



Revista Médica de Trujillo

Publicación oficial de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo - Perú

Reporte de Caso

Esclerosis sistémica cutáneo limitada: un reporte de caso

Limited cutaneous systemic sclerosis: a case report

Eddie Tam^a, Renzo Timaná^a, Ester Iglesias^a, Lile Silva^a, Juan González^b.

^a Estudiante del Cuarto Año de la Escuela de Medicina de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo.

^b Médico Asistente del Departamento de Medicina del Hospital Víctor Lazarte Echegaray de Trujillo.

Citar como: Tam E, Timaná R, Iglesias E, Silva L, González J. Esclerosis sistémica cutáneo limitada: un reporte de caso Rev méd Trujillo 2017;12(4):183-8

Correspondencia: Eddie Bryan
Tam Arévalo

Dirección: Salaverry #348 3er
piso departamento 15

Correo electrónico:
bryantamare@gmail.com

Teléfono: 952 882 072.

RESUMEN

La esclerosis sistémica es una enfermedad multisistémica caracterizada por disfunción vascular generalizada y fibrosis progresiva de la piel y órganos internos. Dos subconjuntos clínicos distintos se reconocen tradicionalmente en función del grado de afectación de piel: esclerodermia sistémica cutánea limitada y cutánea difusa. Reportamos el caso de un paciente de 52 años con rasgos del síndrome de CREST, tos no productiva, disfonía y pérdida de peso. Al examen físico presenta piel engrosada y tensa en las partes distales de sus extremidades, esclerodactilia, calcinosis cutis, telangiectasias y microstomía. En exámenes auxiliares se encontró fibrosis pulmonar en tomografía computarizada de tórax, esofagitis a la endoscopia, parálisis de cuerda vocal con laringoscopia y anti Scl-70 positivo. Debido a que no es una enfermedad frecuente, los autores decidieron realizar el presente reporte para compartir estos hallazgos con la comunidad médica.

Palabras clave: Esclerodermia Sistémica, Síndrome CREST, Fibrosis Pulmonar.

SUMMARY:

Systemic sclerosis is a multisystemic disease characterized by generalized vascular dysfunction and progressive fibrosis of the skin and internal organs. Two distinct clinical subsets of systemic sclerosis are traditionally recognized according to the degree of skin involvement: Limited cutaneous systemic sclerosis and diffuse cutaneous systemic sclerosis. We report the case of a 52 years old patient with CREST syndrome, non-productive cough, dysphonia, and weight loss. The physical examination shows thickened and tense skin in distal extremities, sclerodactyly, calcinosis cutis, telangiectasias and microstomia. Pulmonary fibrosis was found in chest computed tomography, endoscopy shows esophagitis, vocal cord paralysis was found in the laryngoscopy and anti Scl-70 positive. Because it is not a common disease, the authors decided to carry out the present report to share these findings with the medical community.

Key words: Systemic Sclerosis (DeCS), CREST Syndrome (DeCS), Pulmonary Fibrosis (DeCS).

Recibido el 19/10/17

Aprobado el 23/12/17

INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad multisistémica caracterizada por disfunción vascular generalizada y fibrosis progresiva de la piel y de los órganos internos.¹ Los factores genéticos, infecciosos y ambientales desempeñan un papel clave; la lesión vascular, la fibrosis y la activación inmune son los principales factores patogénicos.² La incidencia global es de 0,6 a 122 casos por millón de personas por año. Hay diferencias en las incidencias dependiendo de la región, sexo y raza: es mayor en EE.UU. y Australia que en Japón o Europa; entre 3 mujeres por cada hombre con esta enfermedad; mayor en la raza negra que en la blanca.³

En la ES se reconocen tradicionalmente dos subconjuntos clínicos distintos basados en el grado de afectación de la piel: ES cutánea limitada (ESCL), con afectación de la piel distal a los codos y rodillas, así como puede mostrar características del síndrome de CREST; y ES cutánea difusa (ESCD), alteración de piel que se extiende proximal a extremidades y tronco.⁴

Teniendo en cuenta que no es una enfermedad frecuente, los autores decidieron realizar el presente reporte para describir el cuadro clínico, los exámenes complementarios, el tratamiento de esta paciente y compartir estos hallazgos con la comunidad médica en general.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente varón de 52 años, de tez trigueña, con antecedente patológico de tuberculosis pulmonar tratada y curada hace 2 años. Refiere padecer desde hace 5 años episodios de fenómeno de Raynaud (FR) que produjeron lesiones isquémicas en 1er dedo de ambos pies. Hace 3 años presenta astenia, hiporexia y pérdida de peso (16kg hasta la

actualidad). Además, desde hace 3 meses y medio cursa con diaforesis nocturna, con disfagia acompañada de dolor epigástrico de carácter quemante, así como con tos no productiva que se agrava al comer; por otra parte, persiste la sintomatología de hace 3 años. Menciona que hace mes y medio se agregó disfonía. Debido a la persistencia de síntomas y a la marcada pérdida de peso en los últimos meses acude al hospital Víctor Lazarte Echegaray.

Examen físico: Presenta piel gruesa, poco turgente, rígida y tensa en las partes distales de brazos y piernas. Se identificaron máculas hipocrómicas en la parte distal de los dedos de las manos (Fig. 1). Además, presenta pápulas múltiples, duras, blanquecinas e indoloras en piel de codos, dorso de manos y antebrazos (Fig. 2). Cicatrices digitales isquémicas en pulpejo del 1er dedo de ambos pies (Fig. 3). Presencia de telangiectasias muy abundantes en toda la piel, así como en mucosa oral. Tejido subcutáneo disminuido. Cabello delgado y seco, con alopecia. Cara tiene aspecto rígido, escleroatrófica, microstomía y con dificultad para expresiones simples (Fig. 4). La movilidad está disminuida en las articulaciones distales, sobre todo a la extensión. El resto de aparatos y sistemas sin alteraciones.

Exámenes complementarios humorales:

Proteína C Reactiva de 50,4 mg/l y PCT 0,326%. Filtrado glomerular, creatinina, glicemia, perfil lipídico y hepático dentro de rangos normales.

Exámenes imagenológicos: Tomografía helicoidal multicorte (THEM) de tórax (Fig. 5)

Otros exámenes complementarios:

Examen de heces: Reacción de Thevenon positiva, sin alteraciones en forma, color, olor de heces ni presencia de parásitos. Hemocultivo

y coprocultivo negativos. Endoscopia: Esofagitis de grado D (clasificación de Los Angeles), así como gastropatía eritematosa antral. Colonoscopia: Incompleta por espasticidad aumentada del colon, que no muestra anomalías estructurales en ano, recto ni mucosa del colon descendente. Biopsia: Piel del dorso del tercer dedo de mano derecha y de región supraciliar derecha disminuida de grosor con atrofia de los anejos cutáneos y fibrosis en dermis. Esófago con mucosa de tipo gástrico con foco de metaplasia intestinal completa, con inflamación crónica activa. Laringoscopia: Parálisis de cuerda vocal derecha. Anticuerpos: Anticuerpos anti-Scl70 positivo, anticentrómero negativo, anti RNP negativo.

Tratamiento:

Durante su hospitalización y al alta recibió metoclopramida 10 mg/12 horas y omeprazol 20 mg/día. Dos meses y medio luego del alta y ya con los resultados de sus exámenes complementarios, el paciente regresa por consultorio externo con disnea y FR por lo que se instaura tratamiento con micofenolato mofetilo 2g/día y nifedipino 10g/día.

Pronóstico:

Se espera un buen pronóstico de la función pulmonar y la esclerosis de la piel al instaurarse el tratamiento con micofenolato mofetilo tempranamente.⁵



Fig 1. Lesiones hipopigmentadas en parte distal del dorso de los dedos.



Fig 2. Calcinosis cutis en dorso de mano izquierda.



Fig 3. Cicatrices digitales en 1er dedo del pie izquierdo.

DISCUSIÓN

Los criterios de clasificación para la esclerosis sistémica 2013 fueron elaborados por un comité conjunto del Colegio Americano de Reumatología (ACR) y la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) para identificar a los pacientes con ES. Estos criterios mostraron más sensibilidad (0,91) y especificidad (0,92) que las guías antes realizadas, debido a que incorporaron tres signos distintivos de la ES: fibrosis de la piel y/o órganos internos, producción de autoanticuerpos específicos y evidencia de vasculopatía. Paciente con un puntaje total igual o superior a 9 se clasifica como esclerosis sistémica.⁶

Según ACR-EULAR, el engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos con extensión hasta las articulaciones metacarpofalángicas es un criterio suficiente debido a que muestra una puntuación de 9. La inspección y palpación clínica puede no detectar el grosor de la piel, sino cambios en la textura de esta, lo cual puede deberse a cantidades incrementadas de agua intersticial o componentes de la matriz, por este motivo se realizó al paciente biopsia de esta zona, la cual confirmó esclerosis de dermis y engrosamiento

de esta.^{1,7} La esclerodactilia se debe a una fibrosis excesiva que genera flexión constante de dedos de la mano y puede estar presente en otras patologías como la diabetes mellitus 1; nuestro paciente presentaba imposibilidad para extender los dedos de las manos y no presentaba criterio alguno de DM1.^{1,7} El FR es el vasoespasmo, inducido por el frío y el estrés, de las arterias digitales y las arteriolas cutáneas; puede estar presente en personas sanas. Después de la aparición del FR, los pacientes pueden ser de otra forma asintomáticos durante años (asociado a ESCL), como en el caso presentado, o se pueden desarrollar rápidamente otros síntomas y signos propios de la enfermedad (asociado a ESCD).^{1,7} Otras manifestaciones microvasculares que podemos evidenciar en la ES son lesiones en puntas de los dedos, telangiectasias, anomalías en capilaroscopia, disfunción eréctil y enfermedad renal.^{1,7} Dentro de las enfermedades intersticiales del pulmón ARL-EULAR afirma que la fibrosis pulmonar, enfermedad actualmente presente en el paciente, es la complicación más frecuente.^{1,7} Los autoanticuerpos específicos en ES pueden indicar diferentes subconjuntos de enfermedad y daño de órganos: Scl-70, positivo en este caso, está presente en 10-40% de pacientes con ES y

se asocia con fibrosis pulmonar; anticentrómero, presente en 15-40% y se asocia a hipertensión pulmonar, enfermedad esofágica y “protección” frente a fibrosis pulmonar y enfermedad renal; anti-ARN polimerasa III, presente en 4-25% y se asocia con una rápida afectación cutánea progresiva, así como un mayor riesgo de enfermedad renal.⁸ Cerca del 90% de pacientes con ES tienen algún grado de afectación gastrointestinal y aproximadamente la mitad son sintomáticos.⁹ Aunque el esófago es la parte más afectada del tracto gastrointestinal, cualquier parte del tracto gastrointestinal puede estar involucrada. La presencia de malabsorción y disfunción esofágica entre los pacientes con ES se asocia con un pronóstico desfavorable.¹⁰ La disfonía por parálisis de cuerda vocal, motivo de consulta de nuestro paciente, está asociada a laringitis por reflujo debido a un esfínter esofágico inferior y tercio distal esofágico patológicos.¹¹ Entre el 25 al 40% de los pacientes desarrollarán calcinosis cutis diez años después del inicio de la enfermedad; esta se produce por una calcificación distrófica con acúmulo de cristales de hidroxapatita a nivel del tejido subcutáneo localizado en zonas de roce, dentro de las más comunes encontramos las presentes en el caso: codos, nudillos de articulaciones metacarpofalángicas, dorso de manos.⁴

En general, el tratamiento es sintomático dependiendo de qué órgano esté involucrado. Por ejemplo, pacientes con reflujo gastroesofágico son tratados con inhibidores de la bomba de protones, pacientes con fenómeno de Raynaud son tratados con bloqueadores de canales de calcio, pacientes con hipertensión renovascular son tratados con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, etc. Sin embargo, en pacientes con afectación cutánea difusa o inflamación severa de órganos involucrados (enfermedad pulmonar

intersticial, miocarditis, miopatías inflamatorias severas y/o artritis) se utilizan inmunosupresores sistémicos con el fin de reducir progresión y complicaciones de la ES. La elección de usar metotrexato o micofenolato mofetilo es a menudo guiada por la presencia de otras manifestaciones de la enfermedad, ya que no hay evidencia de que una medicación es más eficaz que la otra: algunos clínicos prefieren metotrexato para pacientes que también tienen artritis o miositis, mientras que otros utilizan micofenolato mofetilo, usado en nuestro caso, para pacientes con enfermedad pulmonar intersticial significativa.^{6,12}

4. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Varga J. Overview of the clinical manifestations of systemic sclerosis (scleroderma) in adults. [Internet]. Waltham(MA): UpToDate; 2017 [citado 2017 jul 8]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-clinical-manifestations-of-systemic-sclerosis-scleroderma-in-adults>
2. Viswanath V, Phiske M, Gopalani V. Systemic Sclerosis: Current Concepts in Pathogenesis and Therapeutic Aspects of Dermatological Manifestations. Indian J Dermatol [Internet] 2013 [citado 2017 jul 8]; 58(4): 255–268. doi: 10.4103/0019-5154.113930
3. Chiffot H, Fautrel B, Sordet C, Chatelus E, Sibilia J. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. Semin Arthritis Rheum [Internet] 2008 [citado 2017 jul 8]; 37(4):223-35. doi: 10.1016/j.semarthrit.2007.05.003
4. Carreira P, Martín-López M, Pablos J. Esclerodermia. Medicine [Internet] 2017 [citado 2017 set 8];12(25):1448-57. doi: <https://doi.org/10.1016/j.med.2017.01.003>
5. Namas R, Tashkin D, Wilhalme H, Furst D, Tseng C, Roth M, et al. Efficacy of mycophenolate mofetil and oral cyclophosphamide on skin thickness: Post-hoc analyses from the Scleroderma Lung Study I and II. Arthritis Care Res (Hoboken) 2017 [Epub ahead of print]. doi: 10.1002/acr.23282
6. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson S, 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 [Internet] 2013 [citado 2017 set 15]; 72(11):1747-55. doi: 10.1136/annrheumdis-2013-204424

7. Yoon J. Síndrome de CREST: Antecedentes, Fisiopatología, Epidemiología. [Internet]. Washington: Medscape; 2017 [citado 2017 set 15].
8. Nihtyanova S, Denton C. Autoantibodies as predictive tools in systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol* [Internet] 2010 [citado 2017 jul 8]; 6(2):112-6. doi: 10.1038/nrrheum.2009.238
9. Turner R, Lipshutz W, Miller W, Rittenberg G, Schumacher H, Cohen S, et al. Esophageal dysfunction in collagen disease. *Am J Med Sci* [Internet] 1973 [citado 2017 set 15]; 265(3):191-9.
10. Bharadwaj S, Tandon P, Gohel T, Corrigan M, Coughlin K, Shatnawei A, et al. Gastrointestinal Manifestations, Malnutrition,

- and Role of Enteral and Parenteral Nutrition in Patients With Scleroderma. *J Clin Gastroenterol* [Internet] 2015 [citado 2017 set 15]; 49(7):559-64. doi: 10.1097/MCG.0000000000000334
11. Ramos H, Pillon J, Kosugi E, Fujita R, Pontes P. Laryngeal assessment in rheumatic disease patients. *Braz J Otorhinolaryngol* [Internet] 2005 [citado 2017 set 15];71(4): 499-503. doi: [https://doi.org/10.1016/S1808-8694\(15\)31206-4](https://doi.org/10.1016/S1808-8694(15)31206-4)
12. Avouac J, Clements P, Khanna D, Furst D, Allanore Y. Articular involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* [Internet] 2012 [citado 2017 set 15]; 51(8):1347-56. doi: 10.1093/rheumatology/kes041