck AC, Serebro LH, Quinet RJ. Subacute abdominal pain requiring hospitalization in a systemic lupus erythematosus patient: a retrospective analysis and review of the literature. *Lupus*. 2001;10(7):491-5. doi: <https://doi.org/10.1191/096120301678416051>