


DOI: <https://doi.org/10.52428/20756208.v17i43.263>

## Pneumatosis intestinal por Enteritis lúpica, manifestación poco frecuente de lupus eritematoso sistémico

### *Intestinal pneumatosis due to lupus enteritis, a rare manifestation of systemic lupus erythematosus*

 Alejandra Angel Vargas Machicado<sup>1</sup>. Juan Fernando Candia Goitia<sup>2</sup>.

1. Interno de medicina, carrera medicina Universidad Privada del Valle, Cochabamba, Bolivia.
2. Médico especialista en medicina crítica y terapia intensiva, Jefe de la Unidad de Terapia Intensiva de Hospital Univalle Norte, Cochabamba, Bolivia.

Recibido:02/06/2022

Revisado:13/06/2022

Aceptado:29/11/2022

**Cita:** Vargas Machicado, A. A., & Candia Goitia, J. F. Pneumatosis intestinal por Enteritis lúpica, manifestación poco frecuente de lupus eritematoso sistémico. Revista De Investigación E Información En Salud UNIVALLE 2022; 17(43): p.81-87 <https://doi.org/10.52428/20756208.v17i43.263>

**Correspondencia:** Alejandra Angel Vargas Machicado, Cochabamba, Bolivia, +591 76965611, [alevargasma123@gmail.com](mailto:alevargasma123@gmail.com)

**Nota:** Los autores declaran no tener conflicto de intereses con respecto a esta publicación y se responsabilizan del contenido vertido, teniendo acuerdo informado del paciente y sus familiares. Todos los autores participaron activamente en la realización del artículo, que además fue autofinanciado.

#### RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria en la cual los órganos, tejidos y células se dañan por la respuesta exagerada de las células T y células B, pérdida de la tolerancia inmune contra antígenos no específicos del organismo. La enteritis lúpica (EL) es definida como vasculitis o inflamación del intestino delgado que se diagnostica con apoyo de hallazgos de imagen y/o biopsia. La pneumatosis intestinal (PI) es una enfermedad rara caracterizada por la presencia de gas intramural en el tracto gastrointestinal, asociado con varias condiciones clínicas, como enfermedades pulmonares, enfermedades gastrointestinales y lesiones traumáticas, así como trastornos autoinmunes.

Se realizó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos como PubMed, Nature, Elsevier y Google académico, con palabras clave como "pneumatosis intestinal" y "enteritis lúpica".

**Presentación de caso:** Paciente femenino con antecedente de cirugía por obstrucción intestinal, luego retorna por cuadro clínico de más o menos 6 días, en mal estado general con hipotensión 80/50 mmHg que no mejora con la administración de cristaloides, por lo que se indica ingreso a la Unidad de Terapia Intensiva (UTI), con necesidad de vasopresores, se realiza interconsulta con cirugía donde se decide realizar una laparoscopia exploratoria descartado compromiso vascular intestinal, tras el inicio de corticoides, la

paciente presenta mejoría y es dada de alta a sala general en buenas condiciones y posterior egreso a domicilio.

**Conclusión:** La pneumatosis intestinal por enteritis lúpica es una de las manifestaciones poco frecuentes con síntomas inespecíficos donde se requiere tener un diagnóstico y tratamiento oportuno. Dando una buena respuesta a corticoides y evitando intervenciones quirúrgicas innecesarias.

**Palabras clave:** enteritis lúpica, lupus eritematoso, pneumatosis intestinal.

## ABSTRACT

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is an autoimmune disease in which organs, tissues and cells are damaged by the exaggerated response of T cells and B cells, loss of immune tolerance against non-specific antigens of the organism. Lupus Enteritis (LE) is defined as vasculitis or inflammation of the small intestine that is diagnosed with the support of imaging and/or biopsy findings. Intestinal pneumatosis (PI) is a rare disease characterized by the presence of intramural gas in the gastrointestinal tract, associated with various clinical conditions, such as pulmonary diseases, gastrointestinal diseases and traumatic injuries, as well as autoimmune disorders.

A bibliographic search was carried out in databases such as PubMed, Nature, Elsevier and Google Scholar, with keywords such as “intestinal pneumatosis” and “lupus enteritis”.

**Case presentation:** Female patient with a history of surgery for intestinal obstruction, then returned due to a clinical picture of more or less 6 days, in poor general condition with hypotension 80/50 mmHg that did not improve with the administration of crystalloids, for which admission to the Intensive Care Unit (ICU) is indicated, with the need for vasopressors, interconsultation with surgery is carried out where it is decided to perform an exploratory laparoscopy, ruling out intestinal vascular compromise, after starting corticosteroids, the patient shows improvement and is discharged to the general ward in good condition and later home discharge.

**Conclusion:** Intestinal pneumatosis due to lupus enteritis is one of the rare manifestations with non-specific symptoms where prompt diagnosis and treatment is required. Giving a good response to corticosteroids and avoiding unnecessary surgical interventions.

**Key words:** Intestinal pneumatosis, lupus erythematosus, lupus enteritis,

## INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria en la cual los órganos, tejidos y células se dañan por la respuesta exagerada de las células T y células B, pérdida de la tolerancia inmune contra antígenos no específicos del organismo (1). La producción y eliminación defectuosa de anticuerpos, también depósitos de complejos autoinmunes, complemento y activación de citocinas (1), permiten el debut con las manifestaciones clínicas con la presencia de un 95 % de compromiso musculoesquelético, un 80 % cutáneas y con menos frecuencia las digestivas, 40 % (3), siendo así que la última que se menciona no forma parte del criterio diagnóstico

por la infrecuencia de los síntomas; la afectación gastrointestinal es una queja común que se observa en el 40 a 60 % de los pacientes con LES; se han descrito manifestaciones gastrointestinales clínicamente reconocidas en el 8 al 10% de los pacientes; por otro lado, los estudios de autopsia, informan hallazgos de compromiso gastrointestinal en el 60 a 70 % de los pacientes lo que sugiere un compromiso subclínico o no reconocido (11).

La Enteritis Lúpica (EL) es definida como una vasculitis o inflamación del intestino delgado con apoyo de hallazgos de imagen y/o biopsia; en la cual la tomografía es el examen de elección que nos muestra una mayor visibilidad de los vasos

mesentéricos (signo del peine) (2), engrosamiento de los segmentos comprometidos (signo del tiro); el dolor abdominal es la forma de presentación más común que a veces viene acompañada por náuseas y diarrea. (4)

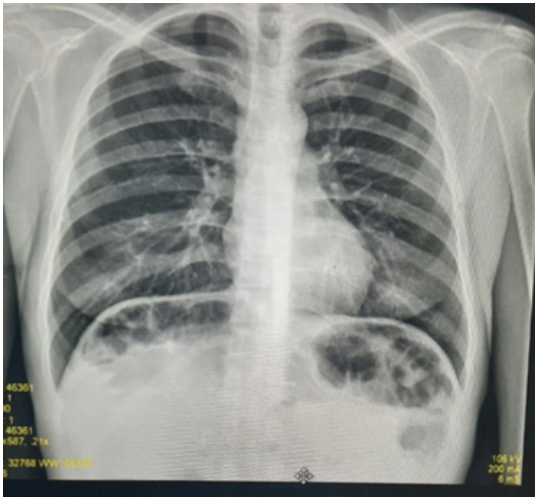
La Pneumatosis Intestinal (PI) es una enfermedad rara caracterizada por la presencia de gas intramural en el tracto gastrointestinal; se sabe que PI está asociado con varias condiciones clínicas, como enfermedades pulmonares, enfermedades gastrointestinales y lesiones traumáticas, así como trastornos autoinmunes (5). En particular, la PI se ve comúnmente en esclerosis sistémica (ES), pero rara vez en lupus eritematoso sistémico (5).

## PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 40 años con antecedentes de hipotiroidismo diagnosticado hace un mes, medicado con Levotiroxina 25 mcg, curso con infección por SARS CoV2 asintomática, lupus eritematoso sistémico diagnosticado hace una semana por la presencia de anticuerpos ANA (anticuerpos antinucleares) 1/80 (+), actualmente sin tratamiento. Fue hospitalizada hace dos semanas por un cuadro compatible con obstrucción intestinal alta, donde se realizó una laparotomía exploradora diagnóstica, hallándose una pneumatosis intestinal con micro perforaciones, asas yeyunales ligeramente dilatadas, se realiza enterectomía de 20 cm por compromiso vascular con anastomosis término terminal, con un tiempo de internación de 9 días, se decide el alta hospitalaria en un buen estado general, estable, con buena tolerancia oral, buena cicatrización de herida y sin signos de inflamación.

La paciente acude 6 días después de su alta hospitalaria por náuseas acompañada de vómitos continuos con características biliosas además de astenia, adinamia, malestar general, palidez generalizada, dolor abdominal tipo cólico difuso sin alteraciones a nivel de conciencia espacio y persona pero somnolienta, Glasgow 13/15. Al examen físico a nivel de abdomen ruidos hidroaéreos hipoactivos con dolor a la palpación profunda en mesogastrio. Hemodinamicamente, se presenta con hipotensión (80/50 mmHg) que no mejora con la administración de cristaloides, por lo que requiere ingreso a terapia intensiva con necesidad de vasopresores (noradrenalina 0.09 a 0.016 mcg/kg/min) por 24 horas, además presenta signos compatibles con desnutrición severa por lo que se decide iniciar nutrición parenteral total sobre la base de una fórmula completa en bolsa tricameral; se coloca una sonda nasogástrica (SNG) que presenta alto débito en las primeras 24 horas con mejoría del cuadro clínico.

**Laboratorio de ingreso:** hemoglobina de 13gr/dl (VN: 12.7-16.613gr/dl), leucocitos 5.900 mm<sup>3</sup> (VN: 5.000-10.000 mm<sup>3</sup>), neutrófilos 75 % (VN: 42-75 %), plaquetas 560.000 mm<sup>3</sup> (140.000-420.000 mm<sup>3</sup>). Electrolitos: Na 133.4 mmol/L (VN: 135mmol/l-145mmol/l), K 3.22 mmol/L (VN: 3.5-4.5 mmol/L) presenta leve Hipokalemia, Cl 91 mmol/L (98-109 mmol/L). Con perfil hepático y pancreático donde los resultados fueron en parámetros normales. En el perfil inmunológico ANA 1/1860 (VN: <1/40), ENA (-) ANCA (-), hipocomplementemia a expensas de C3. **La radiografía de tórax y abdomen:** se describe en la figura 1.

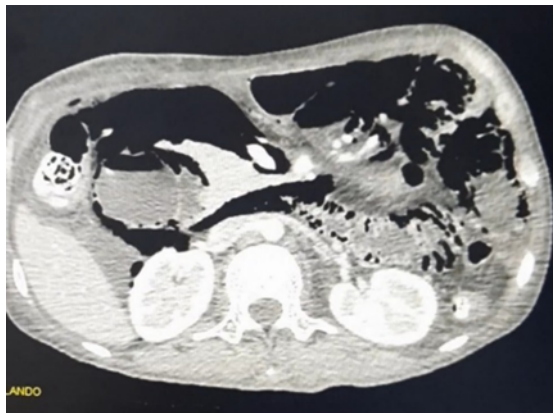


**Figura 1a: Radiografía de tórax AP, rebela sobre elevación del diafragma izquierdo por distensión de asas intestinales en pila de moneda, asociado a presencia de aire en su inferior.**



**Figura 1b: Radiografía abdomino pélvica AP con imagen sugerente de presencia de aire en asas intestinales, probable relación con neumatosis intestinal.**

**TAC de abdomen con contraste:** reporta pneumatosis en yeyuno distal y en íleon que se asocia con burbujas de neumoperitoneo con presencia de signo de rigler, atelectasia en lóbulo inferior y líquido libre intraabdominal con asa adyacente Figura 2



**Figura 2. TAC Abdominal con contraste corte transversal**

Por todo lo encontrado y los antecedentes, se realiza nueva interconsulta con cirugía general, se decide someterla a una laparoscopia exploratoria para descartar compromiso vascular intestinal y evaluar vitalidad de asas, los hallazgos fueron: Yeyuno e íleon distal rosado con peristaltismo presente, a

nivel de yeyuno proximal presencia de pneumatosis intestinal en todo el borde mesentérico; se evidencia marco colónico en buenas condiciones y sin datos de isquemia (Figura 3). No se llegó a realizar estudio histopatológico.



**Figura 3. Hallazgos de laparoscopia exploratoria**

Después de la laparoscopia exploratoria y ante la posibilidad de una pneumatosis intestinal por enteritis lúpica, en coordinación con el servicio de reumatología, se decide la administración de altas dosis de metilprednisolona (1gr vía EV por 3 días) y se solicitan nuevos estudios AC anti- B2 glicoproteína IgM 0.4 U/ml, IgG 3.3 U/ml (VN: IgM - IgG <5 U/ml), Anticoagulante lúpico (-) y anti-cardiolipina IgM 0.4 mpl-au/ml, IgG 3.4 glp-U/ml (VN para resultado positivo: IgM >7 MPL-U/ml - IgG > 10 GLP-U/ml).

**Citoquímico de líquido peritoneal:** ligeramente opalescente, trazas de sangre, proteína +, glucosa 141 mg/dl, proteínas totales 2,7 g/dl, LDH: 249 U/L.

Después de 2 días en la Unidad de Terapia Intensiva se discontinúa vasopresores, no se evidencian datos de obstrucción intestinal alta, canalizo gases, tolero líquidos vía oral; posteriormente la paciente es dada de alta a sala general, donde completa los pulsos de metilprednisolona y continúa el aporte nutricional por vía oral con buena tolerancia, además de catarsis semilíquida, después de 48 horas solicita su alta voluntaria a otra institución por lo que se limita a conocer la evolución actual.

## DISCUSIÓN

En la PI asociada a las enfermedades autoinmunes (LES, Síndrome antifosfolípico, Dermatomiositis, Esclerodermia), se describió que, de 15 casos asociada a LES, en la mitad de los pacientes se comprobó la aparición de vasculitis (6). Los corticoesteroides (CS), que a menudo se

administran a pacientes con enfermedades autoinmunes, tienen un mecanismo de acción, disminuyendo el tejido linfático en las células de Peyer del intestino y resultando en la degeneración de la mucosa que conduce a la entrada de gas en el peritoneo y la pared intestinal. (6). La enteritis lúpica, aunque infrecuente, en cuanto al rango de incidencia que abarca lo que es un 0.2 % a 9.7 %, y un rango indefinido, en lo que refiere la relación de EL y LES, sigue siendo una complicación rara de LES, que puede asociarse con vasculitis en otros órganos y generalmente indicando una enfermedad activa lo que justifica un diagnóstico rápido e inmunosupresión agresiva (7) (8). Un mecanismo propuesto para la enteritis lúpica es la activación del complemento; la activación de este podría promover una lesión microvascular difusa y el aumento de la permeabilidad vascular (12).

La PI no es muy común en la práctica médica, aún más en relación a una enteritis lúpica por LES ya que ambos tienen un espectro de síntomas muy inespecíficos o asintomático; en pacientes con LES que refieran dolor abdominal acompañado de náuseas, diarreas y vómitos se debe sospechar posibles casos de enteritis lúpica y acudir con imágenes ante la sospecha de pneumatosis intestinal; dentro de la evaluación inicial, se realizará una anamnesis completa, destacando las características del dolor, localización, cronología, desencadenantes, náuseas, vómitos o alteraciones del ritmo intestinal, características de la deposición y signos de sangrado, respuesta a la analgesia, tratamientos que puedan enmascarar síntomas y datos de actividad del lupus como lesiones cutáneas, aftas o síntomas

generales como pérdida de peso o síntomas B. Es fundamental realizar un diagnóstico diferencial con cuadros infecciosos, como también la terapia inmunosupresora, para así llegar a un diagnóstico correcto y oportuno, así mismo valorando la necesidad de un tratamiento quirúrgico (8). Por la parte de laboratorio se debe incluir hemograma, hemostasia, bioquímica general, reactantes de fase aguda, junto con la determinación de anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico y niveles de complemento. El estudio de imagen debe ser fundamental como ser la ecografía, TAC abdominal y radiografía de abdomen (8) (9).

Nuestra paciente presenta un cuadro clínico inespecífico, con dolor abdominal, con disminución de los ruidos hidroaéreos, náuseas, vómitos biliosos, laboratorios en rangos normales, pero si ANA (+) e hipocomplementemia a expensas de C3, dándonos un posible diagnóstico de enteritis lúpica. La TAC de abdomen, reveló signos específicos de pneumatosis intestinal, como ser la presencia del signo de rigler (signo de la doble pared), pero sin datos específicos de enteritis lúpica, por medio de imagen, como ser la dilatación de la pared o signo diana y el signo de peine.

En cuanto al manejo, no hay un consenso establecido sobre la mejor elección terapéutica, debido a la falta de ensayos clínicos sobre el tema. El tratamiento habitual e inicial es el uso de corticoides en pulsos endovenoso, con un descarte previo de alguna alteración en tubo digestivo, por eso se debe realizar una laparoscopia exploratoria, descartando microperforaciones, necrosis, para luego proceder con el inicio de pulsos de metilprednisolona por tres días, como en el caso de nuestra paciente (10).

## CONCLUSIÓN

La pneumatosis intestinal por enteritis lúpica se debe considerar como posible manifestación inicial o complicación en pacientes con LES, implicando un diagnóstico dificultoso ya que al tratarse de una sintomatología digestiva, que en la mayoría de los casos es inespecífica. Así también, es importante realizar un diagnóstico diferencial con un buen criterio clínico, realizar una buena historia clínica sin escatimar detalles, también contar con un protocolo diagnóstico y manteniendo un seguimiento constante para brindar un diagnóstico y manejo adecuado, sobre todo para evitar intervenciones quirúrgicas agresivas e innecesarias.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kiriakidou M, Ching CL. Systemic lupus erythematosus. *Ann Intern Med* [Internet] 2020; 172(11): ITC81-96. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7326/aic202006020>
2. Brewer BN, Kamen DL. Gastrointestinal and hepatic disease in systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* [Internet]. 2018; 44(1): 165-75. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcd.2017.09.011>
3. Jameson; Fauci; Kasper Longo. Principios de medicina interna (2T).19ª ed. Nueva York, NY, Estados Unidos de América; Mc Graw-Hill education Publishing; 2018
4. Barrera O M, Barrera M R, de la Rivera M V, Vela U J, Mönckeberg F G. Lupus enteritis as initial manifestation of systemic lupus erythematosus. Report of one case. *Rev Med Chil* [Internet]. 2017;145(10):1349–52. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872017001001349>
5. Arroyave Guerrero YA, Ruiz Beltrán GH, Meza Cabrera MD, Muñoz Ruiz EO, Muñoz Ordoñez GW. Neumatosis quística intestinal y peritoneal, causa de neumoperitoneo. Revisión de la literatura a propósito de un caso. *Revista Colombiana de Cirugía* [Internet]. 27 de marzo de 2020;35(1):93-9. Disponible en: <https://doi.org/10.30944/20117582.592>
6. Sagara A, Kitagawa K, Furuichi K, Kitajima S, Toyama T, Okumura T, Hara A, Sakai Y, Kaneko S, Wada T. Three cases of pneumatosis intestinalis presenting in autoimmune diseases. *Modern Rheumatology* [Internet]. Agosto de 2012 ;22(4):610-5. Disponible en: <https://doi.org/10.3109/s10165-011-0551-3>
7. hen L, He Q, Luo M, Gou Y, Jiang D, Zheng X, Yan G, He F. Clinical features of lupus enteritis: a single-center retrospective study. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 26 de septiembre de 2021; 16(1). Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13023-021-02044-4>
8. Tapia LM, Gómez AP, Heras CB, Rubio ER. Protocolo diagnóstico del dolor abdominal en un paciente con lupus eritematoso sistémico. *Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado* [Internet]; 13(31):1793-6. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.med.2021.04.008>
9. Chandwar K, Sahoo RR, Wakhlu A, Wakhlu A. Pneumatosis intestinalis: a rare manifestation of lupus enteritis. *BMJ Case Reports* [Internet]. Enero de 2022 [consultado el 13 de junio de 2022];15(1):e247779. Disponible en: <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-247779>
10. Xibillé-Friedmann D, Pérez-Rodríguez M, Carrillo-Vázquez S, Álvarez-Hernández E, Aceves FJ, Ocampo-Torres MC, et al. Guía de práctica clínica para el manejo del lupus eritematoso sistémico propuesta por el Colegio Mexicano de Reumatología. *Reumatología Clínica* [Internet]. 2019 Jan 1;15(1):3–20. Available from: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-guia-practica-clinica-el-manejo-articulo-S1699258X18300901>
11. Ronen JA, Mekala A, Wiechmann C, Mungara S. A flare-up of systemic lupus erythematosus with unusual Enteric predominance. *Cureus* [Internet]. 2020;12(2):e7068. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.7068>
12. I. Frittoli RB, Vivaldo JF, Costallat LT, Appenzeller S. Gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus: A systematic review. *Journal of Translational Autoimmunity* [Internet]. 2021 [consultado el 13 de noviembre de 2022];4:100106. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jtauto.2021.100106>