
Esclerodermia y sus consecuencias letales, a propósito de un caso

Scleroderma and it's lethal complications: Clinical Case

Janeth Arévalo V. *
Paula Macías M. **
Rosario Vaca Vásquez **
Marlon Reyes **
Yesenia Mosquera **

Resumen

La esclerodermia es una enfermedad sistémica-crónica que afecta la piel y órganos como el esófago, en un 80%; se inicia en el tercer o cuarto decenio de vida y es dos veces más frecuente en mujeres. El diagnóstico de esclerodermia esofágica se establece mediante estudios manométricos por la presencia de peristalsis normal en la parte proximal del esófago estriada, con ausencia de la misma en la parte distal de músculo liso.

En el esófago se manifiesta una esofagitis péptica crónica que raramente produce complicaciones letales como el sangrado masivo ocurrido en el presente caso clínico.

Palabras clave: Esclerodermia. Hemorragia Gastrointestinal. Esofagitis péptica.

Summary

The scleroderma is a systemic chronic disease that affects skin and the rest of the organs like the esophagus in 80% of the cases. It usually affects woman in the third or fourth decade of life. The diagnosis of scleroderma in the esophagus can be determined by performing and esophageal manometry to study the muscular contraction of proximal part of the esophagus and its absence of distal part.

A chronic peptic esophagitis is the clinical manifestation of scleroderma. It rarely produces lethal complications like massive hemorrhage which occurred in this clinical case.

Key words: Scleroderma. Gastrointestinal Hemorrhage. Peptic esophagitis.

Reporte del caso

Paciente femenina de 34 años de edad, con antecedentes de esclerodermia sistémica desde los 18 años de edad, con tratamiento a base de corticoides (prednisona 50mg. QD) en forma inusual (1-2 veces por semana). Ingresa por emesis sanguinolenta masiva.

Al examen físico la paciente se presenta caquéctica, fascies inexpresiva, "manos en garra", induración, hiperpigmentación y atrofia en miembros superiores e inferiores (a predominio izquierdo), con algunas zonas hipopigmentadas. Además con leve tos no productiva.

Laboratorio: Hemoglobina: 9g/dL, velocidad de eritrosedimentación: 80 mm/h, proteína C reactiva (++) , albúmina plasmática: 2,9g/dL,

aminotransferasas y creatinina: normales. Examen general de orina: normal. ASTO: 125 U Toou.

Se instala tratamiento parentérico con solución salina y suero glucosado, más bloqueadores H2 50mg IV cada 8 horas.

Se realiza le esofogoscopia y se logran visualizar zonas sangrantes activas en el esófago medio e inferior, además lesiones ulcerativas de la mucosa.

En las 72 horas de evolución el paciente se mantuvo en condiciones estables; posteriormente presentó tos intensa, alza térmica de 38 grados centígrados, taquipnea, que la llevó a una insuficiencia respiratoria aguda, diagnosticándose de neumonía basal, la cual se agravó por la fibrosis pulmonar que muestran estos pacientes en fase avanzada, la paciente fallece a los 17 días del

* Médico R2, Posgrado de Dermatología, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, hospital Luis Vernaza, 287 Guayaquil - Ecuador

** Doctora en Medicina y Cirugía. Guayaquil - Ecuador

ingreso pese a que 48 horas antes se la mantuvo conectada a ventilación mecánica más antibióticoterapia.

Se realizó la autopsia reseándose el esófago, se analizó y se informa metaplasia de mucosa gástrica y esofagitis con ulceración e infiltrado linfocítico, en todo el segmento, con signos de sangrado reciente.

La causa directa de la muerte en la necropsia fue sepsis respiratoria por neumonía bilateral.

Discusión

La presentación clínica de la esclerodermia es variable e incluye formas localizadas² y sistémicas^{11,15}, siendo estas últimas generalmente graves y de mal pronóstico²⁰.

La esclerodermia ocurre en las familias con antecedentes de la enfermedad en 1.6% siendo en la población general de 0.026%.

La causa de esta alteración autoinmune es desconocida^{17,20}. Probablemente, es producida por una perturbación del mecanismo de regulación del colágeno: síntesis aumentada o degradación disminuida.

También se constatan alteraciones inmunológicas con producción de autoanticuerpos, de los cuales los antinucleares (ANA) –tal vez con acción patogénica– se encuentran en más del 90% de los pacientes, por lo que sirven de marcadores diagnósticos.

Por otro lado en pacientes con esclerodermia es usual que ocurra reflujo gastroesofágico ya que tienen esfínteres hipotensos y mala eliminación del ácido del esófago, pero lo poco frecuente es el sangrado digestivo alto en este tipo de pacientes.

En la literatura médica, se encuentra frecuentemente la alusión a las lesiones esofágicas en esta entidad, pero no como causas que puedan poner en peligro la vida del paciente. Algunos autores han estudiado la estrecha relación existente entre la disfunción esofágica y los daños de la función pulmonar en estos pacientes⁹, muestran una disminución significativa, hasta del 60.5% en todos los casos de la capacidad pulmonar total, la capacidad inspiratoria y la capacidad vital forzada^{7,12}.

Las principales alteraciones morfológicas que se hallan en el aparato gastrointestinal y en pulmones son^{6,15,20}:

Tracto gastrointestinal: Fibrosis de la mucosa, submucosa y muscular del tercio inferior del esófago (en el 75% de los casos). Dominando la sintomatología disfágica; radiológicamente el esófago aparenta ser un tubo rígido.

Pulmones: Fibrosis intersticial (radiológicamente se ve un panal de abejas); lesiones arteriales. Puede encontrarse insuficiencia respiratoria²⁰.

El compromiso pulmonar frecuentemente se asocia a una disfunción esofágica^{6,16}. No existen pruebas específicas en el laboratorio. Se pueden detectar factores reumatoides y anticuerpos antinucleares.

Los estudios radiológicos pueden demostrar alteración funcional del esófago, motilidad del intestino delgado, y erosión de las falanges distales.

Las pruebas funcionales respiratorias, el electrocardiograma y la radiografía de tórax, permiten descubrir la afectación cardiopulmonar.

Los análisis de orina y las pruebas de función renal son anormales cuando existe afectación renal.

Los exámenes deben ser dirigidos para la evaluación inicial y seguimiento de los órganos posiblemente comprometidos⁴:

·Prueba de función pulmonar: Evaluación del compromiso pulmonar (fibrosis)²⁰.

·Cineovideodeglutograma: Evaluación de la motilidad esofágica (posibilidad de compromiso del tercio distal de la musculatura del esófago).

Respecto al tratamiento, muchos medicamentos han sido utilizados en pacientes con esclerodermia³, pero con eficacia dudosa^{5,10}. No existen trabajos que comprueben la eficacia de uno u otro medicamento y la elección debe basarse en un análisis juicioso de riesgo beneficio en cada caso¹⁰.

Las lesiones en placa representan un problema estético, están indicados los corticoides de uso tópico; vitamina E a dosis altas, por vía oral y el calcipotriol en pomada¹⁹.

En pacientes con lesiones segmentarias en las extremidades, los antimaláricos y los corticoides por vía oral (como la prednisona, 0.5mg /kg/día, durante las fases edematosas agudas de la enfermedad), son una buena opción, pues mejoran la movilidad articular.

En casos refractarios con rápida evolución a deformidades importantes, se puede iniciar la D-penicilamina¹, metotrexate¹⁰, ciclosporina y fototerapia UVA-1 (radiación ultravioleta A-1)^{8,19}.

Se está también empleando la globulina antitimocito¹³ y el agente inmunosupresor FK-506 (macrólido más potente y menos tóxico que la ciclosporina).

·El Iluprost puede reducir los niveles de una citoquina profibrótica muy importante en la esclerodermia¹⁸, el CTGF (factor de crecimiento del tejido conectivo), además de limitar la respuesta fibrótica al TGF-beta¹².

El pronóstico es peor cuanto mayor sea el compromiso pulmonar y renal^{12,14,16}.

Recomendaciones

El abordaje clínico de la esclerodermia es diferente en los distintos centros médicos; para solucionar este problema creemos que es necesario estandarizar los procedimientos para el manejo de esta clase de pacientes en nuestro medio.

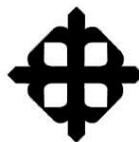
El tratamiento debe ser específico para cada paciente, puesto que la enfermedad puede tener varias presentaciones y el médico debe estar atento a las necesidades físicas y emocionales de la persona.

Referencias bibliográficas

1. Arnett F, et al: Familial occurrence frequencies and relative risks for systemic sclerosis (scleroderma) in three United States cohorts. *Arthritis Rheum*, USA 44 (6): 1359-1362, 2001
2. Carrascosa J: La piel en la Práctica diaria, Esclerodermia Localizada. *Piel*, Barcelona - España 15: 272-279, 2000

3. Della Rossa A, et al: European multicentre study to define disease activity criteria for systemic sclerosis. Clinical and epidemiological features of 290 patients from 19 centres. *Ann Rheum Dis* 60 (4): 585-591, 2001
4. Diot E, et al: Strategy for early diagnosis of lung involvement in systemic scleroderma. *Rev Mal Respir*, USA 17 (6): 1073-1080, 2000
5. Foeldvari I, et al: Favorable outcome in 135 children with juvenile systemic sclerosis: results of a multinational survey. *Rheumatology*, USA 39 (3): 556-559, 2000
6. Furst D, et al: Effects of the American College of Rheumatology systemic sclerosis trial guidelines on the nature of systemic sclerosis patients entering a clinical trial. *Rheumatology*, USA 40 (6): 615-622, 2001
7. Gilchrist F, et al: Class II HLA associations with autoantibodies in scleroderma: an highly significant role for HLA-DP. *Genes Immun*, USA 2 (2): 76-81, 2001
8. Kanekura T, et al: Cyclooxygenase-2 expression and prostaglandin E2 biosynthesis are enhanced in scleroderma fibroblast and inhibited by UVA radiation. *J Rheumatol*, USA 28 (7): 1568-1572, 2001
9. Kinuya K, et al: Esophageal hypomotility in systemic sclerosis: close relationship with pulmonary involvement. *Ann Nucl Med*, USA 15 (2): 97-101, 2001
10. Lenn C: *Terapêutica e prática pediátrica*. 2ª ed, Ed Atheneu, São Paulo Brasil, 1420-1422, 2001
11. López F y Carreño P: *Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo*. *Medicine*. Madrid - España 8 (30): 1561-1568, 2000
12. Ohtsuka T, et al: Upregulation of histidine decarboxylase mRNA expression in scleroderma skin. *Arch Dermatol Res* USA 293 (4): 171-177, 2001
13. Pope J, et al: A randomized, controlled trial of methotrexate versus placebo in early diffuse

- scleroderma. Arthritis Rheum, USA 44 (6): 1351-1358, 2001
14. Roberts-Thomson P, et al: Scleroderma in south Australia: epidemiological observations of possible pathogenic significance. Intern Med J, Australia 31 (4): 220-229, 2001
15. Sánchez A, Sanz S y Mulero M: Esclerosis sistémica (Esclerodermia). Medicine, Madrid – España 8 (30): 1543-1552, 2000
16. Schuartz L: Principios de Cirugía. 5ª ed, Interamericana Mc Graw Hill, México 1249-1251, 1998
17. Smettzer S y Bone B: Enfermería Médico Quirúrgico de Brunner y Suddarth. 8ª ed, Interamericana, México 110-118, 1998
18. Stratton R, et al: Iloprost suppresses connective tissue growth factor production in fibroblast and in the skin of scleroderma patients. J Clin Invest, USA 27 (7): 65-67, 2001
19. Talesnik E: Diagnóstico de las Enfermedades del Tejido Conectivo en la Infancia. Pediatría Práctica en Diálogos. 1ª ed, Ed Panamericana, Buenos Aires - Argentina 518, 2001
20. Zanioto G y DeMestert, et al: Thelers in healthand disease. Am Med J Surg, USA 155: 104, 1998
- Dra. Paula Salomé Macías Moreira***
Teléfonos: 593-04-2890539; 098727155
Fecha de presentación: 16 de agosto de 2003
Fecha de publicación: 31 de octubre de 2005
Traducido por: Janet J. Moreno E.



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL