

ARTÍCULO ORIGINAL

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

# CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DE ESCLEROSIS SISTÉMICA, EN UNA SERIE DE CASOS DE PACIENTES ECUATORIANOS

PITYRIASIS RUBRA PILARIS CLASSIC ADULT: A RARE PATHOLOGY.



ABR - JUN 2020 | VOL. 101 N°2

Artículo Original

Rev. argent. dermatol. 2020; 101 (2): 106 - 113

Publicado en línea 2020, junio 07 / Published online 2020 Jun 07

Criterios de clasificación de Esclerosis sistémica, en una serie de casos de pacientes ecuatorianos

## Autores | Contacto

Bedón-Galarza R<sup>1-3</sup>, Rosero C<sup>2-3</sup>, Cuadros F<sup>2-3</sup>, Chávez Y<sup>2-3</sup>, Abad-Sojos A<sup>1-3</sup>, Veloz X.<sup>1</sup>

1. Servicio de Medicina Interna Hospital General Docente de Calderón, Ecuador
2. Servicio de Dermatología Hospital General Docente de Calderón, Ecuador
3. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Central del Ecuador.

Correo electrónico: [rgbedon@uce.edu.ec](mailto:rgbedon@uce.edu.ec)

Dirección postal: Servicio de Medicina Interna, Hospital General Docente de Calderón, Avenida Capitán Giovanni Calles y calle Derbi, Quito, Ecuador. Código postal: 170201, teléfono: (02) 3952700

Recibido: 23/06/2019

Recibido primer Corrector: 07/11/2019

Recibido segundo corrector: 29/04/2020

Aceptado para su Publicación: 29/07/2020

**Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés**

## RESUMEN

La Esclerosis Sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune crónica con la tasa más alta de mortalidad y morbilidad entre las enfermedades reumáticas, se caracteriza por daño vascular y fibrosis tanto cutáneo como de órganos internos. Se presenta una serie de cuatro casos clínicos de pacientes femeninos ecuatorianos afectados de dicha patología, en concomitancia con otros padecimientos autoinmunes diagnosticados y en seguimiento en el Hospital General Docente de Calderón de la ciudad de Quito.

## PALABRAS CLAVE:

esclerosis sistémica, esclerodermia, enfermedades reumáticas, caso clínico.

## ABSTRACT

Systemic sclerosis (ES) is a chronic autoimmune disease with a higher rate of mortality and morbidity among rheumatic diseases, it is vascular damage and both skin fibrosis and internal internal. We present a series of four clinical cases of Ecuadorian female patients affected by the said pathology, in concomitance with other autoimmune diseases, diagnosis and follow-up in the General Teaching Hospital of Calderón in the city of Quito Ecuador.

## KEY WORDS:

Systemic sclerosis, scleroderma, rheumatic diseases, clinical case

## INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Sistémica (ES) o esclerodermia es una enfermedad crónica de fibrosis autoinmune caracterizada por una triada de factores clave en su patogenia: vasculopatía de pequeños vasos, disfunción en la proliferación de fibroblastos y producción de auto anticuerpos<sup>1,2,3</sup>. En la capital de Argentina, Buenos Aires, se ha reportado una tasa de incidencia de 21.2 casos por millón de personas al año y una prevalencia de 296 casos por millón de habitantes<sup>4</sup>.

La Esclerodermia tiene la más alta carga de mortalidad y morbilidad entre las enfermedades reumáticas<sup>5</sup>. El mayor impacto de la enfermedad se presenta en los primeros dos años de la aparición, pues a su diagnóstico la acumulación de daños es avanzada y la tasa de mortalidad es mayor<sup>5</sup>.

Su evolución y pronóstico dependen de la afectación cutánea, así como del compromiso generalizado, clasificándose en ES limitada, difusa, pre-esclerodermia, ES sin esclerodermia y ES como parte de un síndrome de superposición<sup>6</sup>.

El diagnóstico se basa en criterios clínicos y de laboratorio. Los anticuerpos anti topoisomerasa I (Scl-70) y anti centrómero están presentes entre un 30-40% de pacientes con ES difusa y en un 80% en pacientes con ES limitada respectivamente<sup>7</sup>.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se presentan cuatro pacientes de sexo femenino, mestizas, con manifestaciones clínicas compatibles con ES, el rango de edad fue de entre 24 y 58 años. Todas las pacientes presentaron fenómeno de Raynaud y esclerosis de ambas manos, proximal a las articulaciones metacarpofalángicas. Para el diagnóstico de ES nos basamos en los criterios ACR-EULAR, 2013. En todos los casos se realizó tomografía pulmonar de alta resolución, ecocardiograma Doppler, perfil de auto anticuerpos y capilaroscopia. En la tabla 1 se resumen los hallazgos clínicos y criterios diagnósticos ACR-EULAR que presentaron las pacientes.

Paciente	Sexo	Edad	Criterios de ACR-EULAR-2013*	Anticuerpos Positivos	Afectación sistémica	Tipo de ES
1	F	57	A, c, e, f, i Puntaje: 23	ANA Anti-DNA de doble cadena Anti-SM	HP <sup>1</sup> leve	Síndrome de sobre posición (LEG con esclerodermia limitada)
2	F	24	A, c, f, g, h, i Puntaje: 25	ANA	EPI <sup>2</sup>	ES difusa
3	F	58	A, c, f, g, i, j Puntaje: 25	ANA Anti- scl 70	No	ES limitada
4	F	37	A, c, f, g, i, j Puntaje: 25	ANA Anti-Scl 70 Anti-SM Anti-DNA ds Anti-Jo1 Anti-RNP U1 IgG anti cardiolipina, IgG anti β2 glico- proteína1	HP severa	ES limitada como parte de una Enfermedad mixta del tejido conectivo y síndrome antifosfolipídico trombotico

1. Sexo: F: Femenino
2. HP: hipertensión pulmonar

### 3. EPI: enfermedad pulmonar intersticial

\*CRITERIOS ACR- EULAR:

- a) Esclerosis de la piel de ambas manos proximalmente a las articulaciones metacarpofalángicas (9 puntos)
- b) Edema de todos los dedos, dedos en salchicha (2 puntos)
- c) Esclerodactilia (4 puntos)
- d) Ulceras en yemas de los dedos (2 puntos)
- e) Cicatrices en las yemas de los dedos (3 puntos)
- f) Telangiectasias (2 puntos)
- g) Anomalías de los capilares (2 puntos)
- h) HAP/ EIP (2 puntos)
- i) Fenómeno de Raynaud (3 puntos)
- j) Anticuerpos característicos: anticentrómero, antitopoisomerasa I, anti RNA polimerasa III (3 puntos)

La paciente 1 presentó positividad para anticuerpos Anti-DNA de doble cadena a títulos de 33.95 UI/ml (rango normal: menor a 25 UI/ml) y Anti-Sm a títulos de 26.9 UI/ml (rango normal: menor a 25 UI/ml), anticuerpos con alta especificidad para lupus eritematoso generalizado (LEG), por tal motivo consideramos como diagnóstico definitivo un síndrome de sobre posición (LEG con esclerodermia limitada)

La paciente de menor edad fue clasificada dentro de la variedad difusa de ES debido a su compromiso cutáneo extenso e intersticial pulmonar.

La paciente 4 presentó hallazgos de otras enfermedades autoinmunes y un perfil de auto anticuerpos compatible con el diagnóstico de enfermedad mixta de tejido conectivo (EMTC) y síndrome antifosfolipídico trombótico.

En la Figura 1 se muestran los hallazgos clínicos más llamativos de las pacientes.



**Figura 1:** Hallazgos clínicos relevantes: a). telangiectasias en áreas expuestas, b). esclerodactilia, c). dedos en salchicha d). microstomía e), f), g), h), i), j) capilaroscopia: dilatación y pérdida capilar. –

## DISCUSIÓN

La Esclerosis Sistémica (ES) pertenece a una conectivopatía caracterizada por vasculopatía inicial, una fase inflamatoria y fibrosis que afecta la piel y órganos internos. El fenómeno de Raynaud es el síntoma inicial y casi constante en la enfermedad, como en nuestros casos. Entre el 20% a 25% de los pacientes pueden presentar calcinosis<sup>8</sup>.

Para llegar al diagnóstico de ES se usan los criterios de la American Collage of Rheumatology / European League Against Rheumatism (ACR/EULAR) válidos hasta la actualidad, con una sensibilidad del 91% y especificidad del 92%<sup>8</sup>. La puntuación mayor o igual a 9 se define como ES<sup>9</sup>.

El 90% de los pacientes tienen anticuerpos anti nucleares positivos a títulos altos, anticuerpos anti centrómeros en el 30%, más comunes en mujeres, muy específicos en la forma cutánea limitada, con menor riesgo de afectación visceral, con hipertensión pulmonar y afección digestiva tardía. Los anticuerpos anti-topoisomerasas I o anti Scl 70, son más comunes en varones, específicos de formas cutáneas difusas, con mayor riesgo de fibrosis pulmonar, úlceras digitales y afección musculoesquelética<sup>8</sup>.

Para un óptimo manejo de esta patología es importante clasificar el tipo de esclerodermia, investigar el compromiso generalizado, e instaurar tratamiento inmunosupresor que varía de acuerdo a los órganos afectados y a las manifestaciones clínicas más destacadas en cada paciente. A nivel cutáneo el cuidado con emolientes, esteroides tópicos anti pruriginosos es importante, así como el tratamiento de la calcinosis cutis y de las telangiectasias que mejorarán la estética de los pacientes<sup>10</sup>. También se recomienda a los pacientes mudarse a regiones cálidas pues este clima disminuye la gravedad, especialmente de la isquemia digital<sup>5</sup>.

Respecto al pronóstico de estas pacientes con colagenopatías autoinmunes generalizadas, al superponer o asociar signos de esclerodermia, resulta en una peor calidad de vida, porque esta enfermedad termina repercutiendo en el ámbito socioeconómico, tal es así que padecen tasas de desempleo superiores a la de otras enfermedades crónicas.<sup>5</sup>

## CONCLUSIONES

La ES es una enfermedad autoinmune crónica con manifestaciones clínicas muy diversas, en ocasiones es parte de síndrome de superposición, particularmente con lupus eritematoso generalizado, síndrome antifosfolípido o enfermedad mixta del tejido conectivo. Su pronóstico depende del compromiso de órganos internos y de la asociación con otras enfermedades autoinmunes.

### Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales:** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos:** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado:** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

## REFERENCIAS:

1. Van Den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson S R, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: An American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*. 2013;72(11):1747–55.
2. Carreira P E, Martín-López M, Pablos Álvarez J L. Esclerodermia. *Med [Internet]*. 2017 Feb 1 [cited 2019 Jun 19];12(25):1448–57. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0304541217300033>
3. Mercedes Lidia Hassan D. Consenso sobre la esclerodermia. Actualización 2015. *Soc Argentina Dermatología [Internet]*. 2015 [cited 2019 Jun 19]; Available from: <http://www.sad.org.ar/wp-content/uploads/2016/04/CONSENSO-ESCLERODERMIA.pdf>
4. Rosa J E, Soriano E R, Narvaez-Ponce L, Del Cid C C, Imamura P M, Catoggio LJ. Incidence and prevalence of systemic sclerosis in a healthcare plan in Buenos Aires. *J Clin Rheumatol*. 2011 Mar;17(2):59–63.
5. Abbot S, McWilliams L, Spargo L, Costa C, Ur-Rehman Z, Proudman S, et al. Scleroderma in Cairns: an epidemiological study. *Intern Med J [Internet]*. 2019 Jun 3 [cited 2019 Jun 19];imj.14376. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31157951>
6. Vera-Lastra O, Saucedo-Casas C A, Domínguez M del P C, Alvarez S A M, Sepulceda-Delgado J. Systemic Sclerosis Sine Scleroderma in Mexican Patients. *Case Reports. Reumatol Clin*. 2018;14(4):230–2.

7. Sancho J J A, Catalán E B, Verdejo I C, Llanio N F, Cortés J I, Ivorra J A R, et al. Capítulo 11: Esclerosis sistémica. (3):193–234.
8. Puzenat E, Aubin F, Humbert P. Esclerodermia sistémica. EMC – Dermatología. 2012;44(2):1–15.
9. Bielsa Marsol I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2013 Oct 1 [cited 2019 Jun 19];104(8):654–66. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0001731012004772>
10. Simeón CP. Nuevos criterios clasificatorios de la Esclerosis Sistémica. [cited 2019 Jun 19]; Available from: <https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/ponencias/xxxv-congreso-semi/53.pdf>