



# Alterações Gastrointestinais na Reumatologia

Pós-graduação Doenças Funcionais e Manometria do Aparelho Digestivo

**Dr. Pedro Ming Azevedo**

Doutor em Reumatologia pela Faculdade de Medicina da USP

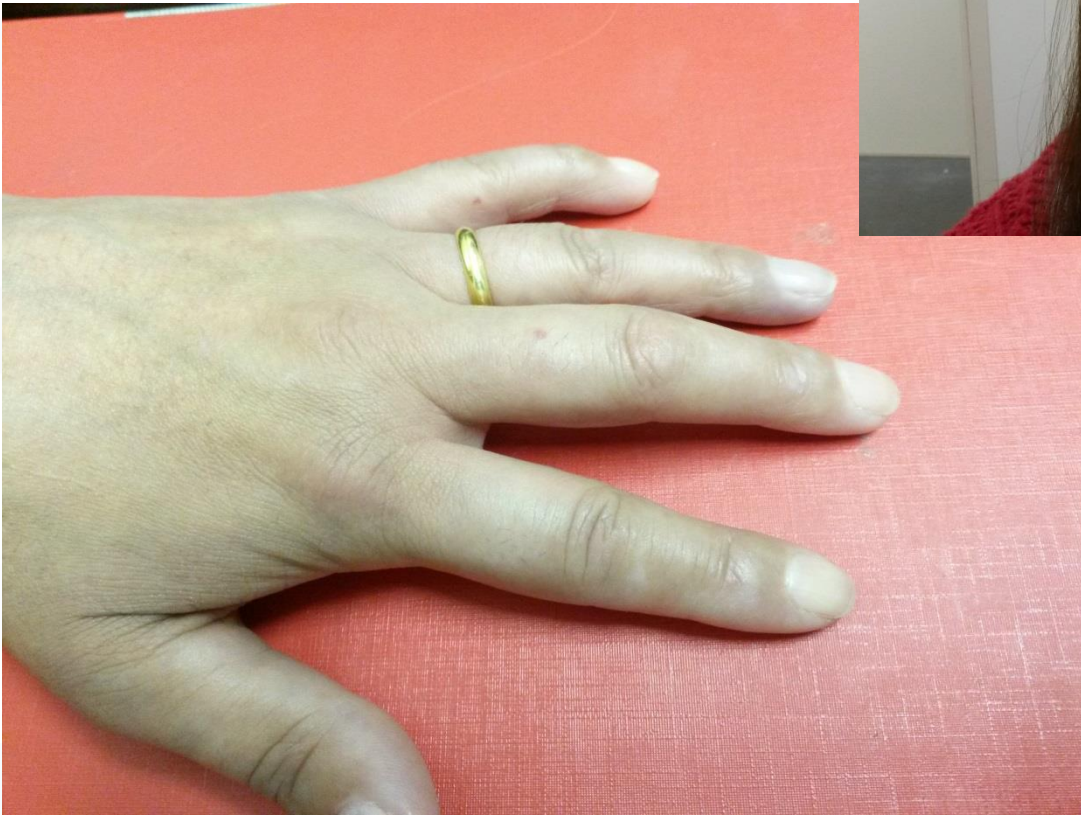
Pós-doutorado em Reumatologia pela Universidade de Auckland

Prof. Assistente em ambulatório de Vasculites e Esclerodermia FEPAR

# Caso Clínico

## Encaminhamento de cirurgião TGI

- Mulher, 35 anos, branca
- “Quer operar refluxo”.
- QD: queimação retroesternal ao decúbito e ocasionalmente sentada, há “muitos anos” ( $> 3$ ,  $< 5$ ). “Dependente de omeprazol” (20 – 60mg/dia).
- “Líquido amargo” na boca, ao decúbito, ocasionalmente.
- Tosse à noite, ocasionalmente (“alergia”)
- Negava comorbidades



# Consulta Reumatológica

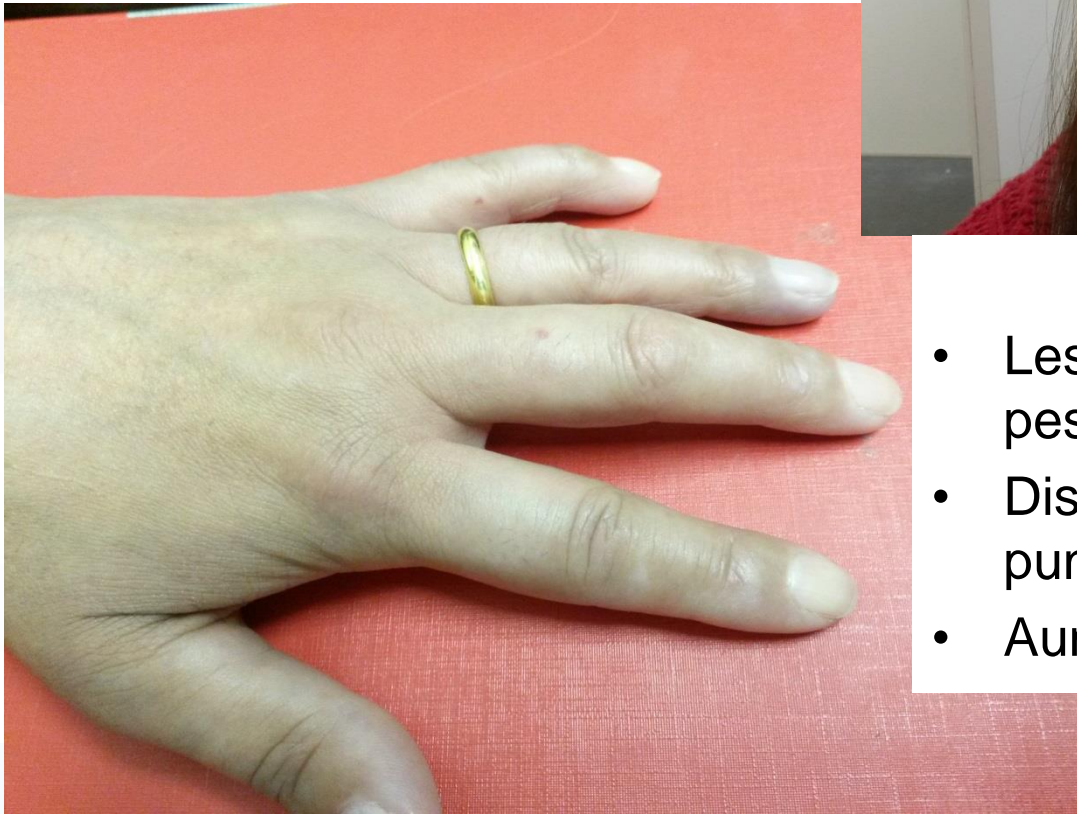
## Anamnese

- Raynaud ~ 5 anos (assimétrico)
- Edema de mãos
- Dores difusas, não articulares, sono não reparador

(Dx. prévio de fibromialgia, uso irregular de Ciclobenzaprina)

# Exame físico

- Edema difuso de mãos
- Discreta esclerodactilia



- Lesões vitiligóides em mãos e pescoço
- Discreta esclerodermia até punhos
- Aumento das pregas periorais

# Exame físico

- 1 cicatriz estelar
- Raras hemorragias periungueais
- Lesões vitiligóides em mãos e pescoço
- Microstomia
- Aumento das pregas periorais
- Acentuamento sulco nasogeniano
- Crepitação pulmonar bi-basal

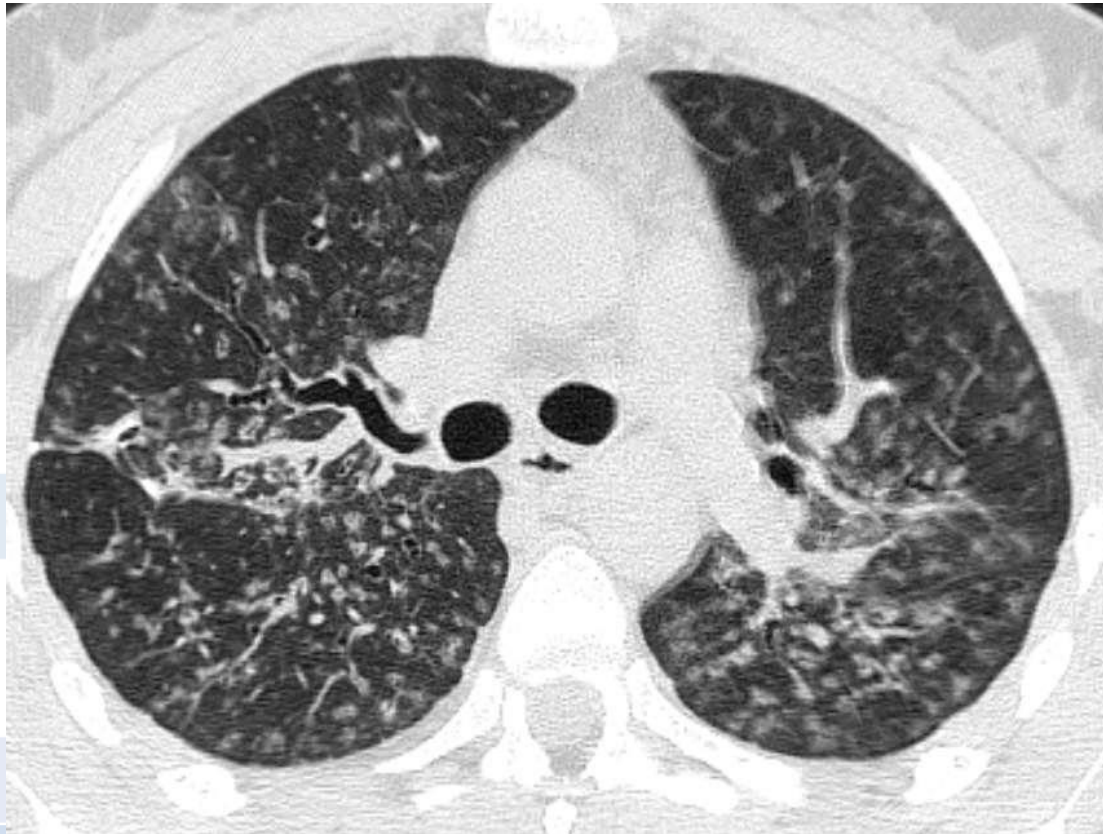


# Exames Laboratoriais



- Alterados:
  - FAN 1/1280 nuclear pontilhado fino + centromérico, VHS=35 (20), CPK=350 (150)
- Normais:
  - HMG, U, C, TGO, TGP, gTG, FA, Bilirrubinas, Glicemia, TSH, T4L, Urina-1, Eletroforese de proteínas, PCR=2,4 (1-3), Complemento total, C3, C4

# TC Tórax



“Fibrose pulmonar predominantemente centrilobular, caracterizada por espessamento difuso de paredes de brônquios e bronquíolos circundados por intensa remodelação parenquimatosa”.



# Demais exames subsidiários

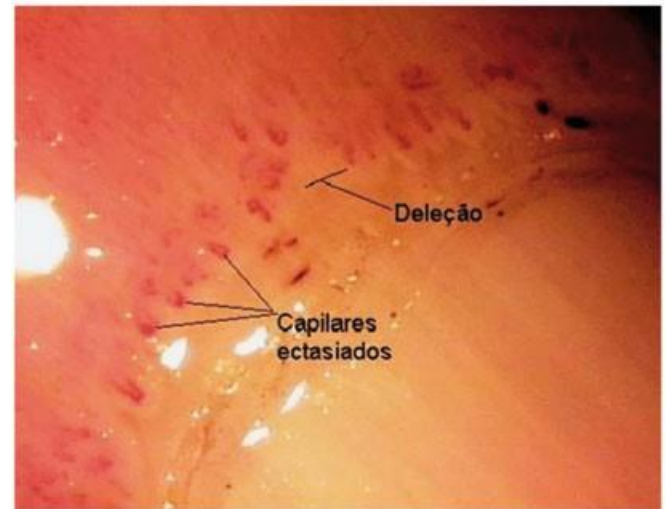


## Radiografias seriadas de esôfago

- Dilatação 1/3 distal com disperistalse e retardo do esvaziamento

## Endoscopia digestiva alta

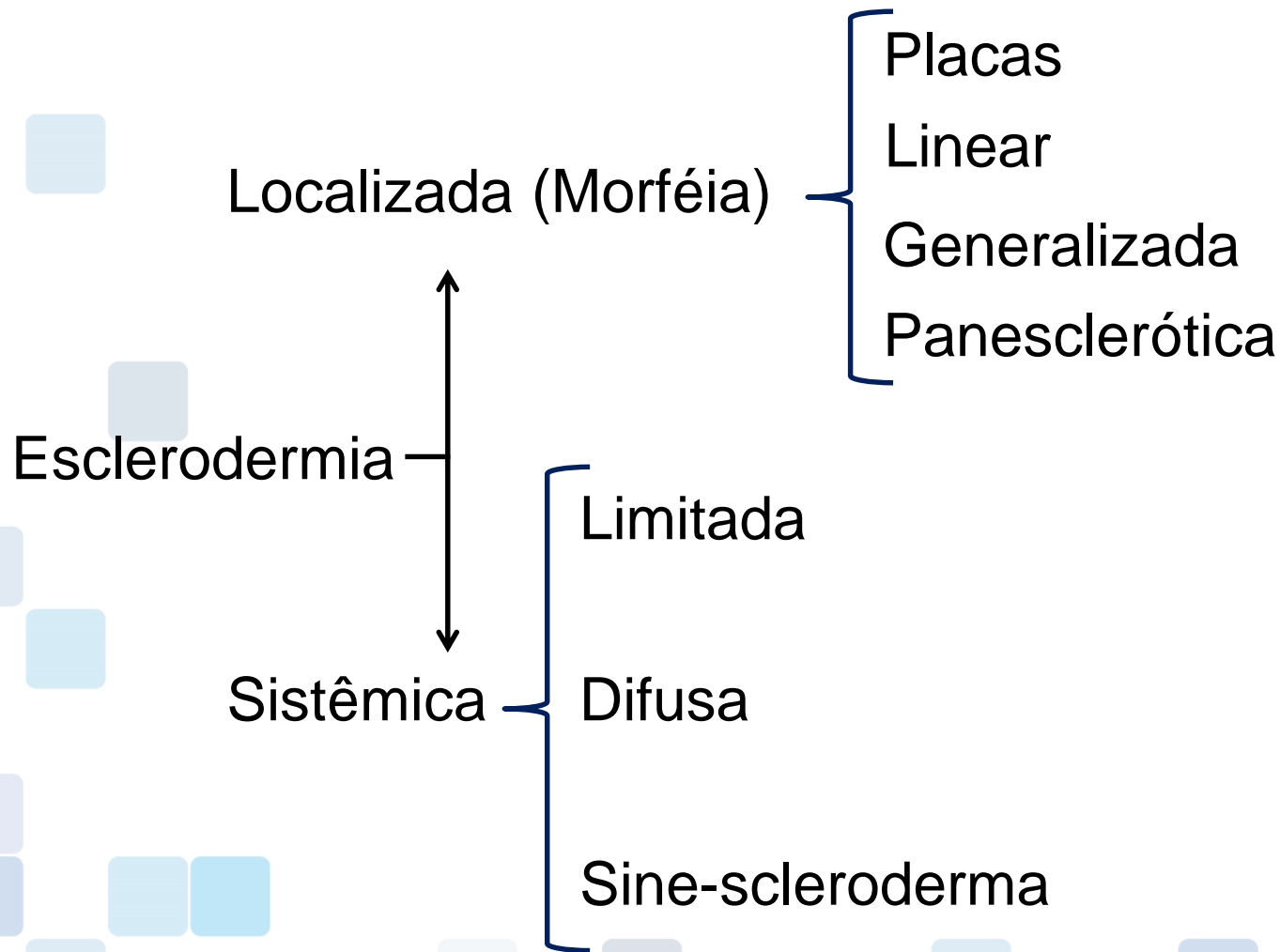
- Esofagite Grau B L.A.



## Capilaroscopia

- Dilatações e deleções, padrão SD

# Esclerodermia, Classificação



# Esclerodermia, Classificação



Esclerodermia  
Sistêmica

- Limitada
- Difusa
- Sine-scleroderma

# Esclerodermia, Classificação

ENSINO  
EINSTEIN

## Esclerodermia Sistêmica

- Limitada
- Difusa
- Sine-scleroderma

- “Doença do colágeno”
- Autoimune
- Causa desconhecida
- 19-75/100.000
- Mulheres 3-8:1 homens
- Negros 2:1 brancos
- Crianças – adultos jovens (35)
- Sobrevida 10 anos 75 – 55%
- Lesão precoce = endotelial

# Esclerodermia, Classificação

## Esclerodermia Sistêmica

- Limitada
- Difusa
- Sine-scleroderma

- “Doença do colágeno”
- Autoimune
- Causa desconhecida
- 19-75/100.000
- Mulheres 3-8:1 homens
- Negros 2:1 brancos
- Crianças – adultos jovens (~35 anos)
- Sobrevida 10 anos 75 – 55%
- Lesão precoce = endotelial

- Hiperreatividade endotelial
  - Fenômeno de Raynaud
- Deleção vascular
  - Hipertensão Pulmonar
- Isquemia tecidual
- Substituição fibrótica
  - Esclerose cutânea
  - Fibrose Pulmonar
  - Esclerose de TGI
    - Esôfago
    - Intestino (terminal)



**FAN em 90 – 95%**

# Esclerodermia, Classificação

## Esclerodermia Sistêmica

### Limitada

- Pele em membros distal à cotovelos e joelhos (rosto)
- Anos de Raynaud até 10s sintomas
- Mais hipertensão Pulmonar (HP)
- Menos fibrose pulmonar e rins

### Difusa

- Proximal à cotovelos e joelhos (abdome, tronco)
- Raynaud ~ demais sintomas
- Mais artrite, serosite, fibrose pulmonar, rins

### Sine-scleroderma

- Ausência de manifestações cutâneas
- Mais HP e **TGI** (diagnóstico tardio?)

# Esôfago na Esclerodermia



- Algum grau de acometimento em TGI em ~ 100%
- Sintomas de refluxo em 59%
- Esofagite de refluxo à EDA em 37%
- Distúrbio de motilidade em 81%
- Hipotensão de esfíncter inferior em 62%
- Distúrbio de motilidade presentes em ~100% dos indivíduos sintomáticos e em 64% dos assintomáticos.
- Alterações não relacionadas à idade, gênero, extensão do quadro cutâneo ou duração da doença.

Gastroenterol Clin Biol. 2009 Jun-Jul;33(6-7):466-9. Esophageal dysmotility in scleroderma: a prospective study of 183 cases. Lahcene et al.



*Ann Rheum Dis.* 2015 Jan;74(1):124-8. doi: 10.1136/annrheumdis-2013-203889. Epub 2013 Oct 15.

## **Evidence for oesophageal and anorectal involvement in very early systemic sclerosis (VEDOSS): report from a single VEDOSS/EUSTAR centre.**

Lepri G<sup>1</sup>, Guiducci S<sup>1</sup>, Bellando-Randone S<sup>1</sup>, Giani I<sup>2</sup>, Bruni C<sup>1</sup>, Blagojevic J<sup>1</sup>, Carnesecchi G<sup>1</sup>, Radicati A<sup>1</sup>, Pucciani F<sup>3</sup>, Marco MC<sup>1</sup>.

- N=59 ES ultra precoce (EUSTAR)
  - Alerta: Raynaud + FAN + puffy fingers
  - Anti-Centrômero/Anti-Sc170 e/ou Capilaroscopia SD necessários
- Manometria esofágica e anorectal
- Peristálse esofágica ausente em 14 (25%)
- Pressão e velocidade diminuídas em 41 (74%)

# Manometria Esofágica



## Precoce

- Baixa amplitude de contraturas peristálticas
- Baixa pressão de esfíncter inferior (EI)
- Falha de relaxamento do EI

## Intermediário

- Ausência de peristaltismo 2/3 inferiores
- Ausência de atividade mioelétrica entre deglutições

## Avançado

- Ausência ~ completa do EI
- Acometimento 1/3 superior (aspiração)



# Fibrose Pulmonar e DRGE



## Fibrose centrilobular (FCL)

- Descrita na ES<sup>1</sup>
- Distribuição broncocêntrica <sup>1,2</sup>
- Conteúdo intraluminal ~ conteúdo gástrico<sup>2</sup>
- Em 21% das biópsias<sup>2</sup>
- Consolidações com distribuição em mosaico quase exclusivamente encontrada em pacientes com ES e FCL<sup>2</sup>
- Tratamento agressivo da DRGE parece resultar em melhora<sup>3,4</sup> ou estabilização<sup>5</sup>.
- Cirurgia p/ DRGE preserva função pulmonar pré e pós transplante pulmonar em indivíduos com DRGE<sup>6</sup>



# Cirurgia contra DRGE



- “Deve ser abordada com cuidado nos pacientes com ES e DRGE grave, pois pode piorar a capacidade de esvaziamento de um esôfago distal já danificado”<sup>1</sup>
- “Se houver atonia gástrica, a cirurgia não deve ter sucesso, uma vez que a distensão gástrica persistente vai sobrepujar a barreira cirúrgica anti-refluxo”<sup>2</sup>
- “Ao mesmo tempo que a sabedoria convencional sugere que estes pacientes estejam sob risco de maus resultados cirúrgicos, muitos sofrem com sintomas graves, que são mal controlados por tratamentos conservadores. Para estes a cirurgia oferece a única chance de ‘cura’”<sup>3</sup>

1. Weinstein WM, Kadell BM. The gastrointestinal tract in systemic sclerosis. In: Systemic Sclerosis (2nd Edition). Clements PJ, Furst DE (Eds). Lippincott, PA, USA, 293–208 (2004).
2. Recent Advances in Diseases of the Esophagus 1993, pp 115-121. Gastroesophageal Reflux Control in Operated Scleroderma Patients. A. Duranceau, P. Topart, C. Deschamps, R. Taillefer
3. Dis Esophagus. 2006;19(2):94-8. Laparoscopic fundoplication in patients with an aperistaltic esophagus and gastroesophageal reflux. Watson DI1, Jamieson GG, Bessell JR, Devitt PG.

# Gastroesophageal Reflux Control in Operated Scleroderma Patients

Recent Advances in Diseases of the Esophagus, 1993, pp 115-121

A. DURANCEAU, P. TOPART, C. DESCHAMPS, and R. TAILLEFER<sup>1</sup>



- N=12 E.S. retrospectivo
- 8 Fundoplicatura total; 2 Collis-Nissen; 1 Collis-Belsey; 1 Y-Roux
- T=14-169 meses (média=71)
- 6/12 mantiveram exposição ácida significativa (5 com sintomas)
- Mucosa normal em 2; Mucosa colunar extensa em 10

# Tratamento Cirúrgico da Doença de Refluxo Gastroesofágico na Esclerose Sistêmica<sup>(\*)</sup>

Rev. Bras. Reumatol. vol.44 no.1 São Paulo Jan./Feb. 2004

Percival D. Sampaio-Barros<sup>(1)</sup>, Luis Roberto Lopes<sup>(2)</sup>, Nelson Adami Andreollo<sup>(2)</sup>, André Gusmão Cunha<sup>(3)</sup>, Adil Muhib Samara<sup>(4)</sup>, Nelson Ari Brandalise<sup>(5)</sup> e João Francisco Marques Neto<sup>(4)</sup>

- N=10, E.S., Esofagite grave + estenose
- 6 = dilatações endoscópicas no pré-op.
- 7=Nissen modificada; 3=Lind
- 70% melhora SINTOMAS em 3 meses
- 80% em 1 ano
- 70% em 2 anos
- 1 reop. (hernia paraesofágica), 2 óbitos (ES)
- “Uma eficiente opção terapêutica”

**Laparoscopic fundoplication in patients with an aperistaltic esophagus and gastroesophageal reflux.**

Watson DI<sup>1</sup>, Jamieson GG, Bessell JR, Devitt PG.

- N=26 “ausência completa de peristalsis esofágica e tônus de esfíncter inferior
- E.S. = 6; “sem doença sistêmica” =20
- Nissen = 4, Funduplicatura anterior parcial=22
- Followup  $\leq$  12 (M=6)
- Melhora sintomática = 88% em 1 ano; 83% em 2 anos e 93% em 5-12 anos
- 2 re-op. (7 dias = hiato esofágico estreito; 1 ano = refluxo recorrente
- “Pacientes com esôfago aperistáltico podem ser efetivamente tratados por funduplicatura laparoscópica”



## Comparison of surgical approaches to recalcitrant gastroesophageal reflux disease in the patient with scleroderma.

Kent MS<sup>1</sup>, Luketich JD, Irshad K, Awais O, Alvelo-Rivera M, Churilla P, Fernando HC, Landreneau RJ.

- N=23 E.S., Retrospectivo, Fundoplicatura vs Y-Roux vs Esofagectomia
- Esofagectomia (5): 1 morte; 3 “morbidades maiores”
- T = 21 meses

|                | <b>Fundoplicatura = 10</b> | <b>Y-Roux = 8</b> | <b>P</b> |
|----------------|----------------------------|-------------------|----------|
| Disfagia (0-5) | 1,86                       | 0,42              | 0,05     |
| Refluxo (0-45) | 15,6                       | 4                 | 0,05     |

- “Esofagectomia = altas taxas de complicação; Dados sugerem que Y-Roux seja melhor que fundoplicatura para o manejo 1ario da DRGE na E.S.”



## Usefulness of pH monitoring in predicting the survival status of patients with scleroderma awaiting lung transplantation.

Fisichella PM<sup>1</sup>, Reder NP<sup>2</sup>, Gaqermeier J<sup>3</sup>, Kovacs EJ<sup>2</sup>.

- ES esperando transplante pulmonary, N=10, Retrospectivo
- DeMeester score, FEV1, FVC, Dlco X sobrevida em 1 ano

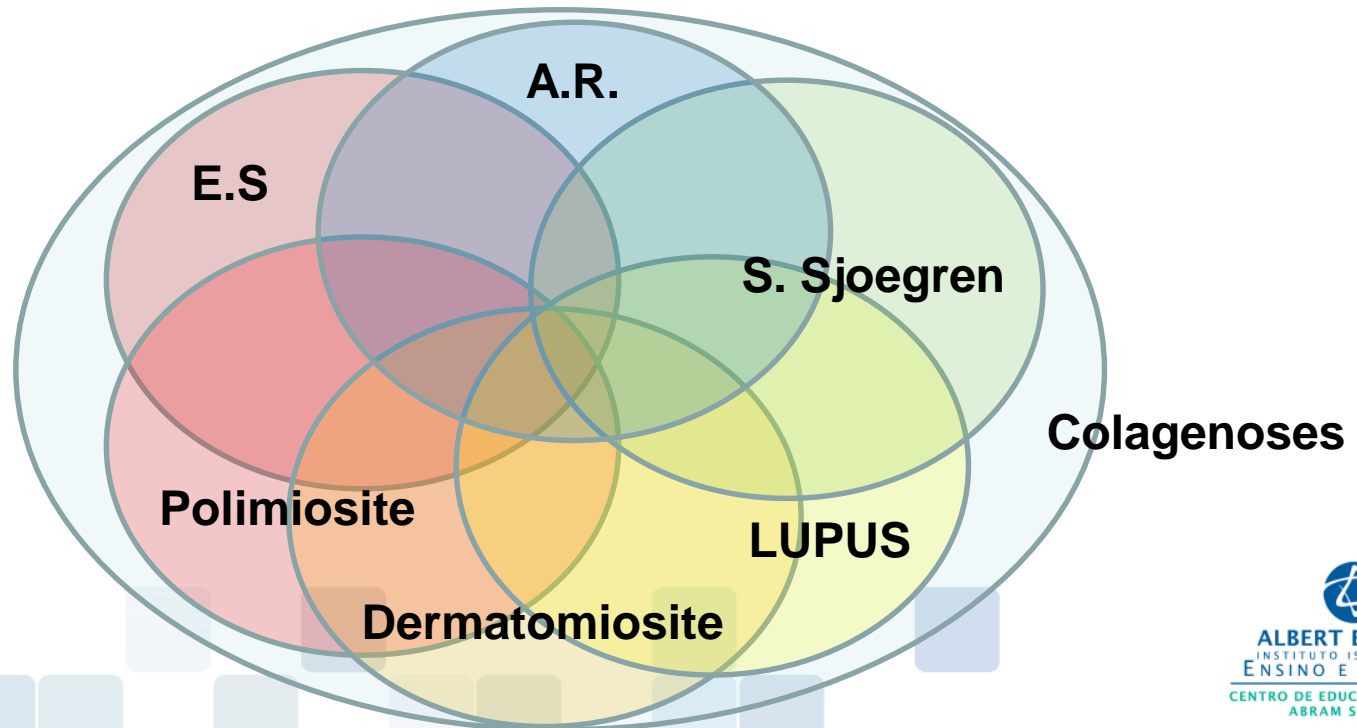
| DeMeester | 1-a Sv. | p     |   |
|-----------|---------|-------|---|
| <65,2     | 100%    | 0.001 | + pH<4 (supina e total), + episódios, - peristalsis |
| >65,2     | 30%     |       |   |

- Monitoramento pH prediz sobrevida
- Refluxo tem impacto na sobrevida em 1 ano
- Monitoramento pH define subgrupo candidato à cirurgia antirefluxo

# “Doenças do Colágeno”



- Doença Mista do Tecido conectivo vs. Síndrome de Sobreposição vs. Conectivopatia não definida



# TGI nas doenças Reumáticas



- Dermato/ Polimiosite
  - Fraqueza 1/3 superior esôfago + orofarínge
- Lupus
  - Pancreatite, peritonite, colite, hepatite
- S. Anticorpo Antifosfolípide
  - Tromboses mesentéricas (arteriais ou venosas); H. Portal, Budd-Chiari.
- Vasculites pequenos vasos
  - Petéquias, úlceras, necrose isquêmica, perfuração, colite eosinofílica
- Vasculites de médios vasos
  - Claudicação, aneurismas vasculares, inflamação tecidos específicos (apendicite, colecistite, paretatite)
- Behçet
- (D. Celíaca, D. Inflamatória Intestinal, Hemocromatose; Willson; Cirrose Biliar 1aria, Colangite Esclerosante; Hepatite autoimune)