

# ESCLERODERMIA

- Está constituida por un grupo de Enfermedades y Síndromes que tienen como característica común, la induración y el engrosamiento cutáneos.
- El cuadro clínico abarca desde la simple afección cutánea hasta el compromiso de múltiples órganos internos.



# Clasificación:

## Esclerodermia localizada:

- A) Esclerodermia lineal.
- B) Morfea.

## Esclerosis Sistémica:

- A) Preesclerodermia.
- B) Forma Limitada.
- C) Forma Difusa.
- D) Esclerodermia *sine* Esclerodermia.

## Fascitis Eosinofílica:

## Alteraciones esclerodermiformes inducidas por sustancias químicas:

(Cloruro de Polivinilo, Bleomicina, Tricloroetileno, etc.)

## Smes. Pseudoesclerodermiformes

- A) Edematosos.
- B) Indurativos.
- C) Atróficos.



# Esclerosis Sistémica

## **Etiología:**

Poco clara. Relacionada con ciertas infecciones virales, algunos factores genéticos y exposiciones ambientales. Por ejemplo: Cloruro de polivinilo, sílice, Tricloroetileno, Siliconas (prótesis mamarias) Aceite tóxico, Bleomicina, etc.

## ***Incidencia***

Entre 4 y 12 nuevos casos /año/millón de hab.  
Predominio en mujeres (3-5/1)  
Edad media de aparición 40 años.



# Cuadro Clínico

## Afección cutánea

- Fenómeno de Raynaud (70%).
- Progresivo endurecimiento cutáneo (Se observan tres fases:
  - 1) Edematosa;
  - 2) Indurativa;
  - 3) Atrófica.
- Áreas con hipo e hiperpigmentación.
- Úlceras con cicatrices puntiformes.

## **Afección Articular.**

- Rigidez y dolor.
- Calcinosis subcutánea.

## Afección Gastrointestinal (es la afección visceral mas frecuente)

- Esófago: Disfagia, pirosis, dolor retroesternal, plenitud postprandial, candidiasis. Se observa disminución del tono del EEI → Aumenta el riesgo de Esófago de Barrett.
- Intestino Delgado: Náuseas y vómitos, dolor, oclusión intestinal, malabsorción por sobrecrecimiento bacteriano.



### **Afección Pulmonar**

- Enfermedad pulmonar intersticial. Patrón restrictivo en espirometría, disminución de DLCO.(Disnea de esfuerzo, tos no productiva, compromiso de bases pulmonares).
- Hipertensión Pulmonar (Mal pronóstico)
- Neumonías aspirativas (2° a trastornos esofágicos).

### **Afección Cardíaca (Mal pronóstico)**

- Derrame/taponamiento pericárdico.
- Arritmias.
- Angor / Disnea.
- ICC.
- Trastornos en la perfusión (CCG normal).

### **Afección Renal**

- Deterioro progresivo de la función renal, HTA
- Crisis renal esclerodérmica..



## Formas Clínicas

### *Preesclerodermia.*

- Fenómeno de Raynaud.
- Alt. Capilaroscópicas
- FAN +
- Lesiones isquémicas digitales

### *Forma limitada*

- Fenómeno de Raynaud de varios años de evolución
- Afección cutánea limitada a manos, cara y/o antebrazos.
- Presencia tardía de afección visceral.
- Anticuerpos Anticentrómero (70-80%)
- Capilaroscopia: megacapilares, asas dilatadas, sin pérdida capilar.

### *Forma difusa*

- Fenómeno de Raynaud de aparición reciente (< 1 año)
- Afección cutánea de tronco y partes acras.
- Presencia temprana de afección visceral.
- Anticuerpos Antitopoisomerasa I (30%).
- Capilaroscopia: asas dilatadas y pérdida capilar.
- Anticuerpos Anti RNA polimerasa I- III (25%)

### *Esclerodermia sine esclerodermia*

- Fenómeno de Raynaud +/-
- Sin afección de piel.
- Afección visceral.
- FAN +



# Datos de Laboratorio

- Aumento VSG.
- Anemia multifactorial.
- *FAN (+)*. Patrón: nucleolar (más específico)  
Moteado (mas frecuente)
- *Atc. Antipoisomerasa I (Scl 70)*: En el 20-30% de los casos. Asociado a Escl. Difusa y fibrosis pulmonar.
- *Atc Anticentrómero*: En el 50% de los casos. Asociado a Escl. Limitada e HTP aislada. Brinda protección para compromiso renal y fibrosis pulmonar
- *Atc. Anti RNA polimerasa I-III*: Asociada a Escl. Difusa y compromiso renal.



# Tratamiento

**Fenómeno de Raynaud:** No siempre requiere tto. farmacológico).

1) *Medidas no farmacológicas:* Abandono de TBQ; Protección contra el frío; ejercicio; suspender ciertas drogas (B- Bloq)

2) *Fármacos:* Bloqueantes Cálcidos: Nifedipina 30-90 mg/día

Agonistas serotoninérgicos: en estudio.

Iloprost: Posee un efecto vasodilatador y antiagregante.

3) *Cirugía:* Simpatectomía digital. Reservada para pctes. con mucho dolor. No es curativa pero disminuye la intensidad y frecuencia de los episodios.



# Inmunomodulación:

- 1) Ciclofosfamida: Usados en combinación con CET ó plasmaferesis. Dudosa eficacia.
- 2) Ciclosporina: Poco utilizada. Utilidad limitada por nefrotoxicidad.
- 3) Corticoides: Alto riesgo de desencadenar crisis renal esclerodérmica. Solo para pctes. con miositis, serositis, en fases agudas de afección cutánea.



# Drogas antifibróticas:

- No hay drogas seguras y efectivas para remover fibras colágenas sin provocar daño en estructuras normales.
- D- Penicilamina: Afecta al sistema inmune e interfiere en la formación y estabilización del colágeno. Posee un lento comienzo de acción (4-6 meses). Dosis: 125mg/día.
- Interferón Gamma: Es el más potente inhibidor de la síntesis de colágeno, aunque puede provocar la activación anómala de fibroblastos y cel. endoteliales.
- Iloprost y Relaxina: Se encuentran en estudio.



# ***Crisis Renal Esclerodérmica (CRE)***

Constituye la afección renal más severa de la esclerodermia, se caracteriza por presentar:

- HTA de reciente comienzo;
- retinopatía hipertensiva;
- proteinuria (en rango nefrítico);
- encefalopatía hipertensiva;
- hematuria;
- anemia microangiopática;
- aumento de Urea y Creatinina;
- aumento de la actividad de Renina plasmática.



- Se observa en el 15-20% de ptes con Esclerodermia Difusa.
- Existen casos de CRE sin aumento de cifras tensionales e, incluso sin afección cutánea.
- Hasta fines de los 70's constituía un cuadro de alta mortalidad. Luego del advenimiento de los IECA se produce un cambio radical (Disminución de la mortalidad del 76% al 18% al 1º año.)



*Factores predictores de CRE*

*Factores no predictores de  
CRE*

Esclerodermia de reciente Dx. (< 4 años)

Nuevos registros de HTA

Forma difusa de la enfermedad

Análisis de orina anormal

Rápida progresión de alteraciones cutáneas

Moderado incremento de Cr sérica

Nueva anemia

Aumento de actividad de renina  
plasmática

Afección cardíaca ( ICC, Derrame  
pericárdico)

Anti Scl 70 (+)

Altas dosis de CET

Atc. Anti RNA polimerasa III

## **FACTORES DE MAL PRONÓSTICO**

Comienzo de tto. Con IECA con valores de Cr.  $>3$  mg/dl

Control de TA luego de 3 días de tto con IECA

Paciente añoso ( $>55$  años)

Anemia o plaquetopenia



# Tratamiento

- Agresivo y precoz con IECA (Enalapril; Captopril). Los ptes deben continuar con este tto. incluso intradialisis para disminuir el tiempo necesario de la misma.
- Ptes con CRE sin HTA igualmente se benefician con el uso de IECA.
- Luego del uso de IECA entre el 20-50% de los ptes requieren hemodiálisis. (temporal o permanente).
- Transplante renal: Poca experiencia. No debe intentarse sin haber realizado tto. con IECA + hemodiálisis por al menos un año.



Muchas Gracias

