

# Colitis isquémica en paciente con drepanocitosis

## *Ischemic colitis in patient with sickle cell disease*

Ramón Funes S. \*, Rodrigo Berríos†, Juan Pablo Zepeda‡

**RESUMEN.** Se reporta el caso de un paciente alcohólico, con estigmas cirróticos y rasgos de raza negra, quien se presentó a la emergencia del Hospital Escuela por dolor abdominal severo. El paciente falleció pocas horas después de su admisión. En la autopsia se observaron células falciformes produciendo isquemia intestinal considerándose ésta como la causa de muerte.

**Palabras Clave.** Anemia drepanocítica. Colitis Isquémica. Dolor abdominal.

**ABSTRACT.** We report a case of an alcoholic patient, with clinical signs of cirrhosis and negroid features, whose main complaint was abdominal pain, dying a few hours after being admitted. The autopsy reported sickle cells producing intestinal ischemia as the main cause of death.

**Keyword:** Sickle cell. Ischemic colitis. Abdominal pain.

### INTRODUCCIÓN

La drepanocitosis es una hemoglobinopatía hereditaria que se caracteriza por la producción de hemoglobina estructuralmente anormal.

Generalmente estos pacientes sufren múltiples complicaciones por su enfermedad, como ser crisis dolorosas vaso-oclusivas, mayor predisposición a las infecciones, el conocido síndrome torácico agudo, enfermedad cerebrovascular isquémica, nefropatías, hemólisis, etc. La presencia de dolor abdominal en un paciente con este padecimiento suele tener muchos diagnósticos diferenciales, lo que puede hacer más complicado y tardío su manejo.<sup>1</sup> A continuación presentaremos el caso clínico de un paciente con drepanocitosis y colitis isquémica.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 41 años de edad, procedente del distrito central, de ascendencia racial negra, y antecedente de alcoholismo quien no brinda información por lo cual hubo que basar la investigación en el examen físico. El resto de sus antecedentes son desconocidos. Historia de dos meses de presentar malestar general, palidez y debilidad, acentuándose cuatro días antes de su ingreso al presentar evacuaciones diarreicas sin moco y sin sangre; acompa-

\* Presidente de II año del Post-Grado de Medicina Interna, Hospital Escuela.

† Residente de II año de Post-Grado de Anatomía Patológica.

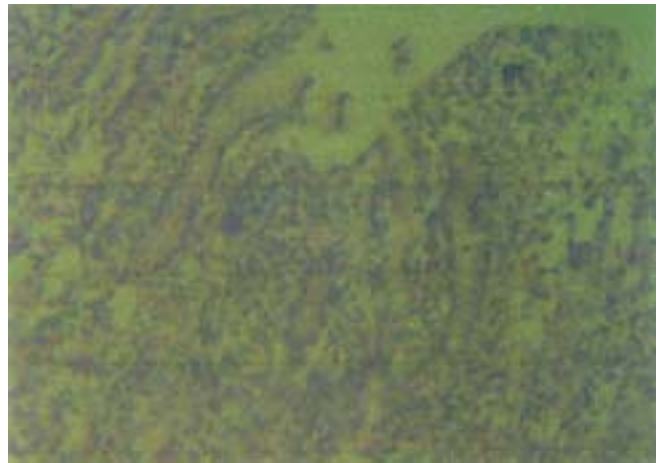
‡ Estudiante del 5to. Año de la Carrera de Medicina.

Dirigir correspondencia al correo electrónico: a medico@honduras.com

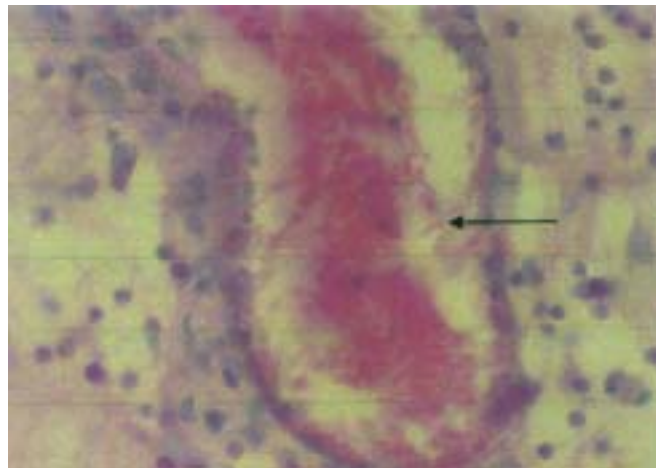
ñándose de dolor abdominal intenso y generalizado. El cuadro se acompañó de deterioro progresivo del estado de conciencia hasta el estupor severo. Al examen físico se encontró francos estigmas cirróticos, como ser: hipertrofia paratoídea, ginecomastia, telangiectasias, atrofia tenar e hipotenar, atrofia de sus genitales y vello de distribución ginecoide. También su aspecto denotaba presencia de ictericia. El corazón tenía ambos sonidos de buen tono e intensidad, no había soplos R3 ni R4; el ritmo cardíaco era normal. En sus pulmones no había ruidos patológicos; tenía frecuencia respiratoria de 28 por minuto, con un patrón respiratorio de Kussmaul. El abdomen mostró distensión abdominal con ascitis (skoda positivo) y signos de irritación peritoneal; no se palparon visceromegalias, y no se detectó melena al tacto rectal. Tenía en su miembro inferior derecho la presencia de úlcera en el tobillo que no presentaba datos de infección local.

Entre sus datos de laboratorio se encontró anemia normocítica normocrómica, con hemoglobina de 9 g/dl, leucopenia de 3,600 glóbulos blancos, 2500 neutrófilos y 1100 linfocitos; hiperbilirrubinemia con valor total de 3mg/dl y la fracción indirecta de 2.5mg/dl, ALS 113, ALT 38 y sus electrolitos normales. En su radiografía de abdomen se encontró distensión de las asas intestinales. La radiografía de tórax fue reportada como normal.

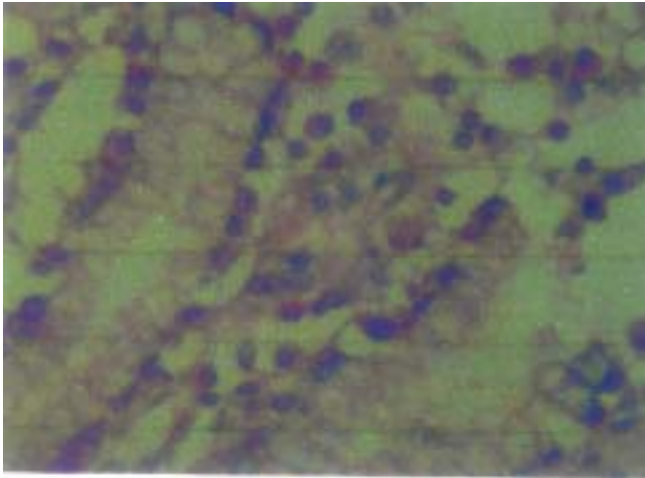
Se planteó la hipótesis diagnóstica de cirrosis hepática complicada con peritonitis bacteriana, encefalopatía hepática y sepsis enteral, manejándose con antibióticos, fluidos endovenosos, oxígeno, y otras medidas de sostén. A las pocas horas de su hospitalización, a pesar de las medidas aplicadas, el paciente falleció. Se le realizó autopsia, encontrándose lo siguiente: En los pulmones muestra áreas de infarto pulmonar, en el intestino grueso se observan, en la lámina propia y la submucosa, áreas extensas y densamente infiltradas por neutrófilos, con cambios isquémicos; trombosis y obliteración de los vasos intestinales por células falciformes. El hígado tenía superficie micronodular y datos de cirrosis. No hubo presencia de litos en la vía biliar (ver figuras No. 1, 2, 3 y 4). Fue considerada como causa básica de muerte la anemia de células falciformes complicada con colitis isquémica e infartos pulmonares. Además se hizo el diagnóstico de cirrosis hepática.



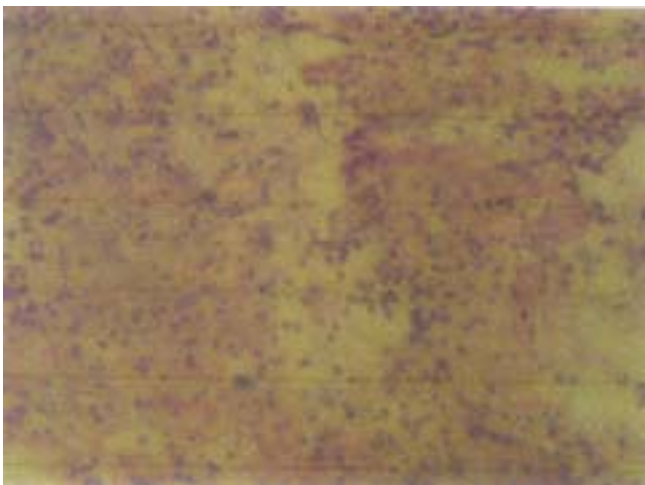
**Figura No. 1.** La imagen histológica muestra alteraciones de la arquitectura normal del intestino dada por la disminución de las estructuras glandulares, de aspecto atrófico, acompañado de un infiltrado inflamatorio en la lámina basal de tipos agudo y crónico. (4x)



**Figura No. 2.** Vaso sanguíneo en el intestino que muestra la presencia de abundantes eritrocitos, que en su mayoría manifiestan una imagen en hoz, con pérdida del detalle celular individual por la agregación patológica; ocupando un gran porcentaje de la luz del vaso, cuyas paredes no muestran mayor alteración. (40x)



**Figura No. 3.** Glándula epitelial intestinal en la cual se aprecian eritrocitos con características drepanocíticas, alternando con eritrocitos de aspecto típico. (40x)



**Figura No. 4.** Imagen histológica que muestra importante infiltrado agudo y crónico en un estroma del intestino con cambios edematosos considerables.

## DISCUSIÓN

La drepanocitosis es una hemoglobinopatía la cual ocurre por mutación en el gen de la beta globina que cambia el sexto aminoácido de valina por ácido glutámico, llamándose a esta hemoglobina S. Esta mutación hace que la hemoglobina polimerice y deforme los eritrocitos hasta adquirir una forma de hoz característica; perdiendo éstos su capacidad para atravesar por capilares de pequeño tamaño. Estas anomalías producen los episodios impredecibles de hemólisis y vaso oclusión microvascular. El gen de la

hemoglobina S es portado por 8% de los afro-americanos, un nacimiento de cada 400 en afro-americanos será un niño con anemia de células falciformes. Esta enfermedad suele caracterizarse por crisis de dolores óseos en arcos costales, vértebras, etc. con lo que suele sospecharse el diagnóstico. Puede haber también crisis de secuestro esplénico, síndrome torácico agudo, mayor predisposición a infecciones, cálculos biliares, eventos cerebrovasculares, priapismo, etc.<sup>2</sup>

El dolor abdominal es un importante componente de las crisis vasooclusivas y genera un importante reto diagnóstico en esta población. Estos episodios de dolor son secundarios a la oclusión microvascular e infartos mesentéricos; también de las vísceras abdominales. Este dolor suele ser indistinguible de enfermedades agudas intrabdominales tales como colecistitis aguda, pancreatitis, infarto hepático, colitis isquémica y apendicitis aguda.

En las crisis vaso oclusivas usualmente no se descubre una causa específica y el dolor resuelve espontáneamente.<sup>3</sup> En algunas ocasiones estas otras entidades clínicas pueden ser por obstrucción vascular causada por las células falciformes en diferentes partes de la economía, por ejemplo el apéndice y producir apendicitis aguda.<sup>4</sup>

En cambio, hay otras causas menos frecuentes de dolor abdominal en estos pacientes tales como la pancreatitis, que según un repote de cuatro casos, puede ser de origen biliar, o por isquemia microvascular.<sup>5</sup>

En la colitis isquémica el dolor resulta de oclusión de la microvasculatura de las vísceras abdominales y del mesenterio.<sup>6</sup> Usualmente no se identifica un desencadenante y la evolución suele ser benigna; resolviendo con medidas conservadoras (hidratación, analgesia, etc.). El daño clínicamente significativo al intestino es muy raro.<sup>7</sup>

La colitis isquémica típicamente se manifiesta por dolor abdominal de inicio súbito, y la detección de sangre color marrón en las heces. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, radiológicos y endoscópicos. En la actualidad, el estudio endoscópico por su mayor sensibilidad, ha suplantado al enema de bario, además de su capacidad para toma de biopsias.<sup>8</sup> La presencia de aumento de la rigidez abdominal, la fiebre, la presencia de íleo o acidosis metabólica, sugieren la presencia de infarto intestinal y la necesidad urgente de laparotomía y resección intestinal.

Son muy pocos los casos descritos en la literatura de colitis isquémica complicando la drepanocitosis. Se hizo una revisión en PubMed, encontrando 2 reportes de esta complicación, ambos fatales.<sup>7,9</sup> La signología puede ser poco sugestiva, describiéndose principalmente la sospecha por la presencia de ruidos abdominales disminuidos con acidosis metabólica. Los síntomas pueden estar ocultos además, por la presencia de altas dosis de narcóticos que se les administran a estos pacientes.<sup>9</sup>

En nuestro caso, el diagnóstico se dificultó por dificultades en la comunicación y por la presencia de su comorbilidad (hepatopatía de Laennec) que aumentó más los diagnósticos diferenciales del dolor abdominal en este paciente y su evolución fulminante, no permitió avanzar en el diagnóstico y la exploración quirúrgica. La presencia de infartos pulmonares (síndrome torácico agudo) contribuyó al detrimento del "status" de salud de este paciente, ya que está descrito además como una de las principales causas de mortalidad.

Otro punto a considerar es la entidad conocida como rasgo drepanocítico, que sucede cuando se hereda hemoglobina S sólo de un progenitor. Este suele ser asintomático, con anemia y crisis dolorosas muy infrecuentes. Estos pacientes suelen presentar únicamente hematuria por necrosis papilar, aunque se han descrito casos aislados de falciformación masiva o muerte repentina, como consecuencia de la exposición a grandes alturas o grados extremos de ejercicio y deshidratación.<sup>2</sup>

Nuestro paciente probablemente era portador de un rasgo drepanocítico, ya que a su edad no portaba diagnóstico previo ni antecedentes de sintomatología sugestiva de anemia de células falciformes, tenía escasa sintomatología, quien al estar sometido a un cuadro infeccioso, sumado a la deshidratación pudo desencadenar crisis vaso-oclusivas generalizadas que afectaron a múltiples órganos, entre ellos pulmones e intestinos.

Los casos de colitis isquémica secundaria a anemia de células falciformes, son escasos en la literatura, pero están in-

cluidos entre las causas hematológicas. La signología que presentaba este paciente era básicamente distensión abdominal, ausencia de ruidos abdominales y signos de irritación peritoneal, que concuerdan con los principales hallazgos de isquemia intestinal de cualquier etiología.

## CONCLUSIÓN

Las crisis dolorosas de la anemia de células falciformes pueden ser complicadas con una colitis isquémica fatal, la cual siempre debe ser considerada entre los diagnósticos diferenciales. Esta entidad puede manifestarse en forma atípica y confundirse con otras causas de abdomen agudo como la pancreatitis, apendicitis o colecistitis aguda. La administración de narcóticos puede contribuir a enmascarar la progresión de los síntomas y retrasar una evaluación y tratamiento quirúrgico. Se debe considerar la presencia de colitis isquémica en este tipo de pacientes, especialmente si cursan con acidosis metabólica.

## REFERENCIAS

1. **Robbins. Patología estructural y funcional. 6 ed. Mc Grawhill. México 1999; 655-659.**
2. **Harrison. Principles of Internal Medicine. Hemoglobinopathies. 16 ed. Macgraw Hill. EEUU. 2005. 503-601.**
3. **Ahmed S. Unusual causes of abdominal pain in sickle cell disease. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2005; 19(2):297-310.**
4. **AL Nazer. Acute apendicitis during sickle cell disease. Saudi Med J 2003; 24(9):974-7.**
5. **Ahmed S. Acute pancreatitis during sickle cell vaso-occlusive painful crisis. Am J Hematol 2003; 73(3):190-3.**
6. **Platt OS, Thorington BD, Brambilla DJ, et al. Pain in sickle cell disease: rates and risk factors. N Engl J Med 1991;325:11-16.**
7. **Gage TP, Gagnier JM. Ischemic colitis complicating sickle cell crisis. Gastroenterology 1983;84:171-4.**
8. **Tousarkissian B, Thompson RW. Ischemic colitis: mesenteric ischemia. Surg Clin North Am 1997;77:461-70.**
9. **Karim A. Fulminant ischaemic colitis with atypical clinical features complicating sickle cell disease Postgrad Med J 2002; 78 (920):370-2.**