

Esofagitis necrotizante aguda. Una patología poco conocida

L. Julián Gómez, J. Barrio, R. Atienza, P. Fernández-Orcajo, L. Mata, E. Saracíbar, C. de la Serna, P. Gil-Simón, M. A. Vallecillo y A. Caro Patón

Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Río Hortega. Valladolid

RESUMEN

La esofagitis necrotizante aguda (ENA) es una rara entidad cuya etiología es desconocida, siendo el mecanismo patogénico multifactorial, participando fundamentalmente el compromiso isquémico, la malnutrición y la obstrucción del tracto digestivo alto. Los hallazgos endoscópicos muestran una coloración negruzca de la mucosa esofágica con transición brusca a nivel de la unión esofagogástrica. El pronóstico depende de las enfermedades de base. Se revisan los casos de ENA, excluyendo los secundarios a caústicos, recogidos de forma retrospectiva durante los últimos 2 años. Se analizan los factores de riesgo, la presentación clínica, los hallazgos endoscópicos, la histología, el tratamiento y la evolución. En nuestro departamento, se han diagnosticado 7 casos de ENA en 6.003 gastroscopias realizadas en el periodo de estudio, representando así la ENA el 0,11% de la exploraciones.

Palabras clave: Esofagitis necrotizante aguda. Esófago negro. Isquemia esofágica.

ABSTRACT

Acute esophageal necrosis is a rare disorder, and its etiology is unknown, the mechanism of damage being usually multifactorial and secondary to ischemic compromise, acute gastric outlet obstruction, and malnutrition. Endoscopic findings show circumferential black discoloration of the distal esophagus with proximal extension ending sharply at the gastroesophageal junction, which is the most common presentation. Prognosis depends on comorbid illnesses. In this study we analyze all cases reported in a retrospective analysis over a 2-year period to define risk factors, clinical presentation, endoscopic features, histological appearance, treatment and outcome. Our department has recorded 7 cases from 6,003 endoscopies performed in the last 2 years. The finding of a "black esophagus" represented 0.11% of cases.

Key words: Acute esophageal necrosis. Black esophagus. Esophageal ischemia.

Julián Gómez L, Barrio J, Atienza R, Fernández-Orcajo P, Mata L, Saracíbar E, de la Serna C, Gil-Simón P, Vallecillo MA, Caro-Patón A. Esofagitis necrotizante aguda. Una patología poco conocida. Rev Esp Enferm Dig 2008; 100: 701-705.

INTRODUCCIÓN

La esofagitis necrotizante aguda (ENA), también llamada "esófago negro", es una entidad poco frecuente que

fue descrita por primera vez por Goldenberg en 1990 (1), quien describe los dos primeros casos, aunque previamente se habían reportado casos *post-mortem* (2,3).

La ENA es más frecuente en hombres que en mujeres y su patogenia no está del todo aclarada, relacionándose con situaciones de hipoperfusión, obstrucción del tracto digestivo alto y malnutrición (1,4-7).

El diagnóstico es endoscópico, apoyándose en la histología, pero se debe tener un alto grado de sospecha en personas de edad avanzada con comorbilidad asociada y pobre estado general.

Recibido: 26-06-08.
Aceptado: 29-09-08.

Correspondencia: Laura Julián Gómez. Servicio de Aparato Digestivo. Departamento de Endoscopias. Hospital Río Hortega. Avda. Cardenal Torquemada, s/n. 47010 Valladolid. e-mail: laurahjgo@hotmail.com

El tratamiento consiste en medidas de soporte junto con la inhibición del ácido gástrico. Se asocia con una alta mortalidad (de hasta el 50%) (7), si bien esta se relaciona con la patología de base del paciente, constatándose la resolución de la ENA incluso en los casos con desenlace fatal.

Se revisan retrospectivamente los casos de ENA diagnosticados en los últimos dos años en nuestro Servicio, analizando los factores de riesgo, los posibles mecanismos patogénicos así como la importancia de la endoscopia en su diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado un estudio retrospectivo de los casos de esofagitis necrotizante aguda (ENA) diagnosticados en nuestro hospital durante un periodo de 2 años, desde febrero del 2006 hasta febrero del 2008. Para ello se han revisado la totalidad de las endoscopias digestivas altas realizadas durante este periodo de tiempo en la base de datos de la Unidad de Endoscopias (Endobase de Olympus).

El diagnóstico de ENA se ha basado en la imagen endoscópica, al observar un esófago con afectación distal, difusa y circunferencial de aspecto negruzco asociado en ocasiones a exudados, que se extiende proximalmente,

pero con terminación abrupta en la unión esofagogástrica, junto con los hallazgos histológicos.

Han sido excluidos de este estudio los casos de ENA debidos a la ingesta de cáusticos.

De cada uno de los casos de ENA se han analizado las características demográficas, la presentación clínica, la extensión de las lesiones esofágicas, la comorbilidad y los factores precipitantes, los hallazgos endoscópicos asociados, las características histológicas y su evolución (Tabla I).

RESULTADOS

Desde febrero del 2006 hasta febrero del 2008 se realizaron 6.003 endoscopias digestivas altas. En 7 de ellas el diagnóstico fue de ENA, lo que supone el 0,11%.

De estos 7 casos diagnosticados, 4 de ellos fueron hombres y otros 3, mujeres.

La edad más baja de presentación fue de 63 años y la más alta de 94 años, siendo la edad media al diagnóstico de 79,5 años.

El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de 14,4 días con un intervalo entre 4 y 28 días.

El seguimiento medio de los pacientes fue de 23,85 días; el máximo correspondió a 630 días y el mínimo a 4 días.

Tabla I. Características demográficas, clínicas y endoscópicas de la serie

	Sexo/edad (años)	Enfermedad de base	Clínica	Proteínas totales (g/dl)	Extensión	Otras lesiones endoscópicas	Evolución
Caso 1	V/82	Cardiopatía Valvulopatía FA crónica Tratamiento con dicumarínicos	Hematemesis Epigastralgia	6,5	Todo el esófago	Ninguna	Buena Asintomático al alta
Caso 2	M/87	DM, HTA y FA crónica Tratamiento con dicumarínicos	Hematemesis Rectorragia	6,5	Tercio medio e inferior	Ninguna	Buena Asintomático al alta
Caso 3	M/71	Cardiopatía Cetoacidosis diabética	Vómitos en posos de café Epigastralgia	5,8	Todo el esófago	Ninguna	Fallece a los 20 días por fracaso multiorgánico
Caso 4	V/77	Insuficiencia renal	Vómitos en posos de café Epigastralgia	5,9	Tercio medio e inferior	Úlcera bulbo duodenal	Buena Asintomático al alta
Caso 5	V/83	Insuficiencia renal	Hematemesis	6,6	Todo el esófago	Ninguna	Buena Asintomático al alta
Caso 6	V/63	EPOC RGE	Vómitos en posos de café Dispepsia	6,1	Tercio medio e inferior	2 úlceras bulbo duodenal	Buena Asintomático al alta
Caso 7	M/94	Hernia de hiato Esofagitis por IV reflujo grado Insuficiencia renal	Vómitos en posos de café	5,9	Tercio inferior	Ninguna	Fallece a los 28 días por sepsis y fracaso multiorgánico

El síntoma de presentación común a todos los pacientes fue la hemorragia digestiva alta (HDA), en forma de hematemesis franca, vómitos en posos de café, o rectorragia por tránsito rápido. Además, cuatro de ellos refirieron epigastralgia asociada.

Las enfermedades de base que más frecuentemente presentaron los pacientes fueron, por este orden: patología cardíaca y los factores de riesgo cardiovascular (diabetes mellitus dislipemia e hipertensión arterial), la insuficiencia renal, la hernia hiatal con esofagitis péptica grave, el cáncer de próstata y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

En la analítica se observó que el recuento de proteínas totales era igual o inferior a 6,6 g/dl en todos los pacientes, con hipoalbuminemia (< 2 g/dl) en dos de ellos sin disponer de otros parámetros nutricionales.

La imagen endoscópica (Fig. 1) reveló una mucosa esofágica friable, negruzca (de forma continua o parcheada), con úlceras junto a exudados y en ocasiones con sangrado activo difuso. En 3 de los 7 casos la extensión endoscópica ocupaba la totalidad de la mucosa esofágica; en otros 3 casos, los 2/3 distales y en uno de ellos se limitaba al tercio esofágico distal, respetando en todos los casos la unión esofagogástrica.

Se realizaron biopsias de la mucosa esofágica en 5 de los 7 casos. La anatomía patológica reveló una mucosa escamosa con erosión o ulceración, extensa necrosis y trombosis vascular subyacente, descartándose signos citopáticos virales e infección por hongos. Se evidenció sobreinfección bacteriana en una de las muestras.

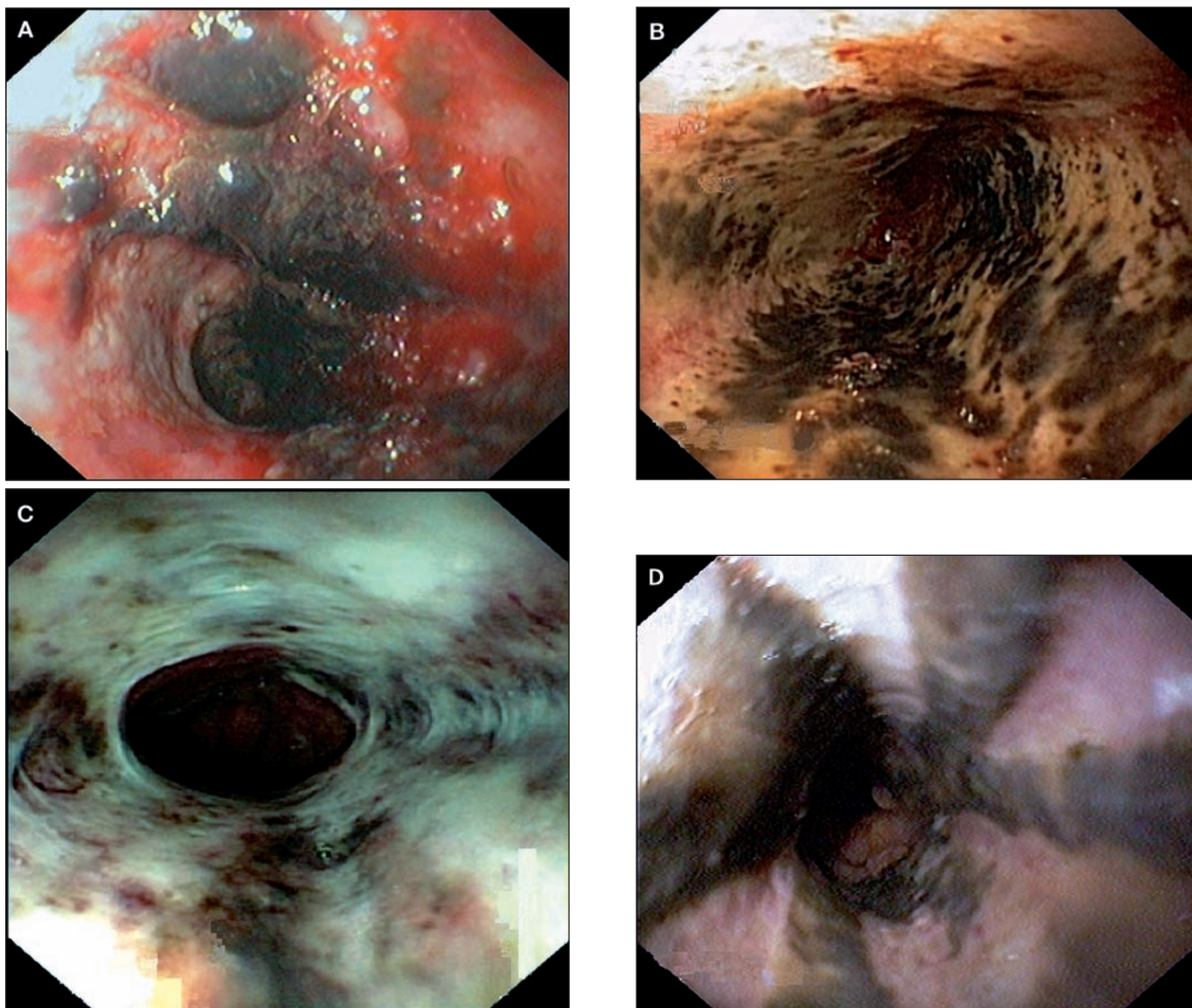


Fig. 1. Imágenes endoscópicas de la esofagitis necrotizante aguda: mucosa de coloración negruzca, friable en tercio esofágico distal con extensión proximal.

Se valoraron los hallazgos endoscópicos patológicos asociados a la ENA, de tal forma que solamente en 2 pacientes se encontró otra patología distinta, siendo esta, en ambos casos la úlcera bulbar recubierta de fibrina con restos de hematina (Forrest IIc), presentándose en uno de ellos en forma de doble úlcera bulbar (en cara anterior y posterior del bulbo).

Entre los 7 y los 15 días de la endoscopia diagnóstica, se realizó en 5 de ellos una segunda endoscopia de control cuyo resultado fue una ENA en resolución en todos los pacientes.

El manejo terapéutico de los pacientes fue encaminado al control de la comorbilidad y mejoría del estado nutricional de los pacientes junto con inhibidores de la bomba de protones (IBP) a altas dosis. Además fue suspendido eventualmente el tratamiento con anticoagulantes orales en los pacientes que lo tomaban previamente. En uno de los pacientes se administró antibioterapia de amplio espectro por presentar en la evolución sepsis con fracaso multiorgánico.

Cinco pacientes fueron dados de alta asintomáticos, con estabilidad hemodinámica y con buena tolerancia oral; los otros dos fallecieron por causas ajenas a la ENA.

DISCUSIÓN

Se ha estimado que la incidencia de ENA en autopsias es del 10,3% (8), lo que contrasta con la frecuencia descrita en estudios endoscópicos (menor de 0,3%). En el estudio de Moretó y cols. (9), desarrollado durante 16 años, fueron identificados 10 casos entre las 80.000 endoscopias altas realizadas. Augusto y cols. en su serie retrospectiva, durante 5 años, diagnosticaron ENA en el 0,28% (10). En el único estudio prospectivo desarrollado por Soussan y cols. durante un año, la prevalencia de ENA fue del 0,2% (7).

Es probable que su incidencia sea mucho mayor, ya sea por infradiagnóstico o por etiquetar los hallazgos endoscópicos erróneamente como esofagitis por reflujo. En nuestra serie durante 24 meses se diagnosticaron 7 casos, sin embargo si analizamos por separado los dos años en función de la mayor sensibilización con esta patología en los últimos 12 meses; la prevalencia del primer año fue del 0,07% y durante el segundo año del 0,15%.

La forma de presentación clínica habitual es la HDA, pudiéndose asociar otros síntomas como epigastralgia, síndrome anémico, vómitos y disfgia.

En la etiopatogenia de la ENA se ha sugerido un origen isquémico, apoyado en la afectación habitual del tercio distal esofágico, territorio con menor vascularización, así como en los hallazgos histopatológicos encontrados, muy similares a los hallados en la colitis isquémica (11,12).

En nuestra serie, la HDA por úlcera duodenal fue el único hallazgo endoscópico asociado en 2 de los casos

que podría haber contribuido temporalmente a una disminución del flujo sanguíneo, como previamente ya ha sido descrito (1,9,13). En esta misma línea se ha sugerido también que la exposición al ácido gástrico podría dañar directamente la mucosa teniendo como agravante el fallo en los mecanismos de defensa de la misma al existir una situación de hipoperfusión sanguínea (13).

Otro cofactor fundamental en el desarrollo de la ENA es el estado nutricional, ya que la desnutrición podría comprometer el sistema de defensa mucoso y la capacidad de cicatrización. Así, en el estudio de Moretó y cols. y en la serie de Soussan y cols., se encontró malnutrición con disminución proteica en el 40 y en el 75% respectivamente de los pacientes que cursaban con esta patología (7,9). En nuestra serie, se objetivó hipoproteinemia en el 87,5%.

Las condiciones predisponentes que llevan al desarrollo de la ENA y descritas en la literatura son múltiples, destacando: las infecciones víricas (citomegalovirus y herpes-virus) (14,15), hipersensibilidad a algunos antibióticos de amplio espectro (16), obstrucción al tracto de salida gástrico (17), ruptura o disección aórtica (5), hiperglucemia (6), neoplasias (6,7), síndrome de Stevens-Johnson (18), hipotermia (19), estados de shock (4), vómito severo tras la ingesta de alcohol (20), enfermedad hepática (21), síndrome antifosfolípido y otras coagulopatías (22) y cetoacidosis diabética (23).

El diagnóstico es endoscópico, donde se observa una mucosa esofágica de coloración negruzca, friable y hemorrágica que se localiza en tercio distal esofágico con extensión proximal y zona de transición esofagagástrica normal.

Se deben obtener biopsias para estudio histológico y realizar el diagnóstico diferencial con: la melanosis observada en la esofagitis crónica (24,25), la pseudomelanosis resultante de la degradación lisosomal (26), la *acantosis nigricans* (asociada frecuentemente a tumores abdominales) (27), el melanoma primario o metastático (28), la ingesta de carbón (29), así como otros agentes caústicos y corrosivos que pueden producir necrosis esofágica.

Respecto a los hallazgos histopatológicos, se puede observar severa necrosis de la mucosa y submucosa con inflamación y destrucción parcial de fibras musculares adyacentes y en ocasiones trombosis y destrucción de pequeños vasos capilares. Rara vez se produce afectación transmural (9).

Entre el 30-60% de los pacientes fallecen a causa de su enfermedad de base y no por la ENA (6,7). En nuestra serie, el porcentaje de mortalidad fue menor (28,6%).

La complicación relacionada con la ENA más frecuente es el desarrollo de estenosis esofágica (15%) que requiere normalmente dilatación. Igualmente se ha descrito, de forma excepcional, el absceso mediastínico secundario al compromiso transmural (6,7,9).

El manejo de esta patología se inicia con una adecuada hidratación y reposo intestinal, en los primeros días, asociado al manejo específico de las enfermedades subya-

centes junto con un adecuado soporte nutricional. Se pauta tratamiento con un inhibidor de la bomba de protones a altas dosis para evitar el daño del ácido sobre la mucosa esofágica. Al inicio de la tolerancia oral se ha sugerido el uso del sucralfato como hipotético protector de la mucosa esofágica (30). Los antibióticos son usados según la situación individual de cada paciente y si presenta sepsis. La SNG se recomienda si existe obstrucción del tracto de salida gástrico o vómitos incoercibles.

Para finalizar, podemos decir que la sospecha de ENA es fundamental para su diagnóstico, sobre todo en pacientes de edad avanzada con comorbilidad asociada y signos de hemorragia digestiva alta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Goldenberg S, Wain S, Marignani P. Acute necrotizing esophagitis. *Gastroenterology* 1990; 2: 493-6.
2. Lee KR, Stara E, Shaw FE. Esophageal infarction complicating spontaneous rupture of the thoracic aorta. *JAMA* 1977; 12: 1233-4.
3. Postlethwait R, Musser A. Changes in the esophagus in 1.000 autopsy specimens. *J Torca Cardiovasc Surg* 1974; 6: 953-6.
4. Haviv YS, Reinus C, Zimmerman J. "Black esophagus" a rare complication of shock. *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 2432-4.
5. Minatoya K, Okita Y, Tagusari O, Imakita M, Ytani C, Kitamura S. Transmural necrosis of the esophagus secondary to acute aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1584-6.
6. Lacy 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; 19: 527-32.
7. Soussan EB, Savoye G, Hochain P, Hervé S, Antonietti M, Lemoine F, et al. Acute esophageal necrosis: a 1-year prospective study. *Gastrointest Endosc* 2002; 56: 213-7.
8. Jacobsen NO, Christiansen J, Kruse A. Incidence of oesophageal necrosis in an autopsy material. *APMIS* 2003; 111: 591-4.
9. Moreto M, Ojembarrena E, Zaballa M, Tanago JG, Ibanez S. Idiopathic acute esophageal necrosis: not necessarily a terminal event. *Endoscopy* 1993; 25: 534-6.
10. Augusto F, Fernandes V, Cremers MI, Oliveira AP, Lobato C, Alves AL, et al. Acute necrotizing esophagitis: a large retrospective case series. *Endoscopy* 2004; 36: 411-5.
11. Marston A, Pheils MT, Tomas ML, Morson BC. Ischaemic colitis. *Gut* 1966; 7: 1-15.
12. Ottinger LW. Mesenteric ischemia. *N Engl J Med* 1982; 307: 535-7.
13. Grudell AB, Mueller PS, Viggiano TR. Black esophagus: report of six cases and review of the literature, 1963-2003. *Dis Esophagus* 2006; 19: 105-10.
14. Trappe R, Pohl H, Forberger A, Schindler R, Reinke P. Acute esophageal necrosis (black esophagus) in the renal transplant recipient: manifestation of primary cytomegalovirus infection. *Transpl Infect Dis* 2007; 9: 42-5.
15. Nagri S, Hwang R, Anand S, Kurz J. Herpes simplex esophagitis presenting as acute necrotizing esophagitis ("black esophagus") in an immunocompetent patient. *Endoscopy* 2007; 39(1): 169.
16. Mangan TF, Colley AT, Wytock DH. Antibiotic-associated with acute necrotizing esophagitis. *Gastroenterology* 1990; 99: 900.
17. Kram M, Gorenstein L, Eisen D, Cohen D. Acute esophageal necrosis associated with gastric volvulus. *Gastrointest Endosc* 2000; 51: 610-2.
18. Mahe A, Keita S, Blanc L, Bobin P. Esophageal necrosis in the Stevens-Johnson syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29: 103.
19. Cadot P, Duverger V, Imperato M, Lapprand M, Vergos M. Black esophagus associated with hypothermia. *Ann Chir* 2001; 126: 903-5.
20. Katsinelos P, Pilpilidis I, Dimiropoulos S, Paroutoglou G, Kamperis E, Tsoalkas P, et al. Black esophagus induced by severe vomiting in a healthy young man. *Surg Endosc* 2003; 17: 521.
21. Saftoiu A, Cazacu S, Kruse A, Georgescu C, Comanescu V, Ciurea T. Acute esophageal necrosis associated with alcoholic hepatitis: is it black or is it white? *Endoscopy* 2005; 37: 268.
22. Cappell MS. Esophageal necrosis and perforation associated with the anticardiolipin antibody syndrome. *Am J Gastroenterol* 1994; 89: 1241-5.
23. Kim YH, Choi SY. Black esophagus with concomitant candidiasis developed after diabetic ketoacidosis. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 5662-3.
24. Sharma SS, Venkateswaran S, Chacko A, Mathan M. Melanosis of the esophagus. An endoscopic, histochemical, and ultrastructural study. *Gastroenterology* 1991; 100: 13.
25. Berry MA, DiPalma JA. Esophageal melanosis. *J Clin Gastroenterol* 1995; 21: 79.
26. Kimball MW. Pseudomelanosis of the esophagus. *Gastrointest Endosc* 1978; 24: 121.
27. Kozlowski LM, Nigra TP. Esophageal acanthosis nigricans in association with adenocarcinoma from an unknown primary site. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 348.
28. DiCostanzo DP, Urmacher C. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 46.
29. Khan HA. Coal dust deposition-rare cause of "black esophagus". *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 2256.
30. Mishkin DS, Gelrud D. Acute esophageal necrosis (black esophagus). In: UpToDate, Rose BD(Ed); UpToDate, Waltham MA, 2005.