

ENTERITIS NECROTIZANTE DEL ADULTO "PIGBEL DISEASE"

Humberto Navarro Martínez¹, Javier Gimeno Beltrán², M^a Jesús López Casanova¹, Ramón Díez-Feijoo Varela¹, Mar Iglesias Coma², Isabel Cirera Lorenzo¹.

¹Servicio de Urgencias

²Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital del Mar. Barcelona. Barcelona

Nom autor: M^a Jesús López

Lloc de treball: Hospital del Mar

Data recepció: 08.10.2017

Data acceptació: 07.11.2017

mail: 88154@parcdesalutmar.cat

Forma de citació: Navarro H, Gimeno J, López MJ, Díez-Feijoo R, Iglesias M, Cirera I. Enteritis necrotizante del adulto "pigbel disease". ReMUE.c@t 2018;5(1):40-44

Motivo de consulta:

Deposiciones diarreicas e hipotensión.

presenta un vómito fecaloideo y probable broncoaspiración secundaria.

Antecedentes personales:

Paciente de 89 años. Ex-fumador desde hace 40 años.

- Hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo.
- Hemoptisis menor en 2009 atribuida a bronquiectasias tras estudio (TAC torácico, fibrobroncoscopia y citología de esputo).
- Infección crónica por VHC + detectada en analítica en 2009. No episodios de descompensación conocidos.
- Falectomía derecha.
- Hipoacusia bilateral.
- Insuficiencia venosa crónica en extremidades inferiores.
- Fractura pertrocantérea de fémur izquierdo. Se efectuó reducción abierta y fijación interna con clavo-placa. Al alta se trasladó a centro sociosanitario (dos semanas antes del episodio actual).

Tratamiento en el momento del ingreso: Enoxaparina profiláctica, ferroterapia, risperidona, lactitol, furosemida, levotiroxina y paracetamol.

Enfermedad actual:

Remitido desde centro sociosanitario por síndrome diarreico de 4 días de evolución con distensión abdominal progresiva e hipotensión persistente pese a la administración de reposición hidroelectrolítica por vía endovenosa. El paciente

Exploración física:

TA 70/40 mmHg; FC 91 x'. T^a 36,3°. Sat O₂ basal 78%.

Paciente obnubilado y con mal estado general. Auscultación cardiaca: rítmico sin soplos ni rones. Auscultación respiratoria: taquipneico, roncus y crepitantes dispersos con importante trabajo respiratorio. Abdomen distendido y timpánico. Ausencia de peristaltismo. No palpación de masas ni visceromegalias. Tacto rectal: restos hemáticos sin presencia de heces. Colocación de SNG con obtención de débito de 500 ml. Se observa ingurgitación yugular y reflujo hepatoyugular. Edemas con fovea grado III en extremidades inferiores.

Pruebas complementarias realizadas en urgencias:

- Analítica: Glucosa 125 mg/dL; Urea 130 mg/dL; Creatinina 1,64 mg/dL; Na⁺ 133,6 mol/L; K⁺ 5,68 mol/L; Cl⁻ 105 mmo/L; Hb 10,5 g/dl; (VCM 108, HCM 36); Leucocitos 4090 (67S); Plaquetas 241000; T. protrombina 70%.

- GSA (0,24) pH 7,38; pCO₂ 21 mmHg; pO₂ 67 mmHg; Bicarbonato 12 mol/L; BE -2.

- Radiografía de tórax (decúbito y espirada): Calcificación del cayado aórtico. Dos imágenes sugestivas en infiltrados alveolares incipientes en hemitórax inferior derecho (Foto1).

Diagnóstico diferencial realizado en urgencias:

Nos encontramos ante un paciente anciano con estancia hospitalaria reciente y, actualmente institucionalizado, que presenta diarrea y distensión abdominal con inestabilidad hemodinámica, vómito y probable broncoaspiración, que cursa con insuficiencia renal aguda y acidosis metabólica, en situación de shock. Se plantea el siguiente diagnóstico diferencial:

- Enteritis enteroinvasiva con inestabilidad hemodinámica por depleción de volumen severa y probable shock séptico concomitante.

A considerar infección por *C. difficile* dados los antecedentes.

- Colitis isquémica
- Isquemia mesentérica
- Perforación intestinal

Evolución clínica y exploraciones complementarias realizadas fuera del servicio de urgencias:

A su llegada presenta importante trabajo respiratorio, hipotensión refractaria y disconfort severo. Se evalúa al paciente, en situación preagónica, y se decide adoptar tratamiento sintomático. El paciente es exitus 5 h tras su llegada a urgencias.

Se efectúa necropsia clínica que muestra:

1. Focos de necrosis tisular multiorgánica con formación de cavidades pseudoquísticas repletas de gas sin inflamación asociada y abundantes estructuras bacilares Gram positivas (Foto 2), afectando esófago, estómago, intestino delgado (Foto 3), intestino grueso, hígado, vesícula biliar, páncreas, bazo, médula ósea, pulmones, corazón, riñones, vejiga urinaria, glándula tiroides, cerebro y cerebelo (Foto 4 y 5) y presencia asociada de los citados microorganismos en la luz de los vasos sanguíneos de pequeño y mediano tamaño (Foto 6).

2. Aparato digestivo: Varices esofágicas. Dilatación difusa intestinal asociada a necrosis isquémica mural (Fotos 7 y 8). Diverticulosis colónica no complicada. Lipomas submucosos en intestino delgado. Cirrosis hepática con áreas respetadas mostrando cambios compatibles con hepatitis crónica activa por VHC. Colelitiasis.

3. Aparato respiratorio: Edema pulmonar. Enfisema apical bilateral. Ausencia de tromboembolismos pulmonares.

4. Aparato circulatorio: Cardiomegalia secundaria

a hipertrofia ventricular izquierda. Ateromatosis aórtica moderada-severa con áreas calcificadas.

5. Sistema linfóide: Depleción de la pulpa blanca esplénica y esplenitis aguda. Médula ósea hipercelular con imágenes de hemofagocitosis y cambios osteopénicos.

6. Sistema endocrino: Glándula tiroides atrófica.

7. Aparato genitourinario: Atrofia renal con angioneftrosclerosis focal y necrosis tubular aguda. Quistes renales simples.

8. Estado post-osteosíntesis de hueso femoral izquierdo.

Cultivo microbiológicos post-mortem realizados en ambos pulmones con aislamiento de: *E. coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Bacteroides fragilis* y *Clostridium perfringens* y en bazo con *E. coli* y *Clostridium perfringens*.

Diagnóstico final:

- Enteritis necrotizante por *Clostridium perfringens* con sepsis secundaria.

- Insuficiencia renal aguda.

- Acidosis metabólica.

- Broncoaspiración. Insuficiencia respiratoria.

- Cirrosis hepática.

Discusión:

El paciente presentaba una enteritis necrotizante por *Clostridium perfringens*, confirmada por estudio necrópsico y microbiológico, también conocida como "pigbel". Se han descrito diversas afectaciones entéricas causadas por *Clostridium* sp: intoxicación alimentaria y enteritis necrotizante por *C. perfringens*, colitis pseudomembranosa por *C. difficile* y enterocolitis neutropénica por *C. septicum*. Este género de bacterias producen toxinas que son las responsables de la clínica. La enteritis necrotizante por *C. perfringens* es grave y de evolución fulminante, con una mortalidad entre 15-45% de los casos. La más frecuente es la producida por el tipo C seguida por el tipo A. Fue descrita por primera vez en Alemania en la época de post-guerra tras la segunda guerra mundial, "Darbramd", en el contexto de desnutrición. Posteriormente se han reportado series muy pequeñas o casos aislados. Se han producido algunos brotes en zonas endémicas como en Papúa Nueva Guinea. En la actualidad, en los países occidentales se describen sólo casos esporádicos. Se consideran factores de riesgo: diabetes mellitus, malnutrición proteica, ingesta

súbita de alimentos con alto contenido proteico, cirrosis hepática (como en nuestro caso) y altos aportes en la dieta de inhibidores de la tripsina. La fuente del microorganismo puede provenir de la flora intestinal del propio paciente o bien de carne de cerdo contaminada y mal cocinada. Las manifestaciones clínicas consisten en dolor y distensión abdominal, vómitos, diarreas (a menudo con sangre) seguidas de constipación, incluso oclusión intestinal, e hipotensión. Las lesiones muestran necrosis hemorrágica segmentaria de yeyuno que progresa rápidamente a necrosis de todo el espesor de la pared de segmentos del intestino delgado, respetando en general al íleon. La patogénesis se atribuye a la producción de exotoxina beta por parte de la bacteria, altamente sensible a la tripsina, la que provoca la formación de múltiples poros en la membrana celular de las células susceptibles. El caso que presentamos ilustra una afectación infecciosa sistémica por *C. perfringens*, inusual en nuestro medio. Destaca el estudio necrópsico, en el que la producción de gas por parte de la bacteria condicionaba la presencia de múltiples lesiones cavitadas en la mayor parte de los órganos del paciente, probablemente producidas de forma post-mortem.

Bibliografía:

1. Bech A. A 72-year-old man with a rapidly progressive sepsis caused by a rare but life-threatening infection. *Neth J Med* 2009;67(9):306-7.
2. Iwanaka T. Enteritis necroticans caused by clostridium perfringens type A. *J Pediatr* 2004;144:410.
3. Lizen G. Fatal enteritis necroticans (pigbel) in a diabetic adult. *Mod Pathol* 2002;15(1):66-70.
4. Matsuda T. Enteritis necroticans 'pigbel' in a Japanese diabetic adult. *Pathol Intern* 2007;57:622-626.
5. Menglin MA. Genotypic and phenotypic characterization of *Clostridium perfringens* isolates from Darmbrand cases in post-World War II Germany. *Infect. Immun* 2012;80(12):4354-4363.
6. Miclard J. *Clostridium perfringens* beta toxina binding to vascular endothelial cells in a human case of enteritis necroticans. *J Med Microbiol* 2009;58:826-8.
7. Petrillo T. Enteritis necroticans (pigbel) in a diabetic child. *N Eng J Med* 2000; 342:1250:3.
8. Severin W. *Clostridium perfringens* type C causing necrotising enteritis. *J Clin Patol* 1984:942-4.
9. Smith A. Fatal case of *Clostridium perfringens* enteritis and bacteriemia in South Africa. *J Infect Dev Ctries* 2011;5(5):400-2.
10. Sobel J. Necrotizing enterocolitis associated with *Clostridium perfringens* tipe A in previously healthy north american adults. *J Am Coll Sur* 2005;201(1):48-56.

ICONOGRAFÍA Y PIES DE FOTO



Foto 1. Rx Tórax. Infiltrados alveolares incipientes en hemitórax inferior D.

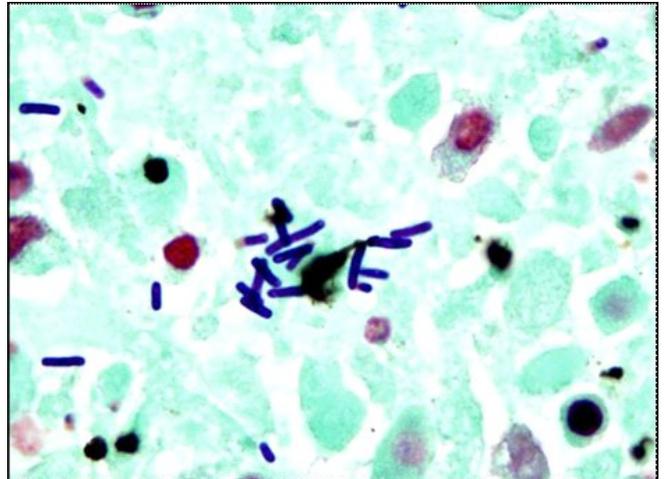


Foto 2. Gram, 60X. Presencia de estructuras bacilares Gram⁺ en tejidos autopsicos.



Foto 3. Imagen macroscópica del estudio autopsico mostrando neumatosis de la pared del intestino delgado.



Foto 4. Imagen macroscópica del estudio autopsico, cortes coronales del encéfalo mostrando cavidades quísticas parenquimatosas.

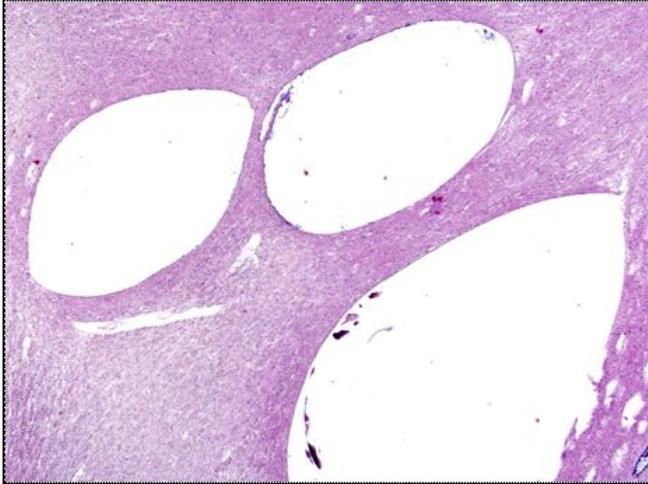


Foto 5. H-E, 2X. Imagen microscópica a poco aumento de las lesiones quísticas cerebrales.

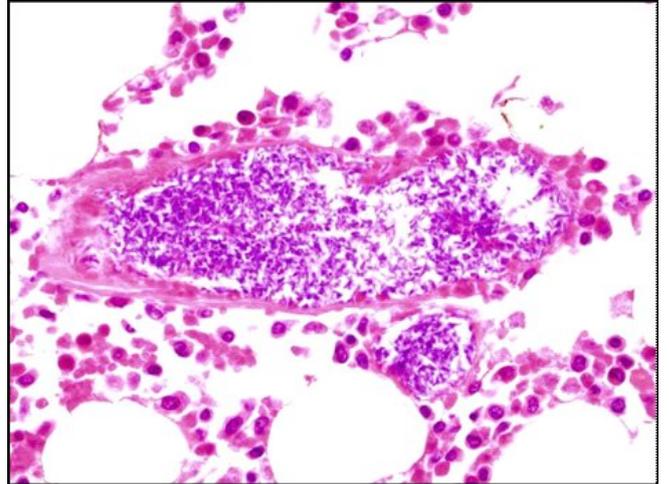


Foto 6. H-E, 40X. Imagen microscópica mostrando presencia de bacilos en el interior de un vaso sanguíneo.



Foto 7. Aspecto macroscópico de las asas intestinales.

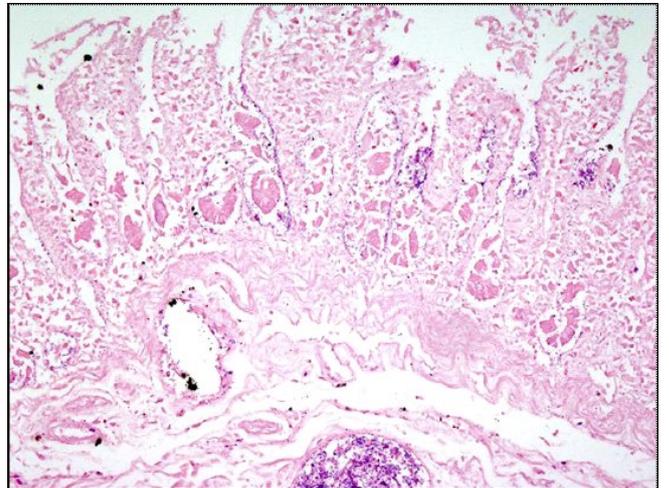


Foto 8. H-E, 20X. Imagen microscópica mostrando necrosis isquémica del intestino delgado.