

SEMI-OBSTRUÇÃO INTESTINAL POR ESCLERODERMIA - RELATO DE CASO -

JULIANA MENDES CARDOSO¹, PANMELLA LEMOS LIMA¹, CARLOS EDUARDO DE OLIVEIRA RIBEIRO¹,
DANIEL BONOMI¹, MARCÍLIO JOSÉ RODRIGUES LIMA¹, ANTÔNIO LACERDA-FILHO¹

¹*Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da UFMG,
Instituto Alfa de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas da UFMG*

CARDOSO JM, LIMA PL, RIBEIRO CEO, BONOMI D, LIMA MJR, LACERDA-FILHO A. Semi-obstrução Intestinal por Esclerodermia - Relato de Caso. *Rev bras Coloproct*, 2006;26(2):187-192.

RESUMO: A esclerodermia ou esclerose sistêmica progressiva é uma doença auto-imune de causa desconhecida que se caracteriza por fibrose da pele, vasos sanguíneos e de alguns outros órgãos, como os pulmões, coração, rins e trato gastrointestinal. Sintomas atribuíveis ao comprometimento gastrointestinal podem estar presentes em até 50% dos pacientes, sendo os mais frequentes, relacionados às manifestações esofagianas e anorretais. Anormalidades na motilidade intestinal com frequência levam a desnutrição, supercrescimento bacteriano e quadro de pseudo-obstrução ou mesmo semi-obstrução intestinal. É apresentado um caso de paciente com esclerodermia há 43 anos, evoluindo com quadro de semi-obstrução, apresentando distensão abdominal, cólicas recorrentes e desnutrição grave. Sem resposta ao tratamento clínico foi submetida à cirurgia que evidenciou quadro obstrutivo por comprometimento ileal, o qual foi tratado por bypass íleo-cólico. Lesão intestinal por esclerodermia levando a quadro de obstrução é raramente descrita na literatura médica e, portanto, o tratamento de escolha ainda não foi definido.

Descritores: Esclerose sistêmica progressiva, esclerodermia gastrointestinal, pseudo- obstrução intestinal

INTRODUÇÃO

A esclerodermia ou esclerose sistêmica progressiva é uma doença de etiologia desconhecida caracterizada pela proliferação de tecido conjuntivo associado a uma variedade de distúrbios funcionais de vários sistemas orgânicos e que acomete, mais frequentemente, mulheres entre 30 e 40 anos. Apesar das principais manifestações ocorrerem na pele e sistema vascular, ocorrem também distúrbios em outros sistemas, os quais podem definir o quadro clínico, como no acometimento intestinal, produzindo disfunções da

motilidade e má absorção¹. A patologia consiste em inflamação severa com fibrose densa e atrofia da camada muscular própria e conseqüente substituição por tecido conjuntivo na parede intestinal^{2,3,4}. A doença pode ocorrer como entidade única ou fazer parte da síndrome CREST (calcinose, Fenômeno de Raynaud, hipomotilidade esofagiana, esclerodactilia e telangiectasia)⁵.

A esclerodermia é uma doença multisistêmica com uma variedade de complicações. Estima-se que 50 % dos pacientes morrem em 5 anos. A mortalidade associada com a doença tem influenciado a decisão

Trabalho realizado no Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da UFMG pelo Grupo de Coloproctologia e Intestino Delgado do Instituto Alfa de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas da UFMG

Recebido em 02/01/2006

Aceito para publicação em 23/01/2006

cirúrgica⁶, sendo que as opções terapêuticas para as complicações do escleroderma intestinal avançado ainda são limitadas². A primeira colectomia por esclerodermia foi descrita em 1931, em um paciente com dilatação colônica e obstrução⁷. Tem sido considerado que, a despeito dos riscos da doença sistêmica, a mortalidade pode ser diminuída com abordagem cirúrgica precisa, como em quadros com crises intra-abdominais freqüentes.

RELATO DO CASO

Paciente de 61 anos, sexo feminino, com diagnóstico de esclerodermia há 43 anos, apresentando grave acometimento cutâneo com fenômeno de Raynaud (Figura-1). Há cerca de 20 anos foi submetida à gastrectomia parcial e reconstrução em Y de Roux por grave refluxo gastro-esofágico. Há cerca de 2 anos apresentava quadro de distensão abdominal (Figura-2) associada à dor em cólicas recorrente com história de internações freqüentes pela mesma sintomatologia. Propedêutica radiológica sugeria a presença de trânsito intestinal lento e dilatação do intestino delgado, sem nenhum ponto evidente de obstrução (Figura-3). Fez uso de diversas medicações, dentre elas todos os pró-cinéticos disponíveis, incluindo octreotide, porém mantinha sintomatologia associada a quadro de desnutrição grave e desidratação. Submetida a terapia nutricional e, na seqüência, a laparotomia exploradora, a qual evidenciou alças de delgado comprometidas,



Figura 1 – Acometimento cutâneo das mãos com fenômeno de Raynaud.



Figura 2 – Distensão abdominal secundária ao quadro intestinal semi-oclusivo.

distendidas e de aspecto fibrosado (Figura-4) e região de íleo distal com fibrose acentuada causando estenose da luz intestinal (Figura-5). Devido ao grave estado nutricional foi realizado apenas "bypass" ileo-transverso (Figura-6) com boa evolução pós-operatória e melhora da sintomatologia clínica.

DISCUSSÃO

A esclerodermia é uma doença do colágeno, de etiologia desconhecida, que afeta primariamente o tecido conjuntivo, acometendo vários órgãos. O



Figura 3 – Trânsito intestinal baritado evidenciando importante retardo e dilatação intestinal sem área de obstrução mecânica.



Figura 4 – Dilatação intestinal por acometimento difuso secundário à esclerodermia.

processo patológico básico é a fibrose progressiva^{7,8}. Mais da metade dos pacientes com esclerodermia tem evidências clínicas de envolvimento gastrointestinal, mais comumente acometendo o esôfago. Em 58 autópsias estudadas, D'Angelo e cols encontraram

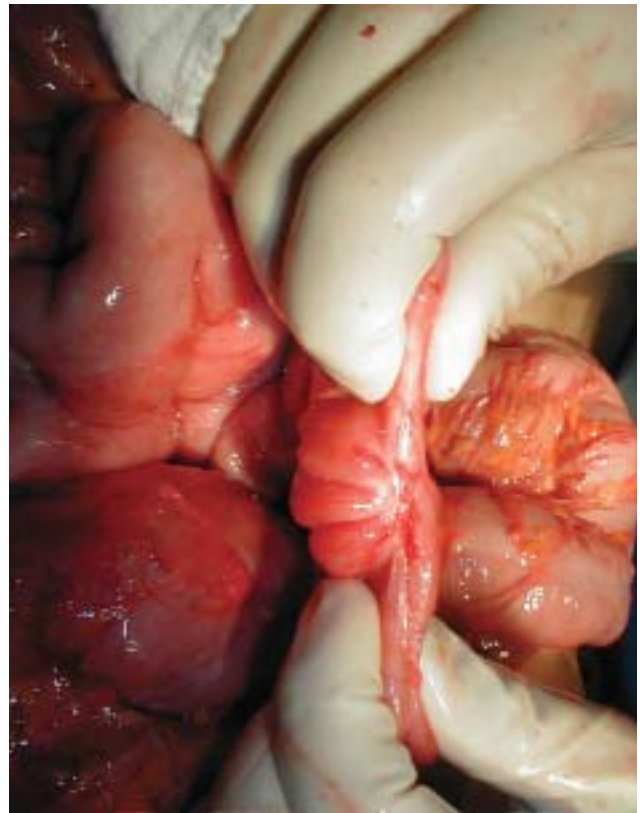


Figura 5 – Área fibrótica em íleo terminal levando a quadro de semi-oclusão intestinal.

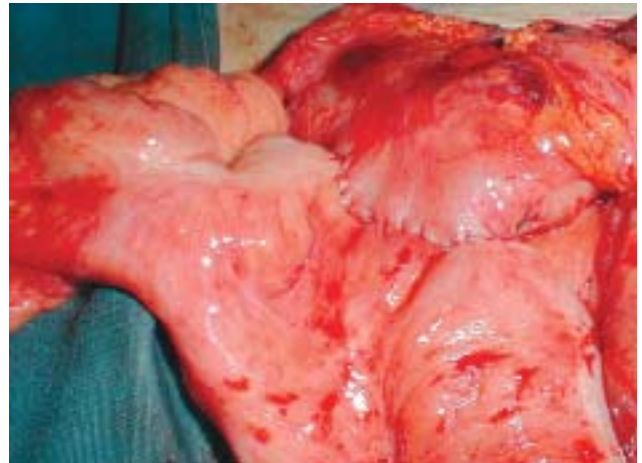


Figura 6 – Bypass por anastomose íleo-cólica látero-lateral.

fibrose e lesões vasculares na pele (98%), no trato gastrointestinal (74%), nos pulmões (59%), fígado (49%), pericárdio (41%) e miocárdio (26%)⁹.

O envolvimento gastrintestinal pela doença ocorre mais na forma de disfunção esofágica e

manifestações anorretais, sendo o acometimento intestinal bem menos comum. As complicações gastrointestinais mais frequentes são: 1) distúrbios de motilidade, o que aumenta o crescimento da flora e agrava a má absorção e a distensão; 2) refluxo gastroesofágico, por estase de fluido gástrico e diminuição do esvaziamento do estômago; 3) má absorção em 40% dos pacientes, associada a hipomotilidade; 4) constipação por perda do reflexo gastrocólico e da capacidade propulsiva colônica, podendo levar a quadros de impactação fecal; 5) ulcerações que podem causar hemorragia severa, infarto intestinal, perfuração e peritonite e 6) pneumatose cistóide intestinal, algumas vezes associada à isquemia intestinal^{2,5} e raramente, pneumoperitônio por perfuração intestinal¹⁰.

A hipomotilidade é o sintoma cardinal do envolvimento intestinal pela esclerodermia, causando retardo significativo no trânsito intestinal e levando à constipação¹. A estase propicia supercrescimento bacteriano e, subseqüentemente, síndrome de má absorção, embora outras causas para esta síndrome tenham sido postuladas, como por exemplo, deficiência de enzimas digestivas e defeito intrínseco da função absorptiva¹. A motilidade pode estar comprometida a ponto de causar uma “obstrução funcional” do intestino, levando a sintomas similares aos de uma obstrução mecânica.

O acometimento intestinal geralmente leva a quadros crônicos, de evolução lenta e progressiva. Ao exame, geralmente os pacientes apresentam estado geral comprometido, fraqueza, desidratação e sintomatologia característica de má absorção, como desnutrição grave, perda ponderal e anemia. Anorexia, náuseas e vômitos podem fazer parte do quadro clínico. Dor abdominal, geralmente em cólica, e constipação são relatadas e na maioria das vezes, estão presentes há várias meses ou até anos, sendo que geralmente já foram realizadas várias tentativas de tratamento clínico^{10,11}. O exame físico evidencia as alterações e sinais típicos da doença de base, como pele fibrótica, dedos endurecidos e com movimentos limitados, telangiectasias e fenômeno de Raynaud, um achado muito comum⁵. A distensão abdominal é queixa freqüente, sendo que ao exame é comum dor à palpação profunda. Exames complementares podem demonstrar quantidade aumentada de gordura nas fezes, anemia, carência de vitamina B12, todos

decorrentes da má absorção. A propedêutica de imagem geralmente sugere um período de trânsito intestinal baritado lento, dilatação dos segmentos do intestino e ausência de obstruções mecânicas, apesar da clínica sugestiva¹⁰.

A fisiopatologia da hipomotilidade intestinal pode, pelo menos em parte, ser explicada pela atrofia da mucosa, submucosa e camadas musculares, devido à deposição de colágeno e fibrose nessas estruturas⁷, causando diminuição das células ganglionares do plexo mioentérico¹. Como conseqüência da atonia pode surgir impactação das fezes e acúmulo gasoso, provocando distensão, íleo paralítico e supercrescimento bacteriano, exatamente como observado no presente caso. O seguimento atônico atua como um ponto de obstrução funcional ou de pseudo-obstrução.

Inicialmente, os laxativos e procinéticos exercem algum efeito e alguns autores defendem o tratamento precoce e agressivo com esses medicamentos¹⁰. Porém, com a progressão do quadro, tal efeito diminui e as drogas geralmente utilizadas (cisaprida, octreotida e outras) já não apresentam impacto significativo na doença avançada¹¹.

Com relação à abordagem terapêutica mais resolutiva, a maior fonte de dúvida surge no que diz respeito ao papel da cirurgia. Geralmente, em decorrência da proeminência dos sintomas, a laparotomia costuma ser indicada e pode evidenciar fontes de obstrução como aderências, estenoses verdadeiras e fecalomas. Haque e cols descreveram um caso de volvo como fonte de obstrução em paciente com esclerodermia¹². Em muitos casos, a laparotomia pode ter papel diagnóstico e terapêutico¹³. Na maioria das vezes, o motivo da obstrução é um segmento atônico, geralmente de aspecto fibrosado à macroscopia, como encontrado neste caso.

A ressecção cirúrgica do segmento atônico é desencorajada por alguns autores, sob o argumento de que, na doença avançada e severa, o envolvimento intestinal é tão extenso que o procedimento seria inefetivo². Porém, há relatos de que a ressecção do segmento atônico aumenta a chance de sucesso do tratamento¹. Entretanto, como os pacientes se apresentam desnutridos e com estado geral comprometido, na maioria das vezes grandes ressecções são evitadas, optando-se, muitas vezes, por

derivação intestinal. No presente caso, observou-se melhora significativa da qualidade de vida da paciente, como relatado por outros autores^{1,13}. Já a obstrução mecânica devida à formação de volvos representa uma emergência cirúrgica¹³.

Outra fonte de discussões é acerca do tamanho do segmento a ser ressecado, não estando ainda estabelecido se deve ser ressecado somente o segmento atônico que resulta em pseudo-obstrução ou todo o segmento intestinal acometido pela esclerodermia¹⁴.

Outros pontos de controvérsia relacionam-se à resposta modesta ao tratamento cirúrgico e ao aumento expressivo de morbimortalidade em muitos casos^{7,14}, além da grande possibilidade de recidivas ou complicações nos segmentos remanescentes^{3,13}.

Como muitos pacientes podem apresentar acentuada melhora da qualidade de vida após intervenção cirúrgica, esta conduta tem sido considerada como a mais apropriada em pacientes com quadros obstrutivos ou semi-obstrutivos e grave comprometimento do estado geral^{1,11,12}.

CONCLUSÃO

O acometimento gastrointestinal pela esclerodermia já está bem estabelecido, bem como os prejuízos que isto acarreta à saúde dos pacientes, como por exemplo, desnutrição, diarreia, desidratação, dor abdominal, constipação, entre outros. Este comprometimento intestinal em muitos casos simula quadros de obstrução intestinal, tratando-se na verdade de uma obstrução funcional ou pseudo-obstrução. A conduta diante destes casos é controversa, mas a cirurgia tem se tornado uma opção cada vez mais atraente, pois apesar de acarretar morbidade e mortalidade consideráveis, há muitos casos em que ocorre recuperação satisfatória. No entanto, permanecem indefinidas muitas questões relacionadas ao melhor momento para a intervenção cirúrgica, assim como sua tática. São necessários mais estudos a respeito do papel da cirurgia na esclerodermia intestinal e bom senso do profissional experiente diante desta situação.

SUMMARY: Scleroderma or progressive systemic sclerosis (PSS) is a self-immune illness of unknown cause that is characterized by fibrosis of the skin, blood vessels and some other tissues like the lungs, heart, kidneys and gastrointestinal system. Attributable symptoms to the gastrointestinal involvement can be present in up to 50% of the patients, esophageal and anorectal manifestations being more frequent. Abnormalities in the intestinal motility frequently lead to malnutrition, bacterial over-growth and intestinal pseudo-obstruction. We report a case of scleroderma with intestinal pseudo-obstruction presenting chronic abdominal cramps, bloating and malnutrition with no response to clinical approach. Patient underwent surgery with diagnosis of intestinal obstruction by annular ileal fibrosis treated by ileocolic bypass. Intestinal injury causing obstruction is rarely described in the literature and therefore the treatment of choice is not yet defined.

Key words: Progressive systemic sclerosis, gastrointestinal scleroderma, intestinal pseudo-obstruction.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barnett AJ, Taubman I, Poon SK, Strangward RW. Scleroderma (progressive systemic sclerosis) with severe bowel involvement. Treatment by extensive resection of the small intestine. Aust N Z J Med. 1976;6:470-3.
2. Stafford-Brady FJ, Kahn HJ, Ross TM, Russell ML. Advanced scleroderma bowel: complications and management. J Rheumatol. 1988;15:869-74.
3. Davis RP, Hines JR, Flinn WR. Scleroderma of the colon with obstruction: report of a case. Dis Colon Rectum. 1976;19:256-9.
4. Brandwein M, Schwartz IS. Megacolon and volvulus complicating progressive systemic sclerosis. Mt Sinai J Med. 1988;55:343-5.
5. Netscher DT, Richardson JD. Complications requiring operative intervention in scleroderma. Surg Gynecol Obstet. 1984;158:507-12.
6. Matolo NM, Albo D Jr. Gastrointestinal complications of collagen vascular diseases. Surgical implications. Am J Surg. 1971;122:678-82.
7. Wehmeyer DL, Kiser J. Surgery on gastrointestinal scleroderma: subtotal colectomy. J Kans Med Soc. 1975;76:129-31.

8. Exadaktylos A, Papagrigoriadis S. Chronic constipation - a lethal danger in patients with systemic scleroderma. *Eur J Emerg Med.* 2001;8:333-5.
9. D'Angelo WA, Fries JF, Masi AT, Shulman LE. Pathologic observations in systemic sclerosis (scleroderma). A study of fifty-eight autopsy cases and fifty-eight matched controls. *Am J Med.* 1969;46:428-40
10. Regan PT, Weiland LH, Geall MG. Scleroderma and intestinal perforation. *Am J Gastroenterol.* 1977;68:566-71.
11. Sayfan J, Becker A, Lev A. Acute mechanical obstruction of the colon in scleroderma. *Isr Med Assoc J.* 2001;3:468-9.
12. Haque U, Yardley J, Talamini M, Wigley F. Colon stricture and volvulus in a patient with scleroderma. *J Rheumatol.* 1999;26:2268-72.
13. Hung SC, Lin HY. Intestinal obstruction associated with scleroderma: not always pseudo-obstruction. *Clin Exp Rheumatol.* 2000;18:112.
14. Teoh TA, Reissman P, Ehrenpreis ED, Wexner SD. Colectomy in a constipated scleroderma patient: a word of caution. *Am J Gastroenterol.* 1995;90:1901-2.

Endereço para correspondência:

ANTÔNIO LACERDA FILHO
Instituto Alfa de Gastroenterologia
Hospital das Clínicas da UFMG - 2º andar
Avenida Alfredo Balena, 110
30.130-100 - Belo Horizonte (MG)
E-mail: alacerda@ufmg.br