

# Sub-oclusión intestinal y desnutrición severa en esclerosis sistémica sin esclerodermia

## Intestinal subocclusion and severe malnutrition in systemic sclerosis without scleroderma

Germán Valenzuela-Rodríguez <sup>1,a</sup>, Eduardo Cabello León <sup>2,b</sup>, Max Yoza Yoshidaira <sup>2,c</sup>, Alejandro Piscocoya Rivera <sup>3,d</sup>

<sup>1</sup> Vicerrectorado de Investigación, Universidad San Ignacio de Loyola. Lima, Perú.

<sup>2</sup> Clínica Delgado, Grupo AUNA. Lima-Perú.

<sup>3</sup> Hospital Guillermo Kaelin de la Fuente. Lima, Perú.

<sup>a</sup> Doctor en medicina. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8595-9549>

<sup>b</sup> Bachiller en medicina. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7793-2792>

<sup>c</sup> Bachiller en medicina. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4708-3563>

<sup>d</sup> Magister en docencia para la educación superior. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4420-2419>

An Fac med. 2023;84(3):322-324. / DOI: <https://doi.org/10.15381/anales.v84i3.25662>.

### Correspondencia:

Germán Valenzuela Rodríguez  
gvalenzuela@usil.edu.pe

Recibido: 29 de junio 2023

Aprobado: 9 de agosto 2023

Publicación en línea: 23 de agosto 2023

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de interés

**Fuente de financiamiento:** Autofinanciado

**Contribuciones de autoría:** GVR realizó la conceptualización, curación de datos, análisis de la información, revisó la literatura, redacción del borrador, revisión de la versión final, aprobó la versión final y asume responsabilidad por lo publicado. ECL y MYY participaron en el análisis de la información, revisión de la literatura y redacción del borrador del manuscrito. APR participó en la redacción del borrador, revisión de la versión final y aprobación de la versión final.

**Citar como:** Valenzuela-Rodríguez G, Cabello E, Yoza M, Piscocoya A. Sub-oclusión intestinal y desnutrición severa en esclerosis sistémica sin esclerodermia. An Fac med. 2023; 84(3):322-324. DOI: <https://doi.org/10.15381/anales.v84i3.25662>.

### Resumen

La esclerosis sistémica sin escleroderma es una forma no común de compromiso sistémico de esta enfermedad, con ausencia de manifestaciones cutáneas. Presentamos el caso de una mujer de 71 años con índice de masa corporal (IMC) en 16,9 kg/m<sup>2</sup>, con historia de hipotiroidismo y estreñimiento crónico, quien acude a emergencia por dolor y distensión abdominal, asociado a náuseas. Se realizó una tomografía abdomino-pélvica encontrándose cámara gástrica colapsada, asas intestinales con algunos segmentos distendidos, con signos de fecalización de asa delgada. La colonoscopia describió dolico colon severo. Se observaron placas induradas en codo derecho y en ambos glúteos. Los exámenes auxiliares: ANA 1/640 patrón centromérico, anticuerpos anticentromero = 227 U/mL (valor normal – VN: 0-25), Anti SCL-70 = 1,9 U/mL (VN 0-25) y anti RNP = 0,1 U/mL (VN 0-25). La capilaroscopia de borde ungueal a 200x mostró megacapilares. El diagnóstico clínico fue esclerosis sistémica sin esclerodermia. Se inició tratamiento con dieta rica en fibra y nutrición parenteral por 1 semana. La evolución de la paciente fue favorable.

**Palabras clave:** Esclerodermia Sistémica; Desnutrición; Obstrucción Intestinal (fuente: DeCS Bireme).

### Abstract

Systemic sclerosis sine Scleroderma is an uncommon form of systemic compromise of this disease, in the absence of cutaneous manifestations. We present the case of a 71 years-old woman, body mass index (BMI) in 16.9 kg/m<sup>2</sup>, with history of hypothyroidism and chronic constipation, who goes to the emergency with pain, abdominal bloating, and nausea. An abdominopelvic tomography was made, reporting a collapse of the gastric chamber, some segments of intestinal loops distended with signs of fecalization in the small intestine. A colonoscopy described severe dolico colon. We observed indurated plaques in left elbow and in both buttocks. Lab tests: ANA 1/640 with anticentromeric pattern, anticentromere antibodies = 227 U/mL (0-25), Anti-SCL-70 = 1.9 U/mL (0-25), anti-RNP = 0.1 U/mL (0-25). Peri-ungueal capillaroscopy 200x showed mega capillaries. Clinical diagnosis was systemic sclerosis sine scleroderma. We initiated treatment with a high-fiber diet and parenteral nutrition for a week. The patient evolution was favorable.

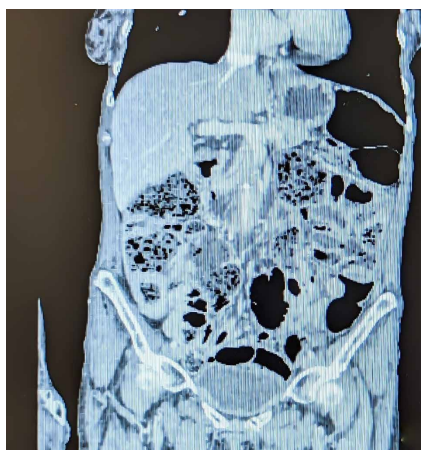
**Keywords:** Scleroderma, Systemic; Malnutrition; Intestinal Obstruction (Source: MeSH NLM).

## INTRODUCCIÓN

El término esclerodermia proviene del griego “scleros” (adelgazado) y “derma” piel. El primer reporte de esclerodermia fue hecho en 1753 por Carlo Curzio, pero sólo en la mitad del siglo XIX fue reconocida como una enfermedad <sup>(1)</sup>. La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune y tanto su etiología como su fisiopatología no han sido claramente definidas <sup>(1)</sup>. En 1892, Sir William Osler describió a la esclerosis sistémica como una enfermedad terrible, de acuerdo con sus observaciones, pues no sólo afectaba a la piel, sino a varios órganos como el corazón, pulmón, riñón y tracto gastrointestinal. Este nivel de afectación recién se pudo comprobar en el año 1947. En la actualidad se sabe que existen varios fenotipos de enfermedad y asociados a un grupo de autoanticuerpos. En 1954, Abrahams describió por primera vez una forma sin compromiso cutáneo. Ha sido descrita en algunas series como las de dos centros médicos en Brasil y por la Universidad de Pittsburg. Esta forma representa entre el 8 y 9% del total de casos de la enfermedad <sup>(1,2)</sup>. Presentamos el caso de una paciente con esclerosis sistémica sin esclerodermia con compromiso gastrointestinal. Para la publicación del presente reporte, se obtuvo el consentimiento informado de la paciente.

## REPORTE DE CASO

Se presenta el caso de una mujer de 71 años con antecedentes de hi-



**Figura 1.** Tomografía abdominal que muestra dilatación de asas intestinales y gran cantidad de heces en colon

potiroidismo e historia de fenómeno de Raynaud asociado a estreñimiento crónico de más de 10 años. La paciente acudió por emergencia refiriendo dolor y distensión abdominal, asociados a náuseas, por lo cual se decidió su hospitalización. Adicionalmente refirió varios antecedentes quirúrgicos como reparación quirúrgica de hernia hial más funduplicatura de Nissen (año 1999), histerectomía por prolapso vaginal y rectal (año 2018), y laparatomía exploratoria más liberación de bridas y adherencias (diciembre del 2021), liberación de adherencias más rafia de perforaciones en intestino y colon por obstrucción intestinal (febrero del 2022).

Al examen físico tenía 39 kilos de peso, una talla de 1,52 m, y un índice de masa corporal de 16,9 Kg/m<sup>2</sup>. La piel no tuvo cambios clínicos, sin embargo, se encontró esclerodermia proximal y distal. No se encontró telangiectasias ni úlceras o cicatrices en pulpejos. La tomografía abdominal al ingreso mostró una cámara gástrica colapsada, asas intestinales delgadas con algunos segmentos distendidos y con signos de fecalización de asa delgada. Además, abundante contenido fecal en colon ascendente y transversal, gas en sigmoides y ampolla rectal, y calcificaciones puntiformes en bazo (Figura 1).

La ecografía mostró placas induradas en brazos y glúteos de 7 x 4 mm, en codo derecho de 14 mm, en glúteo derecho de 15 mm y 14 mm, y en glúteo izquierdo 2 placas de 10 mm, y una de 14 mm.

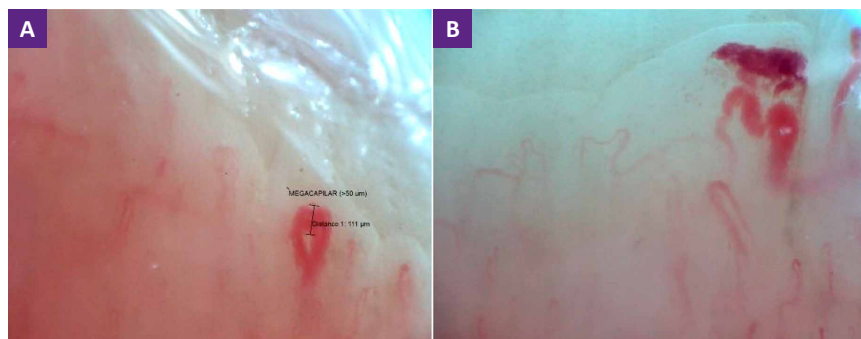
La tomografía pulmonar de alta resolución identificó un parénquima e intersticio pulmonar normales. El estudio ecocardiográfico encontró cavidades

cardíacas de dimensiones normales, motilidad y función sistólica normales, tanto del ventrículo izquierdo como del ventrículo derecho. El grosor del ventrículo izquierdo fue normal, el patrón de llenado del ventrículo izquierdo fue de tipo 1. No hubo evidencia de hipertensión pulmonar, y se encontró derrame pericárdico leve. Por otro lado, la colonoscopia identificó dolico megacolon con hipotonía en grado importante.

El hemograma reveló leucocitos normales, hemoglobina de 11,5 mg/dL (la paciente había recibido 500 mg de hierro polimaltosado 2 semanas antes), las plaquetas fueron normales. La albúmina estuvo en 3,1 mg/dL, el perfil hepático fue normal. La función renal y tiroidea fueron normales (recibía suplementación con 50 mcg de levotiroxina). Respectos a los auto-anticuerpos: ANCA MPO = 1 U/mL (VN 0-25), ANCA PR3 = 1 U/mL (VN 0-25), anti SCI 70 = 1,9 U/mL (VN 0-25), anti DNA DS (Cadena Doble) negativo, anti Jo = 0,1 U/mL (VN 0-25), anti SS-B (La) = 0,1 U/mL (VN 0-25), anti SS-A (Ro) = 0,1 U/mL (VN 0-25), anti RNP = 0,1 U/mL (VN 0-25) y anti Sm = 0,1 U/mL (VN 0-25). Los anticuerpos anticentrómero fueron positivos (227 U/MI; VN 0-10). El ANA fue positivo (1/640) con patrón centromérico.

En el estudio de capilaroscopia de borde ungueal a 200 aumentos se pudo identificar neovasos y megacapilares escasos de hasta 100  $\mu$ m con hemorragia aislada, correspondiendo a un patrón tardío de esclerodermia (Figura 2).

Durante su hospitalización evolucionó con estreñimiento, dolor abdominal y vómitos. Por interrupción constante de la vía oral, se decidió nutrición parenteral



**Figura 2. A.** Capilaroscopia: presencia de megacapilares hasta 100  $\mu$ m, **B.** presencia de hemorragia aislada

complementaria. Se usó rifaximina por una semana, y posteriormente probióticos. La evolución de la paciente fue favorable, a pesar de que no existe un tratamiento específico para la enfermedad de fondo. La junta médica decidió revisar la terapia en el seguimiento del caso.

## DISCUSIÓN

Un pequeño número de pacientes con esclerosis sistémica presenta esclerosis sistémica «sin esclerodermia» (ssSSc), un tipo de enfermedad caracterizado por la presencia de compromiso sistémico, predominantemente pulmonar, en ausencia de manifestaciones cutáneas. Se ha propuesto una clasificación de la enfermedad basada en el compromiso cutáneo y el compromiso sistémico. La clasificación define tres grupos: tipo 1 (sin signos de compromiso cutáneo, pero con compromiso de órganos internos), tipo 2 (con compromiso cutáneo y compromiso de órganos internos), y tipo 3 (con compromiso cutáneo detectado después de órganos internos)<sup>(2)</sup>. El presente caso corresponde al tipo 3, ya que reportamos una condición compuesta por fenómeno de Raynaud, asociada a autoanticuerpos y/o hallazgos típicos en la videocapilaroscopia ungueal y compromiso sistémico.

El compromiso gastrointestinal en la esclerosis sistémica puede ir desde la cavidad oral hasta el recto-ano. El compromiso esofágico es el más frecuente (hasta 90%), aunque también se encuentra compromiso del intestino delgado (60-80%), generando alteración en la motilidad intestinal, sobrecrecimiento bacteriano, pseudo-obstrucción crónica intestinal, pneumatosis cística intestinal y diverticulosis. A nivel colónico (20-50%) puede generar alteraciones en la motilidad, disminución del reflejo gastro-cólico, constipación, perforación y divertículos<sup>(1)</sup>.

Adicionalmente, existe un compromiso multifactorial que puede explicar estados de malnutrición severa. La enfermedad por sí misma, la alteración del ánimo y el pobre estado funcional serían los factores más importantes. Se ha encontrado malnutrición hasta en el 55,7% de pacientes con esclerosis sistémica, y el 20% de muertes reportadas pueden ser atribuidas a malnutrición<sup>(3)</sup>. Desde

un punto de vista anatómico-funcional, las causas de malnutrición pueden ser microstomía, alteración esofágica con aperistalsis y reducción de la presión del esfínter esofágico inferior, asociadas o no a gastroparesia y no-compliance gástrico con llenura precoz<sup>(3)</sup>.

La microangiopatía es un aspecto clínico patognomónico de la esclerodermia y permite identificarla mediante patrones específicos. En 1981 se describió el patrón de capilares gigantes, zonas avasculares (ausencia de capilares por un tracto superior a 500 µm), hemorragias (depósito de hemosiderina provocada por la ruptura de uno o varios capilares) y capilares arborificados<sup>(4,5)</sup>.

Por otro lado, los anticuerpos séricos dirigidos contra múltiples antígenos celulares nucleares o nucleolares son la distinción serológica de la esclerosis sistémica, y son detectables en más del 95% de los pacientes. Los más frecuentes son: anti-topoisomerasa 1 (anti-topo 1 o anti Scl70), anti-centrómero (ACA), y anti-RNA polimerasa III (anti RNA P3), mientras que otros como los anti-Th/To, anti fibrilarina y anti NOR 90 son más raramente encontrados<sup>(6)</sup>. La presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) no se incluye para la definición actual de esclerosis sistémica, sin embargo, puede predecir la evolución del daño microvascular<sup>(6)</sup>.

El tratamiento de la esclerosis sistémica puede incluir medicamentos como ciclofosfamida, micofenolato, tocilizumab, rituximab, nintedanib, terapias moduladoras de la función vascular (calcio antagonistas, antagonistas de los receptores de endotelina, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5, análogos de la prostaciclina 2 e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina), e inclusive trasplante de células madre hepatopoyéticas<sup>(7-8)</sup>. También se brinda tratamiento para el control de los síntomas. Para la disfagia orofaríngea (tratar los síntomas de reflujo, o considerar inmunosupresión en caso de miositis), para disfagia distal (dilatación endoscópica, agentes procinéticos, tratamiento de la infección o esofagitis), para la enfermedad por reflujo (régimen dietético, antiácidos, agentes procinéticos, buspirona o metoclopramida por su efecto en el esfínter esofágico inferior). En el tratamiento de los síntomas relacionados con el compromiso gastrointestinal inferior incluyen; para el estreñimiento (in-

tervenciones dietéticas, docusato de sodio, bisacodilo, leche de magnesia, lactulosa, linaclotida, plecanatida, lubiproston, prucaloprida, piridostigmina), para la diarrea (dieta, loperamida, hidratación, prebióticos y probióticos), para el sobrecrecimiento bacteriano del intestino delgado (dieta, antibióticos), y para la disfunción ano-rectal (fisioterapia, estimulación sacral o del nervio tibial posterior)<sup>(9)</sup>.

El pronóstico de los pacientes a largo plazo es malo, más aún si consideramos que los pacientes tienen una malnutrición severa. Son predictores de mortalidad el género masculino, una prueba de difusión de dióxido de carbono menor de 70%, compromiso cardíaco y niveles de proteína C-reactiva mayores a 5 mg/L<sup>(10)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Luquez-Mindiola A, Atuesta AJ, Gómez-Aldana AJ. Gastrointestinal manifestations of systemic sclerosis. An updated review. *World J Clin Cases*. 2021;9(22):6201-6217. DOI: 10.12998/wjcc.v9.i22.6201
2. Kucharz EJ, Kopec-Medrek M. Systemic Sclerosis sine Scleroderma. *Adv Clin Exp Med*. 2017;26(5): 875-880. DOI: 10.17219/acem/64334
3. Mc Farlane IM, Bhamra MS, Kreps A, Iqbal S, Al-Ani F, Saladini-Aponte C, et al. Gastrointestinal Manifestations of Systemic Sclerosis. *Rheumatology*. 2018;8(1): 235. DOI: 10.4172/2161-1149.1000235
4. Valentini G, Marcocchia A, Cuomo G, Vettori S, Iudici M, Bondanini F, et al. Early systemic sclerosis: marker autoantibodies and video capillaroscopy patterns are each associated with distinct clinical, functional and cellular activation markers. *Arthritis Res Ther*. 2013;15(3):R63. doi: 10.1186/ar4236.
5. Maldonado Vélez G, Ríos Acosta C. Utilidad de la capilaroscopia en esclerodermia. *Rev Arg Reumatol*. 2016;27(4):40-46. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2362-36752016000400005&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2362-36752016000400005&lng=es).
6. Cavazzana I, Vojnovic T, Airo P, Fredi M, Ceribelli A, Pedretti E, et al. Systemic Sclerosis-Specific Antibodies: Novel and Classical Biomarkers. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2023;64(3):412-430. DOI: 10.1007/s12016-022-08946-w.
7. Volkman ER. Systemic sclerosis. *Lancet*. 2023;401(10373):304-318. DOI: 10.1016/S0140-6736(22)01692-0
8. Pope JE, Denton CP, Johnson SR, Fernandez-Codina A, Hudson M, Nevskaya T. State-of-the-art evidence in the treatment of systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol*. 2023;19(4):212-226. DOI: 10.1038/s41584-023-00909-5.
9. Volkman ER, Mc Mahan Z. Gastrointestinal involvement in systemic sclerosis: pathogenesis, assessment and treatment. *Curr Opin Rheumatol* 2022; 34:328-336. DOI: 10.1097/BOR.0000000000000899
10. De Almeida Chaves S, Porel T, Mounié M, Alric L, Astudillo L, Huart A, et al. Sine Scleroderma, limited cutaneous, and diffuse cutaneous systemic sclerosis survival and predictors of mortality. *Arthritis Res Ther*. 2021;23:3295. DOI: 10.1186/s13075-021-02672-y.