

Esofagite Necrosante Aguda: Relato de dois casos. Revisão da literatura

Acute Necrotizing Esophagitis: 2 Case Report And Literature Review

Autores: R. Ramos, J. Mascarenhas, P. Duarte, C. Vicente, C. Casteleiro

RESUMO | INTRODUÇÃO: A esofagite necrosante aguda é uma entidade rara, descrita pela primeira vez em 1990. Reconhece-se pelo aspecto negro do esôfago na endoscopia, em associação com alterações histológicas de necrose da mucosa esofágica. A sua etiologia é desconhecida mas é atribuída a múltiplos factores. São descritos dois casos de esofagite necrosante aguda que terminaram de modo diferente, descrevendo-se as suas características endoscópicas e histológicas. Discutem-se igualmente os aspectos patogénicos, clínicos e evolutivos destas lesões.

ABSTRACT | BACKGROUND: *Acute esophageal necrosis or black esophagus is a rare condition, reported for the first time in 1990. This disease is defined as a diffuse blackened aspect of the esophagus observed in upper gastrointestinal endoscopy associated with the histopathological findings of necrosis of the esophageal mucosa. Its cause remains unknown but it is probably multifactorial. We report two cases of acute esophageal necrosis and their endoscopic and histological characteristics are described. The pathogenic, clinical and follow-up features of this condition are discussed.*

INTRODUÇÃO

As lesões do esôfago de origem isquémica são entidades que ocorrem infrequentemente, em função da densa rede vascular que existe nesta localização¹. Esta assegura uma adequada perfusão local, mesmo em situações de baixo fluxo sistémico que, geralmente, produzem lesões isquémicas em zonas do tubo digestivo nas quais a circulação arterial é de tipo terminal (sobretudo no ileon e cólon)².

A esofagite necrosante aguda (ENA) define-se endoscopicamente pela presença de pigmentação escura, difusa, no esôfago e reconhece-se pelas seguintes características: apresentação aguda com achados endoscópicos de um esôfago negro com ou sem exsudado; compromisso distal que se estende proximalmente, mas com interrupção abrupta na transição esôfago-gástrica (linha Z) [3]; alterações histológicas com compromisso da mucosa e submucosa (esta última nem sempre é atingida) com necrose severa e difusa, sem células escamosas reconhecíveis, hiperemia e vasos trombosados, sem agente etiológico específico; desenvolvimento do quadro sem antecedentes de ingestão de cáusticos ou outros agentes lesivos para o esôfago.

Casos clínicos:

Caso 1:

Mulher de 83 anos, diabética tipo 2, com antecedentes de acidente vascular cerebral e neoplasia da mama, que recorreu ao Serviço de Urgência por deterioração do estado geral nas duas semanas anteriores, vômitos em “borra de café” e epigastralgias. Negava ingestão de cáusticos. Encontrava-se apirética, com tensão arterial de 125/75 mmHg, frequência cardíaca de 110/min, hemoglobina de 10,8 g/dl, leucócitos de 21000/mm³ (90% de neutrófilos), plaquetas de 220000/mm³, glicemia de 198 mg/dl e sem alterações de relevo no restante estudo analítico. A radiografia do tórax não apresentava alterações.

Após estabilização hemodinâmica da doente e entubação naso-gástrica, realizou endoscopia digestiva alta que revelou pigmentação negra no esôfago médio e distal (**Fig. 1**) com limite na junção esôfago-gástrica (**Fig. 2**). O exame histológico dos fragmentos de biópsia estabeleceu o diagnóstico de esofagite necrosante (**Fig. 3**). Foi internada com dieta

Instituição: Serviço de Gastrenterologia, Centro Hospitalar Cova da Beira; **Correspondência:** Rui Miguel Monteiro Ramos; Quinta do Alvito; 6200-251; Covilhã; e-mail: ruimmramos@gmail.com; **Recebido:** 18/06/2008 e **Aceite para Publicação:** 26/09/2008

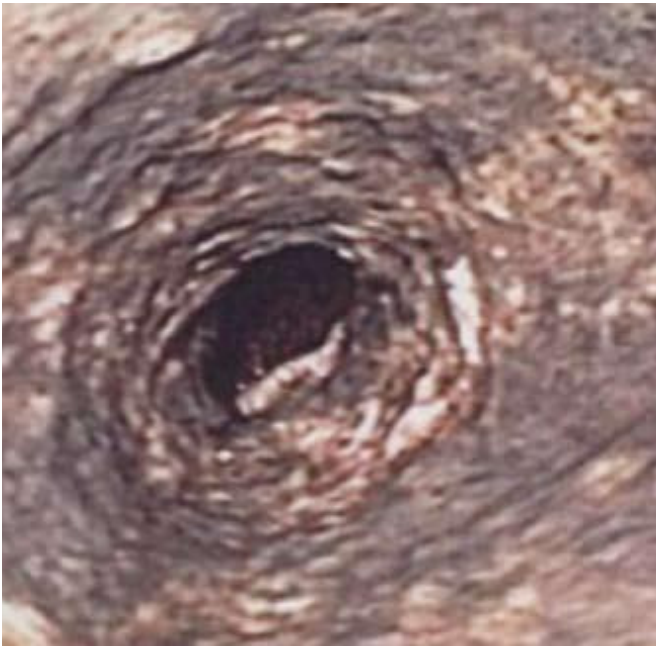


Fig. 1: Imagem endoscópica de um caso de esofagite necrosante aguda (caso 1).



Fig. 2: Transição abrupta da necrose esofágica ao nível da transição esôfago-gástrica (caso 1).

0, fluidoterapia, imipenem 500mg + cilastatina 500mg 6/6 horas e omeprazol 40mg 8/8 horas. A doente faleceu uma semana depois do diagnóstico devido a choque séptico.

Caso 2:

Homem de 63 anos, com antecedentes de diabetes mellitus, medicado com gliclazida 80mg/dia, recorreu ao Serviço de Urgência após ter tido epigastralgias e dois episódios de hematemeses. Negava ingestão de cáusticos. Ao exame físico encontrava-se apirético com tensão arterial de 95/45mmHg e frequência cardíaca de 120/min. Analiticamente tinha hemoglobina de 8,6g/dl, leucócitos de 10500/mm³, plaquetas 147000/mm³, com restante estudo analítico sem alterações. A radiografia do tórax não apresentava alterações. Após estabilização hemodinâmica e entubação naso-gástrica (drenagem sanguinolenta), realizou endoscopia digestiva alta tendo-se observado mucosa esofágica de coloração negra desde o terço médio até a junção esôfago-gástrica (**Fig. 4**). Efectuaram-se biopsias que confirmaram o diagnóstico de esofagite necrosante. Efectuou-se terapêutica com fluidoterapia, antibioterapia empírica (imipenem 500mg + cilastatina 500mg 6/6 horas - 14 dias), inibidor da bomba de prótons e dieta 0. Realizou nova endoscopia digestiva alta ao 3º dia, tendo-se verificado uma melhoria das lesões esofágicas (**Fig. 5**), estando o doente nessa altura assintomático. Iniciou dieta ao 10º dia de internamento com boa tolerância. O doente teve alta sem queixas clínicas, tendo efectuado endoscopia digestiva alta aos seis meses, por queixas de disfagia e que mostrou uma estenose aos 24 cm da arcada dentária (**Fig. 6**), infranqueável pelo endoscópio,

tendo-se realizado dilatação endoscópica, mantendo-se o doente assintomático um ano após o diagnóstico.

DISCUSSÃO

A esofagite necrosante aguda também conhecida como “esôfago negro” é uma entidade pouco frequente, provavelmente por ser pouco conhecida⁴. Durante vários anos, a esofagite necrosante aguda apenas foi descrita nas necropsias⁵. A primeira descrição endoscópica foi publicada por Goldenberg et al. em 1990⁶, tendo sido reportados dois casos. Lacey⁷ em 1991 reportou 2 outros casos; até 1999, depois de uma revisão da literatura tinham-se descrito 25 casos por Benoit⁸ e, em 2004, Augusto et al.⁴ descreveram 29 casos. Gurvits et al.⁹ em 2007 realizaram uma análise de todos os casos publicados em língua inglesa desde 1965 até 2006 tendo sido incluídos um total de 88 doentes. A epidemiologia não está completamente esclarecida. A frequência encontrada nas necropsias situa-se entre 0% e 10,3%¹⁰, o que contrasta com a frequência reportada nos estudos endoscópicos que oscila entre 0,01% e 0,28%¹¹. Estes valores estão de acordo com o que foi dito anteriormente de que esta patologia é relativamente frequente mas pouco conhecida ou pouco diagnosticada.

A patogenia do “esôfago negro” não está relacionada com doenças graves, muito embora a grande maioria dos doentes as apresente. A patogenia é desconhecida e poderá associar-se a isquemia¹²; no que concerne à patogenia da lesão isquémica parece intervir um duplo mecanismo: por um lado a lesão tecidual associada à hipóxia e, por outro, a lesão derivada da reperfusão¹³, a qual, por sua vez, é consequência da formação

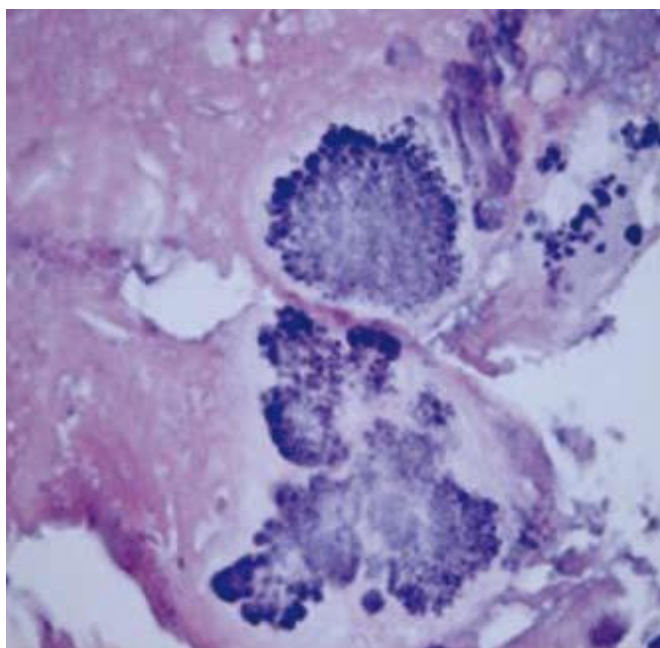


Fig. 3: Histologia (HE x40) - necrose da mucosa e submucosa (caso 1).

local de radicais livres de oxigénio¹⁴. Yasuda et al.¹⁵ no seu estudo analisam o possível envolvimento dos anti-inflamatórios não esteróides (AINE) na patogenia desta entidade; em 16 doentes da sua série, 50% consumiam AINE. Segundos estes autores o pH no esófago distal permitiria a formação de formas lipossolúveis dos AINE que seriam mais facilmente absorvidas pelas células esofágicas provocando toxicidade local.

Ocasionalmente foram isolados agentes infecciosos (*Lactobacillus acidophilus*¹⁶, *Penicillium crysogenum*¹⁷, *Actinomyces*¹⁸, *Herpes simplex*³), aos quais se atribuiu um possível papel na patogenia desta entidade. Contudo, estes agentes não foram encontrados nas maiores séries publicadas¹². Outro factor relacionado é o estado nutricional; o estudo de Moreto et al.¹² encontrou diminuição das proteínas totais em 40% dos pacientes com esofagite necrosante aguda, pelo que a desnutrição crónica ou a recente deterioração do estado nutricional, poderiam comprometer o sistema de defesa da mucosa e a capacidade de recuperar depois de qualquer anoxia.

Clinicamente os doentes apresentam-se mais frequentemente com um quadro de hemorragia digestiva alta, sob a forma de hematemeses que geralmente ocorrem aproximadamente 18 horas após um evento isquémico agudo⁷. Os doentes apresentam, também, manifestações próprias da sua doença de base.

O diagnóstico estabelece-se por endoscopia digestiva alta complementada com exame histológico; nas etapas iniciais o esófago apresenta a clássica coloração negra, com mucosa friável e hemorrágica, com uma clara transição com a mucosa gástrica normal ao nível da linha Z (**Fig. 2**). O estudo histoló-

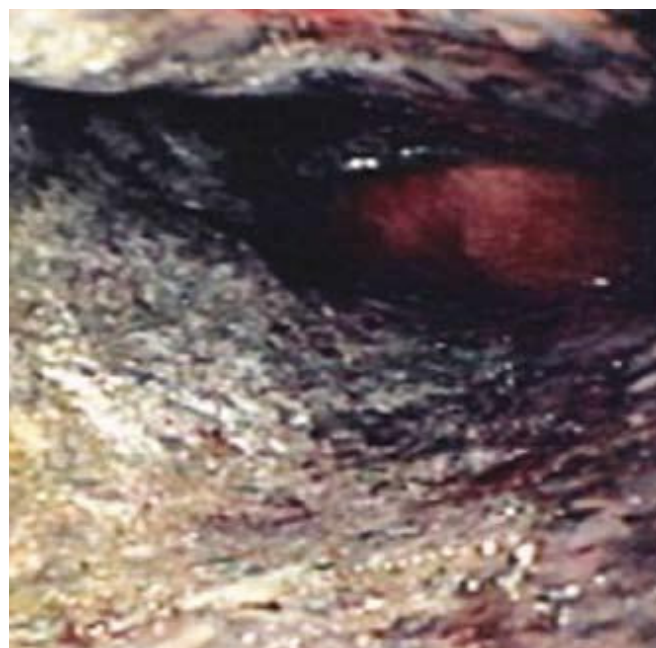


Fig. 4: Imagem endoscópica de um caso de esofagite necrosante aguda (caso 2).

gico mostra necrose da mucosa e submucosa (podendo esta última não estar atingida), podendo observar-se ocasionais vasos trombosados (**Fig. 3**).

O diagnóstico diferencial deve ser feito com outras causas de hiperpigmentação da mucosa esofágica como sejam o melanoma esofágico, a melanose ou a pseudo-melanose esofágica e a acantose nigricans. Igualmente há que ter presente no diagnóstico diferencial, a ingestão de cáusticos ou agentes corrosivos¹¹.

O tratamento desta entidade não está protocolado, mas deve-se iniciar com o controlo da doença de base, juntamente com fluidoterapia, inibidores da bomba de protões e em alguns casos, antibioterapia empírica, medidas que podem favorecer a resolução *ad integrum* das lesões esofágicas^{9,11}. A endoscopia alta de controlo (“*second look*”) está eventualmente indicada em função da evolução clínica do paciente, sendo contudo, importante monitorizar possíveis complicações como estenoses, que cursam com disfagia, e podem requerer terapêutica dirigida⁹.

A mortalidade desta patologia oscila entre 33% e 50%, sendo a maioria dos falecimentos provocados pela doença de base e não directamente pela esofagite necrosante aguda⁷.

Em conclusão a ENA é uma entidade rara, cuja etiologia permanece desconhecida. Em muitos casos parece estar associada a um mau estado geral dos doentes, com comorbilidades importantes. A endoscopia complementada pelo exame histológico permite estabelecer o diagnóstico. A abordagem terapêutica deve ser feita com hidratação, ini-

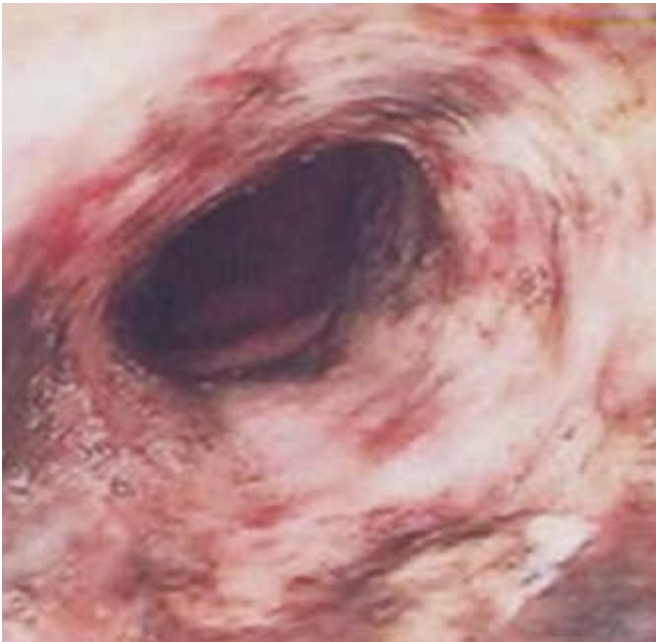


Fig. 5: Imagem endoscópica da cicatrização das lesões de esofagite necrosante aguda (caso 2).

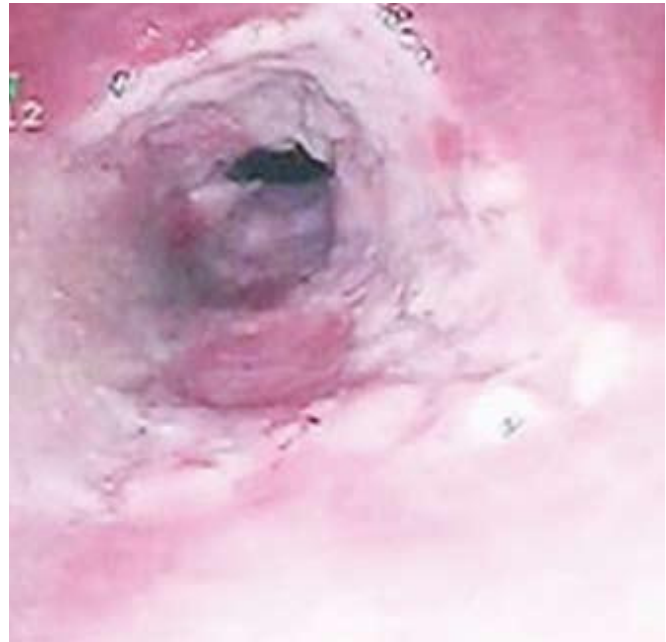


Fig. 6: Imagem endoscópica de estenose esofágica aos 24 cm da arcada dentária (caso 2).

bição ácida e, nos doentes sépticos, com antibioterapia de largo espectro. O prognóstico é geralmente reservado, mas nem sempre é um evento terminal, como se pode constatar no segundo caso clínico ora apresentado.

BIBLIOGRAFIA

1. Brandt LJ, Smithline AE. Ischemic lesions of the bowel. En: Feldman M, M Scharschmidt BF, Sleisenger MH, editors. Sleisenger and Fordtran's gastrointestinal and liver disease. Philadelphia: WB Saunders 1998; p. 2009-24.
2. Mitsuda S, Brandt LJ. Pathology of intestinal ischemia. Surg Clin North Am 1992; 72: 43-63.
3. Cattani P, Cuillevier E, Cellier C, Carrot F, Landi B, Dusoleil A, et al. Black esophagus associated with herpes esophagitis. Gastrointest Endosc 1999; 49: 105-7.
4. Augusto F, Fernandes V, Cremers M. I, Oliveira A. P, Lobato C, Alves A. L. et al. Acute necrotizing esophagitis: a large retrospective case series. Endoscopy 2004; 36: 411-5.
5. Geller A, Aguilar H, Bugart L, Gostut, CJ. The black esophagus. Am J Gastroenterol 1995; 90: 2210.
6. Goldenberg SP, Wain SL, Marignani P. Acute necrotizing esophagitis. Gastroenterology 1990; 98: 493-6.
7. Lacey BE, Toor A, Bensen SP, Rothstein RI, Maheshwari Y. Acute esophageal necrosis: report of two cases and a review of the literature. Gastrointest Endosc 1999; 49: 527-32.
8. Benoit R, Grobost O. Esophage noir en rapport avec une nécrose aigue oesophagienne: un nouveau cas. La Presse Medicale 1999; 28: 1509-12.
9. Gurvits GE, Shapsis A, Lau N, Gualtieri N, Robilotti JG. Acute esophageal necrosis: a rare syndrome. J Gastroenterol 2007; 42: 29-38.
10. Etienne JP, Roge J, Delavierre P, Veyssier P. Nécroses de l'œsophage d'origine vasculaire. Semin Hop Paris 1969; 45: 1599-606.
11. Serna C, Martin M, Martinez J, Rodríguez-Gómez S, Bétantcourt A. Lesiones necrosantes agudas del tracto digestivo superior. Gastroenterol hepatol 2002; 25: 545-8.
12. Moreto M, Ojembarrena E, Zaballa M, Tánago S, Ibáñez S. Idiopathic acute esophageal necrosis: not necessarily a terminal event. Endoscopy 1993; 25: 534-8.
13. Parks DA, Granger DN. Contributions of ischemia and reperfusion to mucosal lesion formation. Am J Physiol 1986; 749:250.
14. Zimmerman BJ, Granger DN. Reperfusion injury. Surg Clin North Am 1992; 72:65.
15. Yasuda H, Yamada M, Endo Y, Inoue K, Yoshiba M. Acute necrotizing esophagitis: role of nonsteroidal anti-inflammatory drugs. J Gastroenterol 2006; 41:193-7.
16. Mc Manus JPA, Webb JN. A yeast like infection of esophagus caused by Lactobacillus acidophilus. Gastroenterology 1975; 68: 583-6.
17. Hoffman M, Bash E, Berger SA, Burke M, Yust Y. Fatal necrotizing esophagitis due to Penicillium chrisogenum. Eur J Microbiol Infect Dis 1992; 11: 1158-60.
18. Benitez A, Lopez-Cepero J, Amaya A, Castro T, Ruiz JL. Esofagitis necrosante aguda. Gastroenterol Hepatol 2000; 23: 79-81.