

## CASO CLÍNICO

# Vasculitis gastrointestinal en una adolescente con lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido catastrófico



Rubén Peña Vélez<sup>a,\*</sup>, Enory Almanza Miranda<sup>b</sup>, Ericka Vargas Quevedo<sup>a</sup>, Gerardo Ramón Zaragoza Arevalo<sup>b</sup>, Plácido Espinosa Rosas<sup>c</sup>, Ramón Alfredo Castañeda Ortiz<sup>c</sup> y Lénica Anahí Chávez Aguilar<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Medicina Interna Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México, México

<sup>b</sup> Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México, México

<sup>c</sup> Servicio de Endoscopia Digestiva y Respiratoria Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México, México

<sup>d</sup> Servicio de Hematología Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México, México

Recibido el 29 de septiembre de 2016; aceptado el 3 de octubre de 2016

Disponible en Internet el 17 de noviembre de 2016

### PALABRAS CLAVE

Vasculitis gastrointestinal;  
Enteritis lúpica;  
Hemorragia digestiva

### KEYWORDS

Gastrointestinal vasculitis;  
Lupus enteritis;  
Gastrointestinal bleeding

**Resumen** La vasculitis gastrointestinal es una entidad clínica poco frecuente, asociada a enfermedades autoinmunes, se debe a un proceso inflamatorio de la microvasculatura gastrointestinal. Se informa del caso de una adolescente con lupus eritematoso sistémico y síndrome anti-fosfolípido catastrófico, que presentó hemorragia digestiva alta y baja. La enfermedad se diagnosticó tras los hallazgos de la endoscopia. El tratamiento se realizó con esteroides y rituximab.

© 2016 ASOCIACIÓN MEXICANA DE ENDOSCOPIA GASTROINTESTINAL A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Gastrointestinal vasculitis in an adolescent with systemic lupus erythematosus and catastrophic antiphospholipid syndrome

**Abstract** Gastrointestinal vasculitis, a rare clinical entity associated with autoimmune diseases, is due to an inflammatory process of the microvasculature. The case is reported of a teenager with systemic lupus erythematosus and catastrophic antiphospholipid syndrome, who

\* Autor para correspondencia. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Av. Félix Cuevas 540, Col. del Valle, Código postal 03229, Delegación Benito Juárez, Ciudad de México; Teléfono: (55)5200-5003; Extensión: 50112; Teléfono celular: 2225233003.

Correo electrónico: [rubenpevelez@hotmail.com](mailto:rubenpevelez@hotmail.com) (R. Peña Vélez).

presented with upper and lower gastrointestinal bleeding. The disease was diagnosed using the endoscopy findings. The treatment consisted of steroids and rituximab.

© 2016 ASOCIACIÓN MEXICANA DE ENDOSCOPIA GASTROINTESTINAL A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica con afección sistémica. El síndrome anti-fosfolípido catastrófico (SAFC), se caracteriza por trombosis de la microvasculatura, con fallo multiorgánico y alta mortalidad, ambas entidades son poco frecuentes en la edad pediátrica<sup>1</sup>. El involucro al sistema gastrointestinal se describe hasta en el 87% de los niños con LES<sup>2</sup>. El objetivo de esta revisión es dar a conocer un caso de vasculitis gastrointestinal, las imágenes obtenidas en estudios endoscópicos, así como una revisión de la literatura.

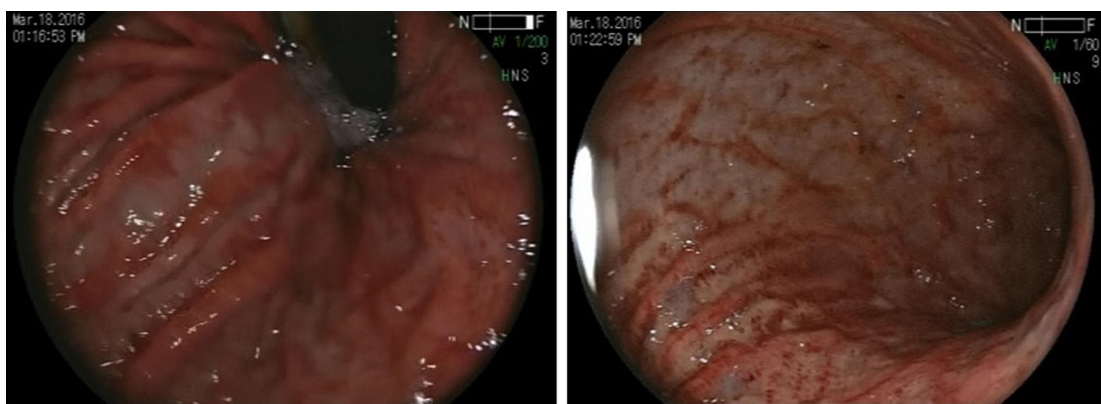
## Presentación del caso

Se presenta el caso de una niña de 12 años con diagnóstico de LES, tratada con prednisona 1 mg/kg/día y micofenolato 750 mg/m<sup>2</sup>/día. Subsecuentemente presenta SAFC, tratado con ciclofosfamida 50 mg/m<sup>2</sup>/día, inmunoglobulina 2 g/kg y recambios plasmáticos. Durante su evolución presenta sangrado del tubo digestivo alto y bajo, se calcula pérdida del 26% del volumen circulante, se realiza panendoscopia encontrando pliegues gástricos edematizados, con aspecto erosivo en su totalidad y puntilleo hemorrágico, fundus con mucosa de aspecto erosivo y puntilleo hemorrágico, con imagen en piel de serpiente tanto en cuerpo como en antro gástrico, duodeno con zonas de epitelio aplanado, mucosa eritematosa y lesiones nodulares violáceas (fig. 1). La colonoscopia reveló recto, sigmoides, colon descendente, transverso y ascendente con presencia de pliegues engrosados, edematizados, con presencia de sangrado en capa (fig. 2). La tomografía abdominal computarizada de abdomen informa de edema difuso generalizado del tracto digestivo. Biopsias intestinales con reporte del proceso

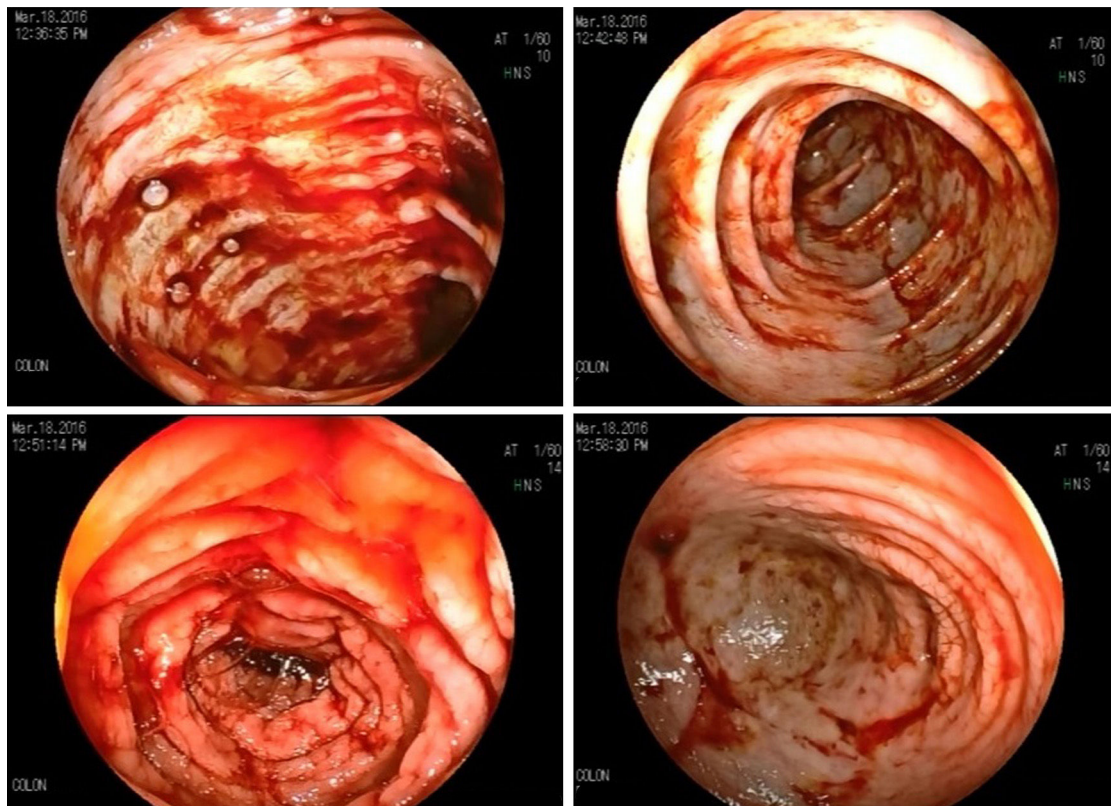
inflamatorio inespecífico. Toxinas A-B *Clostridium difficile* negativas. Tratamiento inicial con omeprazol 4 mg/kg/día, sucralfato 80 mg/kg/día, mesalazina 50 mg/kg/día y octreótido en infusión ajustado a función renal 0.5 µg/kg/día, así como soporte transfusional con concentrados eritrocitarios y plasma fresco congelado, sin presentar mejoría. Dado el involucro multiorgánico se inicia tratamiento con rituximab 375 mg/m<sup>2</sup> y 3 bolos de metilprednisolona 30 mg/kg/dosis, la paciente presenta mejoría con remisión del sangrado a los 3 días posteriores al término del último bolo de metilprednisolona, se continúa la administración de rituximab semanal con 4 dosis. En el seguimiento actual de la paciente a 6 meses, no presenta nuevos eventos de sangrado o trombosis, con última hemoglobina reportada de 12 g/dl, continua la administración trimestral de rituximab e inmunosupresión con prednisona y micofenolato.

## Revisión de la literatura

La enteritis lúpica, se define como una vasculitis intestinal, el mecanismo patogénico aun no es entendido por completo, pero parece ser consecuencia de un proceso inflamatorio que ocurre en la pared de los vasos pequeños, causada por la deposición de complejos inmunes, activación del complemento y trombosis. La incidencia reportada varía en un rango entre el 0.2-14%, siendo más frecuente en asiáticos, y con menor incidencia en la población latina<sup>3,4</sup>. La sintomatología es inespecífica, y varía desde dolor abdominal difuso de intensidad leve a severo, disfagia, vómito, diarrea, sangrado gastrointestinal, fiebre, hasta abdomen agudo por perforación o necrosis. Los hallazgos de laboratorio están asociados a la enfermedad de base, tales como la presencia de auto anticuerpos, anticuerpos anti-cardiolipina, anti-beta-2-glucoproteína y anticoagulante lúpico<sup>3,5,6</sup>. En



**Figura 1** Mucosa de aspecto erosivo y puntilleo hemorrágico, con imagen en piel de serpiente tanto en cuerpo como antro gástrico, duodeno con zonas de epitelio aplanado, mucosa eritematosa y lesiones nodulares violáceas.



**Figura 2** La colonoscopia reveló recto, sigmoides, colon descendente, transverso y ascendente con presencia de pliegues engrosados, edematizados, con presencia de sangrado en capa.

la tomografía axial computarizada abdominal se puede encontrar edema difuso o focal de la pared intestinal, engrosamiento vascular y líquido de ascitis, el ultrasonido abdominal puede confirmar el edema de la pared intestinal y la ascitis<sup>4</sup>. Realizar una colonoscopia con toma de biopsia no ofrece el diagnóstico definitivo, ya que los vasos sanguíneos afectados están en un área inaccesible, sin embargo, puede orientar por hallazgos tales como proceso inflamatorio, principalmente de la submucosa, con necrosis fibrinoide y leucocitoclasia de la pared vascular. La piedra angular del tratamiento son los esteroides intravenosos, ya que la administración por vía enteral se puede ver afectada por disminución de la absorción secundaria al proceso inflamatorio; el empleo de ciclofosfamida y micofenolato se deben considerar cuando se presente resistencia a esteroides, para el tratamiento de mantenimiento se ha sugerido azatioprina, hidroxicloroquina y micofenolato. En el año 2007 Waite y Morrison, informan por primera vez del caso de una adolescente con vasculitis gastrointestinal tratada exitosamente con rituximab y ciclofosfamida<sup>7</sup>. Por lo que la administración de rituximab debe considerarse en pacientes con enfermedad refractaria al tratamiento convencional o si la sintomatología es recurrente<sup>6</sup>.

### Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

### Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Berman H, Rodríguez-Pintó I, Cervera R, Gregory S, de Meis E, Rodrigues CE, et al. Pediatric catastrophic antiphospholipid syndrome: Descriptive analysis of 45 patients from the "CAPS Registry". *Autoimmun Rev.* 2014;13:157–62.
2. Mina R, Brunner HI. Pediatric lupus—are there differences in presentation, genetics, response to therapy, and damage accrual compared with adult lupus? *Rheum Dis Clin North Am.* 2010;36:53–80.

3. Tian XP, Zhang X. Gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus: Insight into pathogenesis, diagnosis and treatment. *World J Gastroenterol.* 2010;16:2971–7.
4. Alves SC, Fasano S, Isenberg DA. Autoimmune gastrointestinal complications in patients with systemic lupus erythematosus: Case series and literature review. *Lupus.* 2016;20:1–11.
5. Cervera R, Espinosa G, Cordero A, Oltra MR, Unzueta A, Rossiñol T, et al., Catastrophic Antiphospholipid Syndrome (CAPS) Registry Project Group. Intestinal involvement secondary to the antiphospholipid syndrome (APS): Clinical and immunologic characteristics of 97 patients: Comparison of classic and catastrophic APS. *Semin Arthritis Rheum.* 2007;36:287–96.
6. 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;8:1–10.
7. Waite L, Morrison E. Severe gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus treated with rituximab and cyclophosphamide (B-cell depletion therapy). *Lupus.* 2007;16:841–2.