

DOR ABDOMINAL POR ENTERITE LÚPICA:
CAUSA RARA DE UMA QUEIXA FREQUENTE

M. Coutinho,* L. Inês,** A. Malcata***

Resumo

A dor abdominal é um problema clínico frequente em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES). Os autores descrevem o caso clínico de uma doente de 33 anos, seguida em Consulta de Reumatologia por LES, que se apresentou com dor abdominal aguda, intensa e difusa, associada a vómitos aquosos. Apresentava, à palpação abdominal, dor à descompressão em todos os quadrantes. A ecografia e a TAC abdominal revelaram a presença de ansas intestinais de parede espessada, com aspecto em «harmónica» na ecografia e em «alvo» na TAC, imagens muito sugestivas de enterite lúpica. Foi administrada corticoterapia em dose elevada, com resolução rápida do quadro clínico.

A Enterite Lúpica é uma entidade clínica pouco frequente, decorrente do envolvimento do tubo digestivo por fenómenos de vasculite de pequenos vasos, em doentes com LES. É uma situação potencialmente muito grave, mas o prognóstico pode ser muito melhorado com o estabelecimento rápido do diagnóstico e da terapêutica apropriados, tal como no caso que apresentamos.

Palavras-chave: Enterite Lúpica; Lúpus Eritematoso Sistémico.

Abstract

Abdominal pain is a frequent complaint in patients with Systemic Lupus Erythematosus (SLE). The authors describe the case of a 33-year-old SLE female patient, followed in their rheumatology clinic,

who presented with acute and diffuse abdominal pain, vomiting and diffuse rebound tenderness at abdominal examination. Abdominal ultrasound and CT scans showed small bowel wall thickening, with target sign on the CT scan, which suggested the diagnosis of Lupus Enteritis. The patient was treated with high-dose corticosteroids, with rapid resolution of all abdominal abnormalities.

Lupus Enteritis is a rare complication of SLE, due to intestinal small-vessel vasculitis. It is a very serious complication of SLE, but the prognosis can be greatly improved with early diagnosis and adequate treatment, as in the case presented here.

Keywords: Lupus Enteritis; Systemic Lupus Erythematosus.

Introdução

A dor abdominal é uma queixa frequente em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), cuja incidência é variável consoante as séries clínicas publicadas, podendo surgir em até 40% dos casos.^{1,2} Nos doentes com LES, a abordagem clínica de uma dor abdominal aguda pode representar um desafio diagnóstico e terapêutico.

Muitas entidades clínicas podem justificar a ocorrência de dor abdominal aguda,¹ incluindo as mais diversas patologias médicas e cirúrgicas não relacionadas directamente com o LES, como sejam: gastroenterite aguda, pancreatite aguda, colecistite aguda, doença péptica, peritonite bacteriana, doença inflamatória pélvica ou gravidez ectópica, entre outras. A dor abdominal também pode ser consequente a terapêuticas em curso. Para além destas causas gerais, diversas complicações do LES podem causar esta queixa. Estas incluem serosite peritoneal, vasculite intra-abdominal (incluindo mesentérica, intestinal e pancreática) e eventos trombóticos intra-abdominais associados a anticorpos anti-fosfolípido (mesentéricos, renais, síndrome de Budd-Chiari).³ A terapêutica em curso

*Interna do Internato Complementar de Reumatologia, Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

**Assistente Hospitalar de Reumatologia, Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. Assistente Convocado, Universidade da Beira Interior.

***Director do Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

nestes doentes, em particular os corticosteróides e os imunossuppressores, podem mascarar as manifestações clínicas da complicação intra-abdominal, dificultando o seu diagnóstico, ou mesmo contribuir para o agravamento da situação.

Caso clínico

C.M. é uma mulher de raça branca, com 33 anos de idade, portadora de LES (diagnóstico estabelecido 3 anos antes, com base na presença de poliartrite, linfopenia, anticorpos anti-nucleares (ANA) positivos com padrão de imunofluorescência homogéneo e anticorpos anti-dsDNA positivos), em seguimento regular em Consulta de Reumatologia. Ao longo do seguimento, não apresentou outras complicações da doença e, à data da consulta que antecedeu o episódio actual, apresentava baixa actividade da doença (SLEDAI 2000=4). Apresenta surdez congénita, sem outras co-morbilidades.

Recorreu ao serviço de urgência do hospital da área de residência a 3/01/08 por dor abdominal intensa, de instalação súbita e de localização difusa, associada a náuseas e a vómitos aquosos, com cerca de 48 horas de evolução. Sem história recente de febre, de alterações do trânsito intestinal ou de outras queixas sistémicas. Encontrava-se medicada de forma regular com prednisolona 7,5 mg/dia e com hidroxiquina 400 mg/dia. Foi enviada para o Hospital Central e internada no Serviço de Reumatologia para esclarecimento diagnóstico.

À admissão, mantinha as queixas referidas e ao exame objectivo apresentava-se consciente e orientada, apirética, com tensão arterial=125/90 mmHg, auscultação pulmonar e cardíaca normais e, ao exame abdominal, com abdómen não distendido, doloroso à palpação superficial e profunda em todos os quadrantes, sem defesa mas com dor à descompressão abdominal e com ruídos hidroaéreos globalmente diminuídos. Sem artrite e sem qualquer outra evidência clínica de actividade do LES. Ao 6º dia de internamento, apresentou um episódio de rectorragia, de volume moderado.

Do estudo laboratorial destacava-se: hemograma com contagem absoluta de leucócitos= $4,8 \times 10^3/\mu\text{L}$ e de linfócitos= $480/\mu\text{L}$ (linfopenia), provas de coagulação normais, velocidade de sedimentação = 54 mm (1ª hora), proteína C reactiva: 0,62 mg/dl (discretamente elevada), bioquímica sérica com creatinina=1,7 mg/dl (elevada), potás-

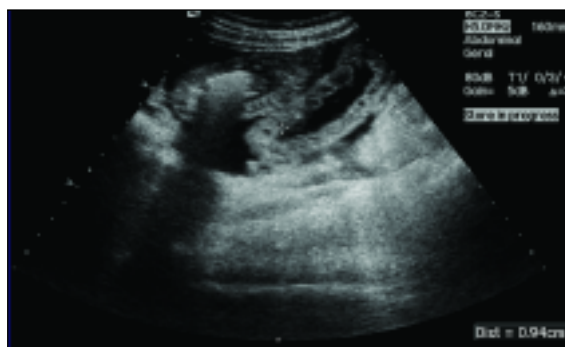


Figura 1. Ecografia abdominal e pélvica: espessamento da parede de uma ansa de intestino delgado, com edema (área hipococóica) e pregas da submucosa.

sio =3,2 mmol/L (diminuído), albumina=2,8 g/dl (diminuída) e restantes parâmetros da bioquímica sem alterações, incluindo enzimas hepáticas e amilase pancreática; C3=0,54 g/L e C4=0,07 g/L (diminuídos). O doseamento de anti-dsDNA foi superior a 50 UI/ml e a pesquisa de anticorpos anti-cardiolipina e de anticoagulante lúpico foi negativa. A análise sumária de urina revelou a presença de proteinúria e de cilindrúria=16/ μl (cilindros hialinos), sendo a proteinúria de 24 horas=527,5 mg. A radiografia abdominal simples revelou a presença de hipotransparência generalizada, sem níveis hidroaéreos presentes. A ecografia abdominal (efectuada no 1º dia de internamento) identificou um derrame peritoneal volumoso (quadrantes inferiores e flancos), com ansas de intestino delgado de parede espessada (9 mm de espessura), com edema e pregueamento da submucosa (aspecto em «harmónica»), localizadas no flanco esquerdo (Figura 1). A TAC abdominal (efectuada no 2º dia de internamento) identificou ansas intestinais de parede espessada no flanco e fossa ilíaca esquerdos, com estratificação da parede em corte transversal (aspecto em «alvo»), ansas de intestino delgado dilatadas (a maior com 3,9 cm de diâmetro), presença de adenopatias (tronco celíaco, território da artéria esplénica e inter-cavo-aórticas) e espessamento da parede lateral da bexiga (Figuras 2 e 3). Foi efectuada biópsia renal, cuja análise histológica e por imunofluorescência concluiu por alterações mesangiais inespecíficas.

Em resumo, a doente apresentava LES activo (SLEDAI 2000=12), com clínica e imagiologia abdominal sugestivas de enterite lúpica. O episódio de rectorragia foi interpretado como um sinal de alarme para possível isquémia intestinal e risco de per-



Figura 2. TAC abdominal e pélvica: espessamento da parede de uma ansa intestinal (seta).

furação intestinal. A doente foi mantida em pausa alimentar e foram administrados pulsos de metilprednisolona (1gr/dia, ev, durante 3 dias), à qual se seguiu terapêutica com prednisolona oral (1 mg/kg/dia), para além de suporte com tramadol, cloreto de potássio e fluidoterapia endovenosa. Verificou-se a resolução completa das queixas após os primeiros 3 dias de corticoterapia. Após a alta hospitalar, manteve-se a terapêutica com prednisolona oral 1 mg/kg/dia durante 5 semanas, com o objectivo de manter a remissão e de prevenir a recorrência da enterite. Nessa reavaliação, mantinha-se a remissão completa da sintomatologia abdominal e o SLEDAI 2000 apresentava uma pontuação de 4. Iniciou redução da corticoterapia oral nessa data. Foi novamente observada após 3 meses, permanecendo clinicamente assintomática, sob medicação com prednisolona (10 mg/dia) e com hidroxycloquina (400 mg/dia) e apresentando um SLEDAI 2000=2.

Discussão

Neste caso clínico, foram consideradas e excluídas outras patologias que poderiam causar o quadro de dor abdominal, incluindo a pancreatite aguda (amilase pancreática normal e ausência de alterações ecográficas sugestivas) e a gastroenterite aguda (sem história de febre ou de alterações do trânsito intestinal sugestivas). A hipótese clínica de Enterite Lúpica foi corroborada pela presença de alterações compatíveis na ecografia (espessamento da parede de ansas intestinais, com edema da submucosa e aspecto em «harmónica») e que foram



Figura 3. TAC abdominal e pélvica: espessamento, em «alvo», da parede de uma ansa intestinal (seta).

confirmadas na TAC abdominal (estratificação da parede de ansas com aspecto em «alvo»), as quais eram muito sugestivas desta entidade clínica. Associadamente, a detecção de espessamento da parede vesical na TAC abdominal documentou o envolvimento do tracto urinário, o qual ocorre, com elevada prevalência, em doentes com Enterite Lúpica.⁴ Devido à detecção de alterações analíticas urinárias, foi efectuada uma biopsia renal cujo resultado revelou a presença de uma glomerulonefrite mesangial inespecífica. A excelente resposta clínica com a instituição de corticoterapia em dose elevada, com manutenção da remissão clínica, também apoiou o diagnóstico, como prova terapêutica.^{2,5,6}

A Enterite Lúpica (EL), também designada por vasculite mesentérica, é uma entidade clínica rara, ocorrendo em 1 a 2% dos doentes com LES que apresentam dor abdominal.⁷ É uma complicação grave e de prognóstico vital reservado.⁷ A sua etiopatogenia é desconhecida, muito embora diversos autores defendam que a mesma se deve a lesões microvasculares, possivelmente por vasculite mediada por imunocomplexos, podendo conduzir a isquémia da parede intestinal.⁸ Histologicamente, têm sido descritas lesões de vasculite de pequenos vasos (arteriolite e venulite).^{1,2} O quadro clínico desta entidade é inespecífico, caracterizando-se por dor abdominal (de instalação súbita ou insidiosa), náuseas, vómitos e diarreia. Pode ocorrer necrose e perfuração da parede intestinal, situação habitualmente associada a hemorragia digestiva¹ e a elevada mortalidade.⁵ O envolvimento digestivo pode induzir manifestações clínicas decorrentes do atingimento de qualquer área do tubo digestivo, apesar do território da artéria mesenté-

rica superior ser o mais comumente implicado.^{4,9}

Não existem critérios clínicos específicos para o estabelecimento deste diagnóstico, o que, associado à dificuldade de obtenção de material de biópsia adequado, especialmente quando o atingimento ocorre exclusivamente no intestino delgado, dificulta o diagnóstico.¹ No entanto, estão habitualmente presentes alterações compatíveis com enterite lúpica na ecografia e na TAC abdominal realizadas nos primeiros dias da sintomatologia. Ko *et al*, numa série de 15 doentes com enterite lúpica, encontraram imagens sugestivas, na TAC, em 11 dos casos.^{10,11} As imagens sugestivas de enterite lúpica incluem, na ecografia abdominal: espessamento da parede de ansas intestinais, edema e preguçamento da submucosa (aspecto em «harmónica») e na TAC abdominal: dilatação de ansas intestinais, espessamento parietal focal ou difuso, ingurgitamento da vasculatura mesentérica, atenuação da gordura mesentérica, pneumatose intestinal, ascite, linfadenopatia e aspecto em duplo halo (ou «em alvo») ao corte transversal de ansas intestinais.^{4,5,8-11} A baixa especificidade destas alterações, representa, contudo, uma limitação da TAC abdominal, uma vez que tais alterações poderão ser igualmente identificadas em doentes com pancreatite aguda, oclusão intestinal, peritonite ou doença inflamatória intestinal, situações capazes de mimetizar um quadro clínico de isquémia intestinal.⁵

As séries clínicas de enterite lúpica publicadas sugerem que é necessário tratar precocemente com metilprednisolona 1-2 mg/kg/dia, de preferência por via endovenosa (e.v.), para induzir a remissão clínica da enterite lúpica.^{1,2,5,10} Em alguns casos refractários a esta terapêutica, foi efectuada, com eficácia, terapêutica com ciclofosfamida em pulsos e.v.^{2,5,6} Poderá ser necessária intervenção cirúrgica se ocorrer enfarte intestinal extenso e/ou perfuração intestinal.^{2,10} Complicações fatais, decorrentes da obstrução, enfarte ou perfuração intestinal, poderão suceder em situações não adequadamente controladas. O risco de recidivas é também significativo. Os dados observacionais existentes sugerem a necessidade de manter a corticoterapia em dose elevada por várias semanas, de forma a reduzir o risco de recidivas.

Correspondência para

Margarida Coutinho
Hospitais da Universidade de Coimbra
Serviço de Reumatologia
Praceta Prof. Mota Pinto
3000-075 Coimbra
Telef: 239 400 439
E-mail: margarida.coutinho@portugalmail.pt

Referências

1. S-K Kwok, S-H Seo, JH Ju et al. Lupus enteritis: clinical characteristics, risk factor for relapse and association with anti-endothelial cell antibody. *Lupus* 2007;16:803-809.
2. S. M. Sultan, Y. Ioannou, D. A. Isenberg. A review of gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 1999;38:917-932.
3. Cátia Duarte, Maura Couto, Luis Inês, Armando Malcata. Síndrome de Budd-Chiari e trombocitopenia grave em doente com lúpus eritematoso sistémico e síndrome antifosfolípídico secundário. *Acta Reum Port* 2007;32:175-180.
4. Hyun K. Ha, Seung H. Lee, Sung E. Rha et al. Radiologic features of vasculitides involving the gastrointestinal tract. *Radiographics* 2000;20:779-794.
5. C-K Lee, M S Ahn, E Y Lee et al. Acute abdominal pain in systemic lupus erythematosus: focus on lupus enteritis (gastrointestinal vasculitides). *Ann Rheum Dis* 2002;61:547-550.
6. Y G Kim, H K Ha, S S Nah, C-K Lee, H-B Moon, B Yoo. Acute abdominal pain in systemic lupus erythematosus: factors contributing to recurrence of lupus enteritis. *Ann Rheum Dis* 2006;65:1537-1538.
7. M Kishimoto, A Nasir, A Mor and HM Belmont. Acute gastrointestinal distress syndrome in patients with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2007;16:137-141.
8. Yuko Kaneko, Michito Hirakata, Akira Suwa et al. Systemic lupus erythematosus associated with recurrent lupus enteritis and peritonitis. *Clin Rheumatol* 2004;23:351-354.
9. Jae Young Byun, Hyun Kwon Ha, Sue Yun Yu et al. CT features of systemic lupus erythematosus in patients with acute abdominal pain: emphasis on ischemic bowel disease. *Radiology* 1999;221:203-209.
10. Davis S. Hallegua and Daniel J. Wallace. Gastrointestinal and hepatic manifestations. In: Daniel J. Wallace, Bevrá Hannahs Hahn. *Dubois' Lupus Erythematosus*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006; 42: 829-847.
11. Ko SF, Lee TY, Cheng TT et al. CT findings at lupus mesenteric vasculitis. *Acta Radiol* 1997 Jan;38:115-120.