

recimundo

Revista Científica Mundo de la Investigación y el Conocimiento

DOI: 10.26820/recimundo/5.(esp.1).nov.2021.91-100

URL: <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/1378>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIMUNDO

ISSN: 2588-073X

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 91-100







Esclerosis Sistémica

Systemic Sclerosis

Esclerose Sistêmica

**Jessica Cecilia Jaramillo Salazar¹; Wendy Cristina Bonilla Poma²;
María Eugenia Borja Guzmán³; Yurlendy Elizabeth Macias Sánchez⁴**

RECIBIDO: 15/09/2021 **ACEPTADO:** 05/10/2021 **PUBLICADO:** 29/11/2021

1. Médico General; Investigador Independiente; Quito, Ecuador; jeka_atle123@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0001-8633-3997>
2. Médico General; Investigador Independiente; Santo Domingo, Ecuador; wendybonilla22@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-8156-2253>
3. Médico General; Investigador Independiente; Manta, Ecuador; mayaborg@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-9193-898X>
4. Médico General; Investigador Independiente; Manta, Ecuador; yurlendymacias@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-0030-500X>

CORRESPONDENCIA

Jessica Cecilia Jaramillo Salazar
jeka_atle123@hotmail.com

Quito, Ecuador

RESUMEN

Una de las consecuencias de las enfermedades reumáticas en todo el mundo es la incapacidad de las personas. Estas enfermedades en su etapa crónica constituyen una carga social y económica considerable en todas las sociedades. Existen más de cien enfermedades reumáticas, no obstante, entre las diez principales se encuentra la esclerodermia. La esclerosis sistémica es el tipo de esclerodermia más grave, capaz de afectar a muchos de los sistemas del cuerpo. Por sus innumerables signos y síntomas, su manejo es un desafío cada vez mayor para los reumatólogos y los médicos de especialidades relacionadas. El propósito fundamental del presente estudio consiste en plasmar un esbozo acerca de las generalidades de la Esclerosis Sistémica, con énfasis en sus principales signos y síntomas. El modelo de investigación es una revisión de tipo documental bibliográfico. Los síntomas y signos iniciales más frecuentes de la esclerosis sistémica son el fenómeno de Raynaud y la hinchazón insidiosa de las extremidades distales con engrosamiento gradual de la piel de los dedos. Pero presenta además manifestaciones sistémicas, afectando principalmente el sistema pulmonar, cardiovascular, digestivo y renal. La esclerosis sistémica es una enfermedad sistémica y autoinmune, con una presencia poco frecuente en la población, no obstante, con alta morbimortalidad y disminución importante de la calidad de vida de las personas que la padecen. Es imperioso reconocer sus manifestaciones clínicas iniciales a la par con las complicaciones tanto cutáneas como sistémicas, que se presenten a medida que esta enfermedad evoluciona. Su diagnóstico y la prescripción de un tratamiento de manera temprana es un factor determinante en la mejora de la calidad de vida de los pacientes.

Palabras clave: Esclerosis, Sistémica, Esclerodermia, Manifestaciones, Generalidades.

ABSTRACT

One of the consequences of rheumatic diseases throughout the world is the disability of people. These diseases in their chronic stage constitute a considerable social and economic burden in all societies. There are more than a hundred rheumatic diseases, however, among the top ten is scleroderma. Systemic sclerosis is the most serious type of scleroderma, capable of affecting many of the body's systems. Due to its myriad signs and symptoms, its management is an increasing challenge for rheumatologists and physicians in related specialties. The main purpose of this study is to draw an outline about the generalities of Systemic Sclerosis, with emphasis on its main signs and symptoms. The research model is a bibliographic documentary type review. The most common initial symptoms and signs of systemic sclerosis are Raynaud's phenomenon and insidious swelling of the distal extremities with gradual thickening of the skin of the fingers. But it also presents systemic manifestations, mainly affecting the pulmonary, cardiovascular, digestive and renal systems. Systemic sclerosis is a systemic and autoimmune disease, with a rare presence in the population, however, with high morbidity and mortality and a significant decrease in the quality of life of people who suffer from it. It is imperative to recognize its initial clinical manifestations along with both cutaneous and systemic complications, which appear as this disease evolves. Its early diagnosis and prescription of treatment is a determining factor in improving the quality of life of patients.

Keywords: Sclerosis, Systemic, Scleroderma, Manifestations, Generalities.

RESUMO

Uma das consequências das doenças reumáticas em todo o mundo é a deficiência das pessoas. Essas doenças em seu estágio crônico constituem uma considerável carga social e econômica em todas as sociedades. Existem mais de cem doenças reumáticas, no entanto, entre as dez principais está a esclerodermia. A esclerose sistêmica é o tipo mais grave de esclerodermia, capaz de afetar muitos sistemas do corpo. Devido aos inúmeros sinais e sintomas, seu manejo é um desafio cada vez maior para reumatologistas e médicos de especialidades afins. O objetivo principal deste estudo é traçar um esboço sobre as generalidades da Esclerose Sistêmica, com ênfase nos seus principais sinais e sintomas. O modelo de pesquisa é uma revisão bibliográfica do tipo documental. Os sinais e sintomas iniciais mais comuns de esclerose sistêmica são o fenômeno de Raynaud e o inchaço insidioso das extremidades distais com espessamento gradual da pele dos dedos. Mas também apresenta manifestações sistêmicas, afetando principalmente os sistemas pulmonar, cardiovascular, digestivo e renal. A esclerose sistêmica é uma doença sistêmica e autoimune, de rara presença na população, porém, com elevada morbimortalidade e diminuição significativa na qualidade de vida de seus portadores. É imprescindível reconhecer suas manifestações clínicas iniciais, juntamente com as complicações cutâneas e sistêmicas, que aparecem à medida que a doença evolui. O seu diagnóstico precoce e a prescrição do tratamento é fator determinante na melhoria da qualidade de vida dos pacientes.

Palavras-chave: Esclerose Sistêmica, Esclerodermia, Manifestações, Generalidades.

Introducción

Las enfermedades reumáticas son causa sumamente importante de incapacidad de las personas en todo el mundo. Los trastornos reumáticos crónicos constituyen una carga social y económica considerable en todas las sociedades, sin limitarse solo a aquellas en que la esperanza de vida es más prolongada. Existen más de cien enfermedades reumáticas, no obstante, entre las diez principales se encuentra la esclerodermia. (Organización Mundial de la Salud - OMS, 1992)

Se pueden diferenciar dos tipos principales de esclerodermia:

- Esclerodermia localizada, que solo afecta la piel y las estructuras directamente debajo de la piel.
- Esclerodermia sistémica, también llamada Esclerosis Sistémica (ES), que afecta muchos de los sistemas del cuerpo. Este es el tipo más grave de esclerodermia y puede dañar los vasos sanguíneos y los órganos internos, como el corazón, los pulmones y los riñones. (Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas y de la Piel de EE.UU., 2020)

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica rara de causa desconocida caracterizada por fibrosis difusa y anormalidades vasculares en la piel, articulaciones, y órganos internos (en especial el esófago, tubo digestivo inferior, pulmones, corazón y riñones). Los síntomas más comunes incluyen el fenómeno de Raynaud, poliartralgia, disfagia, pirosis, hinchazón y finalmente engrosamiento de la piel y contracturas de los dedos. Las afecciones pulmonar, cardíaca y renal son responsables de la mayoría de los casos de muerte. El diagnóstico es clínico, pero los estudios de laboratorio respaldan el diagnóstico y ayudan a definir el pronóstico. El tratamiento específico es difícil, y a menudo se tratan sobre todo las complicaciones. (Nevares, 2020)

Boncompain et al., (2018) explican que “la incidencia es de 20 casos por un millón de habitantes y la prevalencia estimada se encuentra entre 100 y 300 casos por millón de habitantes. La edad de inicio es de 35-50 años y es más frecuente en mujeres”. (p. 94)

En algunas personas, los síntomas se presentan rápidamente durante los primeros años y continúan empeorando. Sin embargo, en la mayoría de las personas, la enfermedad empeora lentamente. Las personas que únicamente tienen síntomas en la piel tienen un mejor pronóstico. La esclerosis sistémica puede llevar a:

- Insuficiencia cardíaca
- Cicatrización de los pulmones, llamada fibrosis pulmonar
- Presión arterial alta en los pulmones (hipertensión pulmonar)
- Insuficiencia renal (crisis renal esclerodérmica)
- Problemas para absorber los nutrientes de los alimentos
- Cáncer. (Enciclopedia Médica ADAM, 2020)

Barahona et al., (2020) explican que la ES, al ser una enfermedad sistémica, pueden estar presentes innumerables signos y síntomas, particularmente renales, cardiopulmonares, gastrointestinales y musculoesqueléticos. Por lo tanto, su manejo es un desafío cada vez mayor para los reumatólogos y los médicos de especialidades relacionadas. (p. 63)

En consecuencia, el propósito fundamental del presente estudio consiste en plasmar un esbozo acerca de las generalidades de la Esclerosis Sistémica, con énfasis en sus principales signos y síntomas.

Materiales y métodos

La base sobre la que se estructuró la presente investigación estuvo constituida por

material bibliográfico digitalizado el cual fue localizado por medio de ordenadores con conexión a internet. En consecuencia, se puede clasificar el presente estudio como una revisión de tipo documental o bibliográfico.

La ubicación de este material se llevó a cabo por medio de buscadores tales como Google y Google Académico. Asimismo, se utilizaron portales web relacionados con el área de la salud y con reconocimiento científico internacional, entre los que tienen el de la Organización Mundial de la Salud – OMS, Clínica Mayo, MedlinePlus, Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas y de la Piel de EE.UU., Colegio Americano de Reumatología, entre otros.

El material seleccionado consistió en informes, protocolos, tesis de grado y otras clases de contenidos. Fueron excluidos de la selección aquellos contenidos repetidos, cartas editoriales, anotaciones académicas y todo documento carente de sustento científico o con mínimo nivel de evidencia.

La investigación fue llevada a cabo durante el mes de noviembre de 2021. Para los descriptores de búsqueda se usaron los siguientes: “Esclerodermia”, “Esclerosis Sistémica”; “Manifestaciones de la Esclerosis Sistémica”, “Signos y Síntomas de la Esclerosis Sistémica”.

Los resultados encontrados se filtraron con base a los criterios de idioma español, publicaciones de mayor relevancia y mayor correlación temática. El rango de fecha de publicación del material estuvo entre los años 2017 al 2021, con excepción de una guía de la OMS de 1992.

Los autores declaran que todos ellos han participado en la elaboración de la presente revisión y no tienen conflictos de intereses.

Resultados

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune en la que hay cambios en la piel, vasos sanguíneos, músculos y órganos

internos. Hay dos tipos principales, la esclerodermia localizada que afecta sólo a la piel; y la esclerodermia sistémica que afecta a la piel y también a los vasos sanguíneos y órganos internos. Estos dos tipos se dividen en varios subtipos. La esclerodermia sistémica se clasifica en:

- Esclerodermia sistémica cutánea limitada (que incluye el síndrome de CREST)
- Esclerodermia cutánea difusa
- Esclerodermia sine escleroderma o Esclerodermia sistémica limitada. (Centro de Información y Genética de Enfermedades Raras, 2018)

Signos y Síntomas

Las manifestaciones clínicas varían según la extensión, el subgrupo y la gravedad de la enfermedad. El fenómeno de Raynaud y la esclerosis de la piel casi siempre se presentan. Otras manifestaciones son la calcinosis, esclerodactilia, microstomía, hipercromías e hipocromías (aspecto en sal y pimienta), telangiectasias faciales y cicatrices puntiformes de los pulpejos. Las manifestaciones sistémicas dependen del órgano afectado y puede haber afectación mio-osteoarticular, pulmonar (de 16 a 100% de los casos), digestiva (de 75 a 90% de los casos, siendo el esófago el órgano más afectado), cardiológica (10%) y renal (menor de 9%). (Boncompain et al., 2018, p. 94)

Manifestaciones en la piel y en las uñas

La hinchazón de la piel suele ser simétrica y progresa a induración. Puede limitarse a los dedos (esclerodactilia) y las manos, o afectar al resto del cuerpo. La piel finalmente se vuelve tirante, brillante e hipo o hiperpigmentada; el rostro adquiere aspecto de máscara; puede haber telangiectasias en los dedos, el tórax, el rostro, los labios y la lengua. Sin embargo, en algunos pacientes, la piel puede suavizarse en grados variables. Pueden aparecer calcificaciones subcutáneas, generalmente en la punta de los dedos de las manos (pulpejos) y sobre

las eminencias óseas. Son frecuentes las úlceras digitales, en especial en la punta de los dedos, sobre las articulaciones de los dedos, o sobre los nódulos calcificados. Con un oftalmoscopio o microscopio de disección pueden verse capilares anormales y asas microvasculares en las uñas. (Nevares, 2020)



Imagen 1. Esclerosis sistémica de la mano: en la imagen se muestra una piel brillante y engrosada con borramiento de las marcas normales debido a la tensión, lo que se conoce como esclerodactilia

Fuente: Tomado de Feldman, (1996), citado por Nevares, A. (2020). "Esclerosis Sistémica". Manuales MSD. Url: <https://www.msmanuals.com/es-ve/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculo-esquel%C3%A9tico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/esclerosis-sist%C3%A9mica>

Afectación vascular

El fenómeno de Raynaud (FR) es el síntoma más precoz, y aparece en el 100% de la esclerosis sistémica con afectación cutánea limitada (EScl) y en el 70% de la esclerosis sistémica con afectación cutánea difusa (EScd). Se caracteriza por episodios vasoespásticos en zonas acras (manos y pies), con palidez, seguido de cianosis (debido a la isquemia) y finalmente reperfusión con hiperemia. Se desencadena por frío o estrés y se acompaña de hinchazón, disestesias y dolor en los dedos afectados. Pue-

de aparecer en otras partes acras (punta de la nariz, lóbulo de la oreja, etc.); y se ha descrito también en algunos órganos como riñón, corazón o pulmón. Con la isquemia crónica, los dedos se afilan progresivamente y pueden aparecer úlceras en los pulpejos de los dedos y en la superficie extensora de metacarpofalángicas e interfalángicas (ver Figura 2). Estas lesiones cicatrizan con dificultad y pueden sobreinfectarse, producir osteomielitis y, en casos más graves, gangrena y amputación de los dedos. La lesión estructural del FR es visible con capilaroscopia periungueal, que puede mostrar dilataciones (megacapilares), áreas avasculares, microhemorragias y capilares ramificados, con desestructuración de la arquitectura capilar.



Imagen 2. Lesiones ulceradas isquémicas por fenómeno de Raynaud.

Fuente: Recuperado de: "Esclerodermia". Carreira, P.; Martín, M. & Pablos, J. (2017). Revista Medicine. 12 (25). p. 1450. Url: <http://residenciamflapaz.com/Articulos%20Residencia%202017/118%20Esclerodermia%20MEDICINE%2002-17.pdf>

Manifestaciones osteoarticulares

Las poliartralgias o la artritis leve pueden ser prominentes. Pueden aparecer retracción en flexión en los dedos, muñecas y codos (ver Figura 3). Pueden sentirse roces por fricción sobre las articulaciones, las vainas tendinosas y las bolsas serosas grandes. (Nevares, 2020)



Imagen 3. Contractura en flexión del codo en un paciente con esclerosis sistémica extendida

Fuente: Recuperado de: Marder, W.; Lath, V.; Crofford, L.; Lowe, L. & McCune, W., (2005), citado por: Nevares, A. (2020). "Esclerosis Sistémica". Manuales MSD. Url: <https://www.msmanuals.com/es-ve/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculo-esquel%C3%A9tico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/esclerosis-sist%C3%A9mica>

Por otra parte, Molina, Ordóñez & Quintana, (2020) explican que las manifestaciones osteoarticulares (MOA) se presentan frecuentemente en los pacientes con esclerosis sistémica (ES) con una prevalencia reportada del 40 al 80% de los casos. Entre ellas se encuentran la artritis y la sinovitis, la monoartritis, la oligoartritis o el compromiso poliarticular, los roces de fricción del tendón (TFR), contracturas articulares, resorción ósea de las falanges distales, o acroosteólisis, calcinosis, necrosis avascular, osteoporosis, entre las principales. Estas MOA están relacionadas con una discapacidad funcional importante y un impacto severo en la calidad de vida del paciente. También tienen un impacto importante en la calidad de vida del paciente, especialmente debido a la limitación de la funcionalidad de la mano. El tratamiento es difícil y requiere un enfoque multidisciplinario. Debido a lo anterior, las

MOA en la ES requieren una identificación y una intervención tempranas. (p. 86, 107)

Manifestaciones gastrointestinales

Es la más frecuente, tras el fenómeno de Raynaud (FR) y la afectación cutánea. Puede presentarse en cualquier región del tubo digestivo, pero, con diferencia, las zonas más afectadas son el esófago y el esfínter anal. (Carreira, Martín, & Pablos, 2017) explican acerca de las complicaciones gastrointestinales de la esclerosis sistémica lo siguiente:

El esófago se afecta en el 75-90% de los pacientes, desde el inicio de la enfermedad, con hipomotilidad del esfínter esofágico inferior y de los dos tercios distales del esófago. Produce disfagia para sólidos, regurgitaciones, reflujo gastroesofágico (RGE), pirosis y dolor retroesternal. El RGE puede complicarse con tos nocturna por el decúbito, neumonías por microaspiración, esofagitis erosiva, estenosis esofágica, hemorragia y esófago de Barrett (10-40% de los pacientes). La afectación rectal (50-70%) produce la pérdida del tono muscular del esfínter anal interno, que provoca incontinencia anal, lo cual empeora la calidad de vida de los pacientes, y en casos más graves prolapso rectal. La afectación gástrica con hipomotilidad y sintomatología generalmente leve (dispepsia, saciedad precoz...) está presente en al menos el 50% de los pacientes y puede complicarse con gastroparesia. Otro hallazgo en estudios endoscópicos es la presencia de telangiectasias en la mucosa gástrica, que cuando son muy abundantes y prominentes se llaman "watermelon stomach" (estómago en sandía) o ectasia vascular gástrica antral; puede producir anemia ferropénica por sangrado crónico o hemorragia digestiva aguda. La hipomotilidad del intestino delgado, presente en el 40% de los pacientes, puede ser asintomática, o producir náuseas, vómitos, distensión, dolor abdominal, pseudo obstrucción, diarrea, malabsorción y sobrecrecimiento bacteriano. La manifestación más frecuente

a nivel de intestino grueso es el estreñimiento crónico, que da lugar a la formación de divertículos colónicos y puede complicarse con cuadros de oclusión o sub oclusión intestinal. La complicación más temible en fases avanzadas de la enfermedad es la neumatosis intestinal quística, presencia de gas en las paredes intestinales con disecación de las mismas y riesgo de perforación. La afectación del hígado es poco frecuente, pero es bien conocida la asociación de la ES con la cirrosis biliar primaria (síndrome de Reynolds), especialmente en pacientes con esclerosis sistémica con afectación cutánea limitada (EScl) con anticuerpos anticentrómero positivos. (p. 1451)

Manifestaciones cardiopulmonares

Para Graña, Vargas, Bérez, Goñi, & Danza, (2018) la afección pulmonar es prevalente en la esclerosis sistémica, siendo las complicaciones a este nivel la principal causa de mortalidad. Hay dos formas fundamentales de afección pulmonar, la Enfermedad Pulmonar Intersticial (EPI) y la hipertensión arterial pulmonar (HAP). La EPI es más frecuente, detectada hasta en 40% de los pacientes con ES. Las alteraciones más tempranas deben evidenciarse por una disminución en la difusión del monóxido de carbono (DLCO) en las pruebas funcionales. Este estudio es el mejor indicador para estimar el daño pulmonar, puesto que es más sensible que los estudios imagenológicos. (p. 19)

Manifestaciones renales

La crisis renal esclerodérmica, es la complicación renal más importante, afectando hasta el 10% de los pacientes con variedad difusa y principalmente durante los primeros 3 años de enfermedad. Se manifiesta como una microangiopatía trombótica, produciendo hipertensión arterial maligna e injuria renal rápidamente progresivas. A pesar de su mal pronóstico, aún no existe una definición globalmente aceptada de esta complicación, ya que, pese a que la mayoría de los pacientes presentan las 2 ma-

nifestaciones previamente descritas, hasta 10% de los pacientes pueden encontrarse normotensos, dificultando el diagnóstico. Sin embargo, sí existe consenso de que el diagnóstico es clínico. Los pacientes suelen presentar síntomas atribuidos al alza de presión arterial, referidos como cefalea, visión borrosa, náuseas, vómitos. En algunos casos se presenta además disnea, atribuida a disfunción diastólica por la hipertensión arterial. En su forma más severa puede manifestarse con síntomas de encefalopatía hipertensiva, con alteración del nivel de conciencia, convulsiones y finalmente coma. (San Martín Campos et al., 2021)

Otras generalidades de la enfermedad

El diagnóstico de esclerodermia puede apoyarse en criterios clínicos, en el laboratorio inmunológico y en la histopatología. Pueden utilizarse los criterios de la American Rheumatism Association (ARA). En 2013 los criterios de la ARA y EULAR (Liga Europea Contra el Reumatismo) consideraron criterio mayor y suficiente la esclerosis proximal a la articulación metacarpofalángica. De no estar presente, como criterios menores con puntuación 2-4 cada una: esclerodactilia, alteraciones capilaroscópicas, telangiectasias, hipertensión pulmonar o enfermedad intersticial pulmonar, fenómeno de Raynaud, anticuerpos relacionados con la ES y disfagia. El diagnóstico requiere sumar nueve puntos. (Boncompain et al., 2018, p. 94)

En cuanto al tratamiento de la ES, si bien existen algunos tratamientos que son eficaces en la atención de algunos aspectos de esta enfermedad, no existe una droga que haya demostrado claramente que detiene o revierte el síntoma principal del engrosamiento y endurecimiento de la piel. Los medicamentos que han demostrado ser de gran ayuda en el tratamiento de otras enfermedades autoinmunitarias, como la artritis reumatoide y el lupus generalmente no funcionan en personas con esclerodermia. Los médicos se proponen reducir los síntomas individuales y prevenir más complicaciones

con una combinación de medicamentos y cuidado personal. Por ejemplo:

- El Fenómeno de Raynaud: puede tratarse con medicamentos como antagonistas del calcio o inhibidores de la PDE-5 sildenafil (Viagra), tadalafil (Cialis), los cuales abren los vasos sanguíneos angostos y mejoran la circulación. Para prevenir un daño mayor, es importante mantener todo el cuerpo caliente, especialmente los dedos de las manos y los pies. También es importante proteger las puntas de los dedos y otras áreas de la piel de lesiones, las cuales se pueden producir incluso durante las actividades diarias normales.
- La acidez estomacal (reflujo ácido): puede tratarse con antiácidos, especialmente inhibidores de la bomba de protones (omeprazol y otros). Estos medicamentos alivian la enfermedad de reflujo gastroesofágico (conocida como GERD, por sus siglas en inglés).
- La enfermedad renal por esclerodermia: puede tratarse con medicamentos para la presión arterial denominados “inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina” (IECA). Generalmente, estos medicamentos pueden controlar de manera eficaz el daño renal si el tratamiento se inicia a tiempo. El uso de estos medicamentos ha sido un gran avance en el tratamiento de la esclerodermia.
- El dolor muscular y la debilidad: pueden tratarse con medicamentos antiinflamatorios como inmunoglobulina intravenosa (IVIg) o medicamentos inmunodepresores. La fisioterapia y la terapia ocupacional pueden ser útiles para mantener la flexibilidad de las articulaciones y la piel. Se deberá considerar la derivación precoz a una terapia para contribuir a evitar la pérdida del movimiento y las funciones articulares. (Colegio Americano de Reumatología, 2019)

Acerca de la mortalidad en ES, resulta interesante destacar el estudio de Batista et

al., (2017) relacionado con la supervivencia en pacientes con esclerosis sistémica en la provincia de Holguín, Cuba, en la cual obtuvieron como resultados que la supervivencia acumulada a los 5, 10 y 15 años después del diagnóstico fue de 95 %, 88 % y 77 % respectivamente. Las causas de muerte más frecuente; insuficiencia renal e infecciones con cinco pacientes cada una para un 35,7 %. La disnea ($p=0,00$), la leucopenia ($p=0,00$) y la proteinuria $> 0,5$ g/24 h ($p= 0,02$) se asocian a una menor supervivencia. En el análisis multivariado reveló asociación significativa con valor predictor de mortalidad el electrocardiograma (EKG) positivo, fundamentalmente las arritmias ($p=0,03$). Ante dichos resultados los autores concluyeron: “La supervivencia de la enfermedad disminuye a medida que avanza en el tiempo, relacionada con factores de mal pronóstico como la disnea, leucopenia y proteinuria, siendo las arritmias en el EKG, predictor de mortalidad”. (p. 70)

Por su parte, (Nevares, 2020) manifiesta lo siguiente:

La supervivencia global a 10 años es del 92% para la esclerosis sistémica limitada y del 65% para la esclerosis sistémica difusa. Los predictores de mortalidad temprana son el sexo masculino, el inicio tardío, la enfermedad difusa, la hipertensión arterial pulmonar y la crisis renal. La evolución depende del tipo de enfermedad (generalizada o limitada) y del perfil de anticuerpos, aunque puede ser impredecible. Los pacientes con enfermedad cutánea difusa tienden a tener un curso clínico más agresivo y finalmente desarrollan complicaciones viscerales (generalmente dentro de los primeros 3 a 5 años), que, si son graves, pueden llevar a la muerte. La insuficiencia cardíaca puede ser intratable. La ectopia ventricular, incluso asintomática, aumenta el riesgo de muerte súbita. Los pacientes con esclerosis sistémica (síndrome CREST) pueden presentar una enfermedad no progresiva durante largos periodos; el curso suele ser benigno, aunque finalmente se producen cambios

viscerales (p. ej., hipertensión pulmonar causada por enfermedad vascular pulmonar, una forma peculiar de cirrosis biliar).

Conclusiones

La esclerosis sistémica es una enfermedad sistémica y autoinmune, con una presencia poco frecuente en la población, no obstante, con alta morbimortalidad y disminución importante de la calidad de vida de las personas que la padecen.

Es imperioso reconocer sus manifestaciones clínicas iniciales a la par con las complicaciones tanto cutáneas como sistémicas, que se presenten a medida que esta enfermedad evoluciona. Su diagnóstico y la prescripción de un tratamiento de manera temprana es un factor determinante en la mejora de la calidad de vida de los pacientes.

En consecuencia, el conocimiento de las manifestaciones clínicas de la esclerosis sistémica resulta fundamental para que el profesional de la salud pueda tomar las acciones necesarias en pro de la mejoría de cada caso. Asimismo, se requieren mayores investigaciones que incluyan ensayos clínicos aleatorizados de buena calidad, con la finalidad de determinar cada vez más, mejores estrategias en la terapia de estos pacientes.

Bibliografía

Barahona, J., De la Hoz, A., López, M., Garzón, J., Allanore, Y., & Quinatana, G. (2020). Infecciones y esclerosis sistémica: un desafío. *Revista Colombiana de Reumatología*, 27(S1), 62-84. Recuperado el 29 de Noviembre de 2021, de <https://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdf-simple&pii=S012181232030147X&r=374>

Batista, S., Rivas, R., Montada, E., Del Campo, E., Pérez, L., & Caselles, H. L. (2017). Supervivencia en pacientes con esclerosis sistémica en la provincia de Holguín. *Revista Cubana de Reumatología*, 19(2), 65-72. doi:<http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=451652100002>

Boncompain, C., Orive, M., Nipoti, J., Reynoso, M. B., Llahyah, Y., & Fernández, R. A. (2018). Esclerodermia sistémica: seguimiento de las manifesta-

ciones cutáneas y sistémicas observadas en pacientes del Servicio de Dermatología del Hospital Provincial del Centenario de Rosario, Argentina. *Medicina Cutanea Ibero Latino Americana*, 46(2), 93-97. Recuperado el 28 de Noviembre de 2021, de <https://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2018/mc182c.pdf>

Carreira, P. E., Martín, M., & Pablos, J. L. (2017). Esclerodermia. *Medicine*, 12(25), 1448-1457. Recuperado el 20 de Noviembre de 2021, de <http://residenciamflapaz.com/Articulos%20Residencia%2017/118%20Esclerodermia%20MEDICINE%2002-17.pdf>

Centro de Información y Genética de Enfermedades Raras. (27 de Abril de 2018). Centro Nacional para el Avance de las Ciencias Traslacionales. Recuperado el 06 de Noviembre de 2021, de <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/12926/esclerodermia>

Colegio Americano de Reumatología. (Marzo de 2019). Colegio Americano de Reumatología. Recuperado el 25 de Noviembre de 2021, de <https://www.rheumatology.org/l-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Esclerodermia>

Enciclopedia Médica ADAM. (31 de Mayo de 2020). MedlinePlus. Recuperado el 15 de Noviembre de 2021, de <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000429.htm>

Graña, D., Vargas, A., Bérez, A., Goñi, M., & Danza, A. (2018). Esclerosis sistémica: forma de presentación y manejo terapéutico. Experiencia de un grupo de trabajo en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. *Rev. urug. med. interna*(1), 15-22. Recuperado el 15 de Noviembre de 2021, de <http://www.scielo.edu.uy/pdf/rumi/v3n1/2393-6797-rumi-3-01-15.pdf>

Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas y de la Piel de EE.UU. (Abril de 2020). Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas y de la Piel de EE.UU. Recuperado el 06 de Noviembre de 2021, de <https://www.niams.nih.gov/es/informacion-de-salud/esclerodermia>

Molina, S., Ordóñez, E., & Quintana, G. (2020). Manifestaciones osteoarticulares de esclerosis sistémica: una revisión sistemática de la literatura. *Revista Colombiana de Reumatología*, 27(S1), 85-110. Recuperado el 18 de Noviembre de 2021, de <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-colombiana-reumatologia-374-pdf-S0121812320301535>

Nevares, A. M. (Febrero de 2020). Manuales MSD. Recuperado el 10 de Noviembre de 2021, de <https://www.msmanuals.com/es-ve/professional/>



trastornos-de-los-tejidos-musculoesquel%C3%A9tico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/esclerosis-sist%C3%A9mica

Organización Mundial de la Salud - OMS. (1992). Enfermedades Reumáticas: Informe de un Grupo Científico de la OMS. Serie de Informes Técnicos de la OMS, Organización Mundial de la Salud - OMS, Grupo Científico de la OMS, Ginebra. Recuperado el 05 de Noviembre de 2021, de https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/39682/9243208160_spa.pdf?sequence=

San Martín Campos, C., Sepúlveda Bravo, A., Salinas Sanhueza, M., Pizarro Silva, P., Ortiz López, N., & Chávez Armleder, S. (2021). Manifestaciones clínicas y diagnóstico precoz de la esclerosis sistémica. *Revista Electrónica de PortalesMedicos.com*, 6(4). Recuperado el 10 de Noviembre de 2021, de <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/manifestaciones-clinicas-y-diagnostico-precoz-de-la-esclerosis-sistemica/>

CITAR ESTE ARTICULO:

Jaramillo Salazar, J. C., Bonilla Poma, W. C., Borja Guzmán, M. E., & Macias Sánchez, Y. E. (2021). Esclerosis Sistémica. *RECIMUNDO*, 5(Especial 1), 91-100. [https://doi.org/10.26820/recimundo/5.\(esp.1\).nov.2021.91-100](https://doi.org/10.26820/recimundo/5.(esp.1).nov.2021.91-100)

