



## Nota Clínica

### Abordaje nutricional en esclerodermia: a propósito de un caso

#### *Nutritional approach in systemic sclerosis: report of a case*

Ángel Rebollo-Román<sup>1</sup>, María de Damas-Medina<sup>2</sup>, M.<sup>a</sup> José Molina-Puerta<sup>1</sup>, Alfonso Calañas-Continente<sup>1</sup> y Gregorio Manzano-García<sup>1</sup>

<sup>1</sup>UGC de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. <sup>2</sup>UGC de Endocrinología y Nutrición. Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén

### Resumen

**Introducción:** la esclerodermia es una enfermedad sistémica adquirida poco frecuente, con una patogenia compleja que compromete a numerosos órganos. El abordaje nutricional no está claramente establecido debido a su baja prevalencia.

**Caso clínico:** presentamos el caso de una mujer de 37 años diagnosticada de esclerodermia difusa con amplia afectación gastrointestinal, pérdida de 40% de peso desde el diagnóstico y anemia grave. A pesar de la toma de suplementos orales, la nutrición a través de gastrostomía y el uso de octreótide, no se alcanzan los requerimientos nutricionales, por lo que se plantea el uso de nutrición parenteral domiciliaria junto al resto de tratamientos.

**Discusión:** esta paciente, la progresión de la afectación digestiva debida a la esclerodermia hizo necesario recurrir al aporte parenteral debido a la intolerancia oral a causa de la pseudooclusión intestinal. En estos casos, la ausencia de tratamiento etiológico hace que la nutrición parenteral domiciliaria juegue un papel importante en el soporte nutricional.

**Palabras clave:**

Esclerodermia.  
Soporte nutricional.  
Obstrucción intestinal.

### Abstract

**Background:** systemic sclerosis is a rare systemic acquired disease with a complex pathogenesis which compromises multiple organs. The nutritional approach to treat patients with this disease is not clearly established due to its low prevalence.

**Case report:** we present the case of a 37-year-old woman diagnosed with systemic sclerosis with gastrointestinal compromise, 40% weight loss since diagnosis and severe anemia. Despite oral supplementation, placement of a gastrostomy feeding tube and medical therapy with octreotide, her nutritional requirements are not achieved, so we suggest home parenteral nutrition to complete the nutritional support.

**Discussion:** the severe intestinal affection in this patient made it necessary to turn to the parenteral access because of the oral intolerance secondary to the intestinal pseudo-obstruction. In these cases, the lack of etiological treatment makes home parenteral nutrition play an important role in the nutritional approach.

**Key words:**

Systemic sclerosis.  
Nutritional approach.  
Intestinal obstruction.

Recibido: 10/06/2019 • Aceptado: 16/07/2019

Rebollo-Román A, De Damas-Medina M, Molina-Puerta MJ, Calañas-Continente A, Manzano-García G. Abordaje nutricional en esclerodermia: a propósito de un caso. *Nutr Hosp* 2019;36(5):1231-1234

DOI: <http://dx.doi.org/10.20960/nh.02732>

**Correspondencia:**

Ángel Rebollo Román. UGC de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Reina Sofía. Av. Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba  
e-mail: [rebollo.ang@gmail.com](mailto:rebollo.ang@gmail.com)

## INTRODUCCIÓN

La esclerodermia es una enfermedad sistémica adquirida del tejido conjuntivo, de causa desconocida, que se distingue por excesiva producción de colágeno, lo cual produce fibrosis en la piel y en algunos órganos internos.

El estado nutricional de los pacientes con esclerodermia se ve comprometido por la afectación gastrointestinal, una de las más frecuentes en esta patología. En esta afectación se incluyen el reflujo gastroesofágico, el sobrecrecimiento bacteriano y la pseudoobstrucción intestinal, las cuales repercuten de forma importante en el estado nutricional.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer diagnosticada a los 37 años de edad de esclerodermia difusa con afectación pulmonar (neumopatía intersticial difusa y fibrosis pulmonar) y gastrointestinal (infiltración esclerodérmica y esofagitis erosiva grado B) al momento diagnóstico. Fue derivada un año después a consultas de Nutrición por pérdida de peso e intolerancia a suplementos orales pautados. Antropometría: peso habitual, 56 kg; peso en diciembre 2009, 44,6 kg; IMC, 18,32 kg/m<sup>2</sup> (pérdida de peso: 21% en 14 meses). En la analítica destaca una ferropenia (hierro = 33 mcg/dl, con Hb = 12 g/dl).

Catalogada como desnutrición calórica grave, se prescribe suplementación oral peptídica y se añaden hierro oral diario y posteriormente vitamina D, carbonato cálcico y magnesio. La paciente es revisada semestralmente por nuestro servicio, aunque en abril de 2016 pierde seguimiento. El peso en dichas consultas aparece recogido en la figura 1.

En abril de 2017 acude al Servicio de Urgencias por astenia global con pérdida severa de peso, que se encontraba en ese momento con 32 kg (23% de pérdida en un año; -40% desde el diagnóstico). Presenta anemia ferropénica grave (hemoglobina 4,7 g/dl) a pesar de recibir tratamiento con hierro intravenoso y transfusiones periódicas, por lo que es ingresada. Parámetros nutricionales al ingreso: albúmina 2,9 g/dl, prealbúmina 18 mg/dl, colesterol 103 mg/dl; transferrina 212 mg/dl, 660 linfocitos/microlitro.

En cuanto a la afectación gastrointestinal, al diagnóstico inicial se añadía en ese momento el de gastroparesia y sobrecrecimiento bacteriano, para lo cual sigue tratamiento con ciclos intermitentes de antibiótico y probiótico, así como inhibidores de la bomba de protones, procinéticos y antiácidos. A pesar de este tratamiento, mantiene florida sintomatología digestiva: refiere plenitud posprandial, distensión abdominal y náuseas con vómitos que impiden la ingesta oral, por lo que se completa el estudio con:

- Endoscopia: esofagitis erosiva grado D de Los Ángeles. Estenosis esofágica ulcerada. Aperistalsis esofágica e intestinal.
- Tomografía computarizada (TC) de abdomen: no se observan signos obstructivos, aunque *sí asas de delgado distendidas*.
- Tránsito baritado: aperistalsis de esófago, estómago, duodeno y yeyuno. Biopsia duodenal sin alteraciones.

Ante la clínica, y con el resultado de las pruebas complementarias, se diagnostica a la paciente de *pseudoobstrucción intestinal secundaria a la esclerodermia* por afectación del músculo liso intestinal y sobrecrecimiento bacteriano.

Debido a la ausencia de tratamiento etiológico dirigido se propone colocación de sonda de gastrostomía para nutrición enteral en horario nocturno. Se completa por tanto el tratamiento nutricional con 1.000 ml de suplementación enteral hipercalórica al día (1.100 kcal). Teniendo en cuenta la desnutrición severa de la paciente, el riesgo de síndrome de realimentación era alto, por lo que se inició la suplementación de forma paulatina durante la primera semana. Además, se suplementó de forma profiláctica con tiamina y fósforo para evitar esta complicación. Para disminuir la frecuencia de los cuadros suboclusivos, se comienza tratamiento con octreótide s.c. cada 15 días.

Al alta, el peso de la paciente es de 36,4 kg (4,4 kg de ganancia en 24 días). No obstante, en los dos meses posteriores, y a pesar de la introducción del octreótide, se produce un nuevo deterioro clínico, con pérdida de peso (-2 kg) y anemia ferropénica grave (hemoglobina 3,4 g/dl). Se realiza una gammagrafía con hematíes marcados que descarta la existencia de sangrado intestinal activo causante de la anemización.

Ante la desnutrición calórica severa y la incapacidad para alcanzar los requerimientos nutricionales con la vía enteral, se propone la posibilidad de instaurar nutrición parenteral domiciliaria (NPD).



Figura 1.

Debido a su patología y la necesidad de infusión intravenosa de inmunoglobulinas periódicas la paciente ya era portadora de una vía venosa central tipo reservorio (Port-A-Cath®), por lo que esta puede utilizarse para infundir la nutrición parenteral.

Tras probar la adecuada tolerancia a la nutrición parenteral, se gestiona la logística y se realiza el adiestramiento a los familiares. Se hacen los cálculos de requerimientos energéticos para un peso ajustado de 49,5 kg. Teniendo esto en cuenta, junto con el estrés grave producido por la enfermedad, obtenemos unas necesidades energéticas de en torno a 1.900 kcal/día.

Estimando que la paciente toma entre la mitad y tres cuartos de la suplementación oral pautada y que la dieta recomendada le aporta en torno a 600 kcal/día, diseñamos el siguiente tratamiento de soporte nutricional al alta:

- Dieta fraccionada según recomendaciones del Servicio de Nutrición (600 kcal).
- Fórmula de suplementación enteral oral peptídica: 500 ml/día = 500 kcal.
- Nutrición enteral peptídica por sonda de gastrostomía: 1.000 ml/día: 1.100 kcal.
- Nutrición parenteral domiciliaria cuatro días a la semana: 1.200 kcal/día.
- 25-hidroxicolecalciferol 0,266 mcg cada 15 días.

De esta forma, los días que no recibe nutrición parenteral se le aportan en torno a 1.900 kcal/día. En los días en que recibe nutrición parenteral se permite que no utilice la nutrición enteral por sonda si la ingesta oral ha sido adecuada, obteniendo un aporte de 2.000 kcal/día.

Durante el seguimiento de la paciente es necesario ir realizando ajuste de las alteraciones hidroelectrolíticas de forma semanal. No aparecen complicaciones específicas relacionadas con la infusión de la nutrición parenteral y se evidencia un aumento progresivo de peso, que pasa de los 36,4 kg en septiembre de 2017 (momento de inicio de la NPD) hasta alcanzar siete meses después los 48,7 kg.

Desafortunadamente, la esclerodermia progresó especialmente a nivel pulmonar y la paciente falleció como consecuencia de una infección respiratoria en mayo de 2018.

## DISCUSIÓN

La esclerodermia es una enfermedad sistémica autoinmune, caracterizada por la sobreproducción de colágeno dentro de la cual se engloban diferentes patologías cuya característica común es la fibrosis dérmica (1). En el caso de la esclerosis sistémica (ES), la fibrosis afecta también a algunos órganos internos, entre los que se incluye el tracto gastrointestinal (GI). La afectación GI es la tercera manifestación más frecuente tras el fenómeno de Raynaud y la alteración cutánea, pudiendo presentarse hasta en el 90% de los pacientes (2). Es una enfermedad poco frecuente, con una incidencia anual de 1-20 casos por millón de habitantes por año (1) y cuya etiopatogenia aún se desconoce, por lo que no disponemos en la actualidad de tratamiento efectivo y los esfuerzos terapéuticos van encaminados a paliar las complicaciones

asociadas. La afectación GI es probablemente el resultado, por un lado, del daño microvascular y la isquemia de repetición y, por otro, de la activación de mediadores profibróticos que conducen a la denervación mientérica por depósito de colágeno o anticuerpos, a la inflamación y atrofia de músculo liso y a la fibrosis del tejido conectivo (3,4). Esto tiene un alto impacto en la calidad de vida de los pacientes y en su pronóstico. Se estima que hasta el 12% de la mortalidad en ES se debe a la fibrosis GI progresiva y es posiblemente atribuible a la malnutrición acompañante (5).

Existen múltiples manifestaciones GI en los pacientes con ES que pueden estar directamente relacionadas con el riesgo de malnutrición. El endurecimiento de la piel perioral y la microostomía pueden reducir la ingesta y dificultar la formación del bolo alimenticio. La motilidad alterada del esófago, la alteración GI más frecuente en estos pacientes, provoca disfagia progresiva tanto a sólidos como a líquidos a la vez que el tratamiento para el reflujo gastroesofágico con inhibidores de la bomba de protones se asocia con aumento del riesgo de sobrecrecimiento bacteriano (SCB). Existe un retraso en el vaciamiento gástrico que se manifiesta como saciedad precoz, plenitud, distensión abdominal y náuseas. Aunque es predominante la disfunción esofágica y anorrectal, aproximadamente la mitad de los pacientes presentan, además, alteraciones en intestino delgado. La característica principal es la hipomotilidad, que se manifiesta clínicamente como pseudoobstrucción intestinal crónica (POIC), SCB y malabsorción (4). La POIC se caracteriza por la presencia de cuadros clínicos recidivantes que simulan una obstrucción intestinal pero en ausencia de proceso obstructivo anatómico. Es una entidad poco frecuente pero que condiciona una alta morbimortalidad. Aunque la clínica puede simular una obstrucción mecánica, los síntomas a menudo son insidiosos y la ausencia de patología estructural visible en pruebas de imagen convencionales conlleva al retraso diagnóstico. Los síntomas más comunes son dolor y distensión abdominal (80%), náuseas y vómitos (75%), estreñimiento (40%) y diarrea (20%) (6). Además, la estasis de fluidos o bolo alimenticio en la luz intestinal favorece el SCB (3). La desconjugación bacteriana de los ácidos biliares provoca malabsorción de grasas y de vitaminas liposolubles. Las bacterias digieren los hidratos de carbono, liberando gas y productos osmóticamente activos que conllevan diarrea osmótica. La malabsorción unida a la limitación de la ingesta que condicionan las alteraciones orofaríngeas, esofágicas y gástricas, junto con el teórico aumento de los requerimientos que acompaña a la enfermedad crónica, conducen a la pérdida de peso y la malnutrición. Existen además otros factores de riesgo asociados, como son la falta de apetito condicionada por un estado de depresión y ansiedad o la limitación en el desempeño de las actividades básicas de la vida diaria, incluida la preparación de alimentos, debido a las lesiones isquémicas en las manos (7).

La progresión de la enfermedad, por tanto, conlleva un riesgo aumentado de malnutrición, cuya prevalencia se estima entre un 15 y un 58% en los pacientes con ES (4,8). Se recomienda por ello aplicar un cribado de desnutrición a todos los pacientes diagnosticados de ES, siendo la única herramienta validada en esta patología hasta la fecha el MUST (8,9).

Existen pocas recomendaciones específicas en torno al manejo nutricional de la esclerodermia. Las recomendaciones nutricio-

nales deben adaptarse a los síntomas referidos; por ejemplo, en caso de gastroparesia se recomendará consumo frecuente de pequeñas cantidades de comida baja en grasa y con poco aporte de fibra. Aunque no existen estudios específicos sobre la suplementación oral en ES, se recomienda su uso cuando no se alcanzan los requerimientos energéticos-proteicos con la dieta, como ocurre en otras enfermedades crónicas. Cuando bien por la microostomía o bien por la afectación esofágica no puede asegurarse la ingesta oral, se recomienda el uso de nutrición enteral, que será en un principio nasoyeyunal. Es preferible evitar el uso de sondas nasogástricas porque se espera mala tolerancia a las mismas debido a la gastroparesia. Una vez comprobada la tolerancia a la nutrición por vía nasoyeyunal, debe valorarse la implantación de sonda de yeyunostomía (10). No obstante, debido a la progresión de la fibrosis es posible que la colocación de sondas enterales, ya sean quirúrgicas o percutáneas, cause molestias locales importantes y termine fracasando su utilización (4). Por este motivo, la nutrición parenteral (NP), si bien no está exenta de complicaciones, podría resultar eficaz en los pacientes con ES y malnutrición refractaria. Aunque no hay evidencia sólida de que los programas de NP domiciliaria en estos pacientes aumenten la supervivencia o ralenticen la progresión de la enfermedad, sí han demostrado mejorar el estado nutricional así como la calidad de vida (11), no existen recomendaciones específicas para ES y, en general, las indicaciones, el manejo y las complicaciones son las mismas que en otras causas de fallo intestinal (12,13).

En cuanto al tratamiento farmacológico, debe combinarse el uso de procinéticos para paliar la hipomotilidad GI junto con tandas intermitentes de antibióticos dirigidos para el SCB (10). Los estudios de manometría de pacientes con ES, en los que coexisten POIC y SCB, muestran una actividad alterada con ausencia total de ondas de fase 3 espontáneas en duodeno. El octeótride es un análogo de la somatostatina de acción prolongada que ha sido probado en pacientes con ES consiguiendo evocar patrones similares a los de los sujetos sanos durante las tres horas posteriores a su administración (14). Sin embargo, existe poca evidencia al respecto y su uso, por tanto, en práctica clínica en este tipo de pacientes es aún limitado.

Por tanto, y en consonancia con la evidencia científica actual, al realizar el manejo nutricional de esta paciente buscábamos adaptarnos a los síntomas que presentaba. Esto hizo que desde el punto de vista nutricional la evolución fuera favorable, ya que pudimos aportarle en las diferentes fases evolutivas de la enfermedad los requerimientos nutricionales que precisaba.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Carreira PE, Martín-López M, Álvarez Pablos JL. Esclerodermia. *Medicine* 2017;12(25):1448-57.
2. Hong BY, Giang R, Mbuagbaw L, et al. Factors associated with development of gastrointestinal problems in patients with scleroderma: a systematic review. *Syst Rev* 2015;4(1):188.
3. Sakkas LI, Simopoulou T, Daoussis D, et al. Intestinal involvement in systemic sclerosis: a clinical review. *Dig Dis Sci* 2018;63(4):834-44.
4. Bharadwaj D, Tandon P, Gohel T, et al. Gastrointestinal manifestations, malnutrition, and role of enteral and parenteral nutrition in patients with scleroderma. *J Clin Gastroenterol* 2015;49(7):559-64.
5. Montesi A, Pesaresi A, Cavalli ML, et al. Oropharyngeal and esophageal function in scleroderma. *Dysphagia* 1991;6(4):219-23.
6. Muñoz MT, Solís Herruzo JA. Chronic intestinal pseudo-obstruction. *Rev Esp Enferm Dig* 2007;99(2):100.
7. Harrison E, Herrick AL, McLaughlin JT, et al. Malnutrition in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2012;51(10):1747-56.
8. Baron M, Hudson M, Steele R. Canadian Scleroderma Group. Malnutrition is common in systemic sclerosis: results from the Canadian scleroderma research group database. *J Rheumatol* 2009;36:2737-43.
9. Stratton RJ. Malnutrition in hospital outpatients and inpatients: prevalence, concurrent validity and ease of use of the "malnutrition universal screening tool" ("MUST") for adults. *Br J Nutr* 2004;92:799-808.
10. Baron M, Bernier P, Cote LF, et al. Screening and management for malnutrition and related gastro-intestinal disorders in systemic sclerosis: recommendations of a North American expert panel. *Clin Exp Rheumatol* 2010;28:S42-6.
11. Harrison E, Herrick AL, Dibb M, et al. Long-term outcome of patients with systemic sclerosis requiring home parenteral nutrition. *Clin Nutr* 2015;34(5):991-6.
12. Staun M, Pironi L, Bozzetti F, et al. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: home parenteral nutrition (HPN) in adult patients. *Clin Nutr* 2009;28(4):467-79.
13. Pironi L, Arends J, Bozzetti F, et al. ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults. *Clin Nutr* 2016;35(2):247-307.
14. Soudah HC, Hasler WL, Owyang C. Effect of octreotide on intestinal motility and bacterial overgrowth in scleroderma. *N Engl J Med* 1991;325(21):1461-7.