

FOTO CLÍNICA

Esclerosis sistémica progresiva

Progressive systemic sclerosis

David Loja-Oropeza¹, Maricela Vilca-Vásquez²

Fecha de recepción: 7 de abril de 2008
Fecha de aceptación: 21 de abril de 2008

Es una enfermedad del tejido conectivo caracterizado por cambios degenerativos e inflamatorios que conducen a la fibrosis, con compromiso cutáneo preferentemente pero además puede comprometer sinovia, tendones, músculos, tubo digestivo, pulmones, riñones y corazón.

Evolutivamente cursa con tres fases:

1. edematosa, con dedos abultados y dificultad para empuñar las manos (dedos en salchicha);
2. indurativa, semanas o meses después, reemplazada por piel engrosada y tirante, no es posible hacer pliegues cutáneos y hay pérdida de faneras;
3. atrófica, atrofia de piel con zonas de hipo e hiperpigmentación. En la cara hay pérdida de los pliegues de la frente, de los ángulos externos de los ojos, de la región malar y del puente nasal. La piel que rodea la boca adquiere múltiples surcos (signo de la garetta), con disminución de la apertura bucal, nariz afilada y rostro inexpressivo.

Otros compromisos cutáneos incluyen a:

1. telangiectasias consistentes en dilataciones de asas capilares y vénulas localizadas en manos, cara, labios, lengua y mucosa oral, y
2. calcinosis que son depósitos de material cálcico, cristales de hidroxapatita. Se observan en el pulpejo de los dedos, superficies de extensión de antebrazos, bursa olecraneana, área prepatelar, pelvis, tobillo y muslos. La calcinosis puede ulcerarse y fistulizarse dando salida a un contenido blanco con aspecto de pasta dental.

El fenómeno de Raynaud es el síntoma más frecuente de inicio (77,8%). Puede presentarse simultáneamente o precederla hasta tres años antes en el 90% de los casos. Consiste en una



sensibilidad anormal al frío expresada en miembros, corazón, pulmones y riñones como palidez o espasmo arterial, luego cianosis o estasis vascular y finalmente, enrojecimiento por hiperemia reactiva. Es capaz de provocar ulceración muy dolorosa de las yemas de los dedos y eventualmente incapacidad funcional de las manos por la gran retracción de la piel.

El compromiso cutáneo (esclerodermia) puede ser: 1) Localizado, usualmente circunscrito a algunos lugares de la piel o de los músculos. Frecuente en niños y jóvenes. Tipos: morfea y esclerodermia lineal. 2) Sistémica, que afecta piel, articulaciones, músculos; esófago, pulmones, corazón, riño-

1. Médico Internista. Hospital Nacional Arzobispo Loayza de Lima.
2. Médico Jefe del Centro Médico Quirúrgico, Clínica Chosica, EsSalud

nes, vasos sanguíneos y otros órganos internos. Frecuente en adultos. Tipos: Esclerosis sistémica limitada, que puede pasar años sin sufrir daño de órganos internos como en el síndrome CREST (*Calcinosis, Raynaud's phenomenon, Esophageal dysfunction, Sclerodactily and Telangiectasy*). Tienen anticuerpos anticentromero en el 50-90% de los casos. Esclerosis sistémica difusa, que es más grave que la anterior. El fenómeno de Raynaud se inicia dentro del primer año después de afectar la piel, la fibrosis pulmonar es precoz, existe generalmente afección renal caracterizada por la crisis renal esclerodérmica que es una causa de emergencia hipertensiva. Se halla el anticuerpo anti Scl 70 (antitopoisomerasa I) entre el 20 y 30% de los pacientes.

El diagnóstico se establece en base a un criterio mayor o dos criterios menores. La esclerodermia proximal a las articula-

ciones metacarpofalángicas o metatarsofalángicas constituye el criterio mayor. Los criterios menores son la esclerodactilia, las cicatrices puntiformes y pérdida de tejido blando en los pulpejos y fibrosis pulmonar bibasal.

No existe un tratamiento definitivo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Steen V. Treatment of systemic sclerosis. *Am J Clin Dermatol* 2002;2(5):325-335.
2. Dean R, Fivenson D. Clinical pearls and therapeutic challenges in connective tissue disease. *Dermatol Therapy* 2001;14:126-133.
3. Ostezan L, Callen J. Cutaneous manifestations of selected rheumatologic diseases. *Am Fam Physician* 1996;53(5):1625-36.
4. Jablonska S, Blaszczyk M. New treatments in scleroderma: dermatologic perspective. *J EADV* 2002;16:433-435.
5. Tagliarino H, Purdon M, Jamieson B. What is the evaluation and treatment strategy for Raynaud's Phenomenon? *J Fam Pract* 2005;54(6):553-555.

Correspondencia a: Dr. David Loja, davidloja@hotmail.com