

Ciencia Latina
Internacional

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), noviembre-diciembre 2024,
Volumen 8, Número 6.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i6

ESCLEROSIS SISTÉMICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

SYSTEMIC SCLEROSIS. THE PURPOSE OF A CASE

Santiago Israel Palacios Rodas
Clínica Abendaño, Ecuador

Andrea Cecilia Bustamante Ochoa
Universidad Nacional de Loja, Ecuador

Cristian Alfonso Galarza Sánchez
Investigador Independiente, Ecuador

Jorky Gustavo Maza Quizhpe
Investigador Independiente, Ecuador

Marlon Alexander Benítez Guayllas
Clínica Sanus

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i6.15388

Esclerosis Sistémica. A Propósito de un Caso

Med. Santiago Israel Palacios Rodas¹dr.santiagopalaciosrodas@gmail.com<https://orcid.org/0009-0006-1180-6183>Médico Residente Clínica Abendaño
Ecuador**Med. Andrea Cecilia Bustamante Ochoa**andrea_c_bustamante@hotmail.com<https://orcid.org/0009-0005-9918-7622>Universidad Nacional de Loja
Especialista en Anatomía Patológica
Ecuador**Med. Cristian Alfonso Galarza Sánchez**cristiangalarzasanchez@gmail.com<https://orcid.org/0000-0002-7410-6313>Investigador Independiente
Médico Internista
Ecuador**Med. Jorky Gustavo Maza Quizhpe**jorkygmaza@gmail.com<https://orcid.org/0009-0003-3550-7717>Investigador Independiente
Médico General.
Ecuador**Marlon Alexander Benítez Guayllas**marlonbenitez12333@gmail.com<https://orcid.org/0009-0004-0438-2568>

Médico General Clínica Sanus

RESUMEN

En el presente estudio se presenta un caso de Esclerosis Sistémica (ES) la cual es una anomalía autoinmunitaria compleja e infrecuente que afecta a todos los aparatos y sistemas de cuerpo humano, por lo cual es importante conocer su manejo e identificar las complicaciones derivadas más frecuentes. Se presenta un caso de una paciente de sexo femenino de 52 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y paraplejía en miembros inferiores desde hace un mes, acude a consulta médica por presentar disfagia, edema en miembros inferiores y disnea de mediados esfuerzos. Es ingresada al servicio de medicina interna con presión arterial de 92/87 mmHg, frecuencia cardíaca 73 lpm, frecuencia respiratoria 22 rpm, saturación de oxígeno 87% y temperatura de 37°, se evidencia murmullo alveolar disminuido en ambas bases pulmonares y estertores crepitantes, en extremidades inferiores se observa telangiectasias y edema. Se realizan exámenes complementarios en los cuales se diagnostica neumonía adquirida en la comunidad y derrame pleural. Se pide interconsulta a dermatología observándose hiperpigmentación a nivel de mejillas, mentón y antebrazo, engrosamiento y endurecimiento en dedos de ambas manos, por las características de las lesiones se llega a un diagnóstico presuntivo de Esclerosis difusa (ES), se realiza biopsia y exámenes inmunológicos con lo que se confirma el diagnóstico de Esclerosis sistémica (ES).

Palabras claves: paraplejía, disfagia, telangiectasias, neumonía, engrosamiento y endurecimiento en dedos

¹ Autor principal

Correspondencia: dr.santiagopalaciosrodas@gmail.com

Systemic Sclerosis. The purpose of a Case

ABSTRACT

In the following study, we present a case of Systemic Sclerosis (SS) which is an autoimmune anomaly, complex and infrequent, which affects all organs and systems of the human body, for which it is of great importance to know its managing and identify the most frequent complications arising from it. We present a case of a female patient of 52 years old with a history of type 2 diabetes mellitus and paraplegia in the lower limbs for a month, she goes to a medical consultation for presenting dysphagia, edema in the lower limbs and dyspnea. She is admitted to the internal medicine service with blood pressure of 92/87 mmHg, heart rate of 73 beats per minute, respiratory rate of 22 breaths per minute, oxygen saturation 87% and 37 °C of temperature. Decreased alveolar murmur is evidenced in both pulmonary bases and crepitant rales, lower extremities show telangiectasias and edema. Complementary tests are performed in which community-acquired pneumonia and pleural effusion are diagnosed. Interconsultation is requested to dermatology, showing hyperpigmentation at the level of cheeks, chin and forearm, thickening and hardening of the fingers of both hands. Due to the characteristics of the lesions, a presumptive diagnosis of Diffuse Sclerosis is reached, biopsy and immunological tests are performed, which confirms the diagnosis Systemic Sclerosis (SS).

Keywords: paraplegia, dysphagia, telangiectasias, pneumonia, thickening and hardening in fingers

Artículo recibido 11 octubre 2024

Aceptado para publicación: 17 noviembre 2024



INTRODUCCION

Según (Graña, Vargas, Bérez, Goñi, & Danza, 2018), la esclerosis sistémica es una enfermedad crónica y heterogénea caracterizada por fibrosis generalizada de la piel y órganos internos, vasculopatía de pequeños vasos, asociada a la producción de autoanticuerpos. Afecta principalmente a mujeres entre la cuarta y quinta década de la vida aumentando su incidencia con la edad.

Historia del artículo: Recibido el 05 de junio de 2024

La esclerosis sistémica es predominante en el sexo femenino, con una relación mujer/hombre de 3:1; esta diferencia es mayor de 7:1 en los grupos de edad menores de 50 años. (Vera, 2006).

Mientras que el pico de diagnóstico se produce entre los 40 y 50 años y es rara en niños. Aunque la esclerosis sistémica tiene una distribución mundial, la prevalencia varía sustancialmente en todo el mundo, con valores bajos (> 150 por millón) en el norte de Europa y Japón, frente a los más altos (276-443 por millón) en el sur de Europa, Norteamérica y Australia. Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos (CGCOF, 2017).

En un estudio realizado en el Hospital universitario de Santander-Colombia en pacientes de entre de 60 y 75 años, demostraron los datos clínicos en los pacientes con esclerosis sistémica, los mas frecuentes fueron: engrosamiento cutáneo proximal de los dedos 65%, esclerodactilia 78,4%, úlceras digitales 19%, telangiectasias 46%, hipertensión pulmonar 22%, enfermedad pulmonar intersticial 24%, fenómeno de Raynaud 62%, artralgias 92%, mialgias 78,4%, insomnio 46%, contracturas 60%, depresión 43%. Palmezano *et al.* (2018) siendo artralgias y esclerodactilia las características predominantes de la esclerosis sistémica.

En la actualidad el tratamiento se centra en el control de síntomas y signos, así como el compromiso orgánico y no precisamente en un tratamiento de fondo, como se ha utilizado en otras enfermedades reumáticas en dependencia de la presentación en cada paciente. En EEUU la prevalencia es de 240 casos x millón de habitantes con una supervivencia del 81 % a los 7 años. (Revista Cubana, 2018). Existen varios estudios que han evaluado el uso de tocilizumab en pacientes con esclerosis sistémica, con resultados mixtos. Algunos estudios sugieren que el tratamiento con tocilizumab puede mejorar los síntomas de la enfermedad, particularmente en aquellos pacientes con afectación

inflamatoria activa. Sin embargo, los resultados no son siempre consistentes y se requieren más estudios para determinar la efectividad a largo plazo y los riesgos asociados.

Estudios de fase II y III: Varios ensayos clínicos han explorado el impacto del tocilizumab en el tratamiento de la esclerosis sistémica, con algunos reportando una reducción en la progresión de la fibrosis pulmonar y una mejora en los síntomas cutáneos y la función pulmonar. Sin embargo, la evidencia general sigue siendo preliminar (López-Longo).

Presentación de caso clínico

Figura 1. Paciente femenina de 52 años hospitalizada



Paciente de sexo femenino de 52 años de edad con antecedentes de Diabetes Mellitus tipo 2 en tratamiento con insulino terapia (15 UI NPH + 5 UI rápida antes del desayuno), hernia discal de C3-C4 y T8-T9 y paraplejia de miembros inferiores desde hace 1 mes sin causa aparente hasta la actualidad, refiere que desde hace una semana presenta disfagia para sólidos, niega ingestión de sustancias extrañas previo a la aparición de la sintomatología, el cuadro se acompaña de disnea paroxística nocturna y edema matutino ascendente de miembros inferiores, signo de fóvea +++/4 , motivo por el que acude al centro hospitalario. Al cuadro lo acompañan además la presencia de hiperpigmentación a nivel de mejillas, mentón, y región anterior de antebrazos.

Paciente no refiere alergias o antecedentes quirúrgicos, entre los antecedentes patológicos familiares refiere que su madre fue diagnosticada con Diabetes Mellitus tipo 2

Además, entre los antecedentes gineco-obstétricos refiere menarquia a los 12 años, ciclos menstruales regulares, 4 gestaciones, 4 partos, FUM hace 4 años, 3 hijos vivos y 1 hijo muerto.

Con respecto a los hábitos patológicos la paciente no manifestó ingesta de alcohol y no refiere consumo de tabaco o drogas.

Examen Físico

TA: 92/87 mmHg; FC: 73 lpm; FR: 22 rpm; T°: 37 °C; SatO2: 87%; Peso: 80Kg; Talla: 1,57m; IMC: 33.3 kg/m2 (Obesidad tipo I)

Estado de conciencia: Paciente tranquila, afebril, lúcida, orientada en tiempo, espacio y persona.

Biotipo constitucional y corporal: endomorfo **Facies:** Somatoexpresiva: Inexpresiva, Psicoexpresiva:

Tranquila. **Piel y Faneras:** Seca y descamativa, presencia de hiperpigmentación a nivel de mejillas, mentón, y región anterior de antebrazos. **Glasgow:** 15/15. **Cabeza:** Cráneo: Normocefálico, de tamaño y volumen normal. No se palpan prominencias, depresiones o puntos dolorosos. Ojos: pupilas isocóricas y fotorreactivas, escleras normales y conjuntivas pálidas. Nariz: Fosas nasales permeables. Boca: Mucosas orales húmedas, ausencia de ulceraciones. Oídos: Pabellón auricular de morfología normal. Conducto Auditivo externo permeable. **Cuello:** Simétrico, móvil, no se observan adenopatías, no se evidencia ingurgitación yugular. Tiroides A0. **Tórax:** Simétrico, movimientos respiratorios de amplitud disminuida y frecuencia aumentada: 22 respiraciones/minuto, Expansión y elasticidad torácica disminuida, frémito vocal normal, no se palpan puntos dolorosos. Corazón: Ruidos cardíacos rítmicos, presencia de soplo sistólico grado III en foco pulmonar. Pulmones: murmullo alveolar disminuido en ambas bases pulmonares, estertores crepitantes. **Abdomen:** Globoso, a expensas de panículo adiposo, RHA presentes (15/min), suave, depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, timpanismo a nivel de marco colónico. **Extremidades superiores:** Hiperpigmentación de piel a nivel de región anterior de antebrazos. Tono y fuerza muscular conservados. Esclerodactilia y cianosis en regiones distales de dedos de ambas manos. **Extremidades inferiores:** Presencia de telangiectasias a nivel de músculo gastrocnemio y regiones anterolaterales de muslos, edema de miembros inferiores +++/4, ausencia de movilidad, escala daniels 1-5.



Estudios de imagen

Ecografía abdominal

Figura 2. Ecografía abdominal



Hígado de ecogenicidad homogénea, sin lesiones focales ocupantes de espacio, tamaño normal. Vesícula biliar de paredes delgadas, contenido homogéneo, sin signos inflamatorios. Vías biliares intra y extra hepáticas de calibre normal. Lo valorable del páncreas sin alteraciones aparentes. El retroperitoneo no es valorable por interposición de gas. Riñones de tamaño y ecogenicidad normal, de tamaño normal, no identifico signos de ectasias ni litios visibles por este método de estudio. Bazo de ecogenicidad y tamaño normal. Vejiga en mínima repleción al momento del estudio, no valorable. Llama la atención presencia de líquido libre en espacio pleural bilateral, a correlacionar con posible derrame.

Además, presencia de edema y enfisema de tejidos blandos visibles en todo el abdomen y pelvis, a correlacionar con formación de posible tercer espacio en estos niveles, recomendando correlacionar con TC.

Tc de tórax simple

Figura 3. Tomografía computarizada de tórax simple



Se realizaron cortes axiales y secuenciales desde la fosa supraclavicular hasta las cúpulas diafragmáticas en fase simple con reconstrucciones coronales y sagitales de ambos Hemidiafragmas con técnica helicoidal. Los tejidos blandos y estructuras óseas de las paredes del tórax no muestran alteraciones.

Llama la atención derrame pleural bilateral en el lado derecho de 2.7 x 9.7 x 9.5 cm y volumen aproximado de 125 cc y en el lado izquierdo de 1.6 x 7.1 x 6 cm y volumen de 35 cc asociado a proceso condensativo basal posterior, con broncograma aéreo en su interior. No se aprecian nódulos, masas en los diferentes lóbulos pulmonares, así como tampoco bronquiectasias. La tráquea, los bronquios fuentes y lobares visualizados están dentro de lo normal. No se evidencian atelectasias, no hay evidencias de masas mediastinales, linfadenopatía hilar o mediastinal. Silueta cardíaca, grandes vasos y demás estructuras vasculares visualizadas, no muestran cambios de significado importante.

Conclusión: Neumonía basal posterior bilateral más derrame pleural bilateral.

Tc simple de columna cervical

Figura 4. Tomografía computarizada de columna cervical



Densidad tomográfica normal de cuerpos vertebrales, pedículos, apófisis transversas y espinosas. No hay evidencia de lesión ósea. Articulación Atlanto-Odontoidea sin alteraciones. El tamaño y número de cuerpos vertebrales son normales. Signos de espondilosis condicionado por la presencia de incipientes osteofitos marginales anteriores en las plataformas vertebrales C4, C5 y C6. Uncoartrosis en C3 y C4. Espacios intercostales conservados. Discreto abombamiento discal postero-central de C3-C4 y C6-C7. El calibre del canal medular conserva su diámetro en todo el trayecto valorable.

Conclusión

- Cambios degenerativos de espondilosis y uncoartrosis.
- Discreto abombamiento distal postero-central de C3-C4 y C6-C7.

Estudio de conducción nerviosa

Los nervios mediano y cubital presentan latencias normales y amplitud reducida.

Los nervios tibial y peroneo no se logran registrar latencia.

Con aguja bipolar y control audiovisual se estudian los músculos cuádriceps, gemelos, tibial registrándose disminución de la contracción voluntaria y algunas ondas polifásicas. No se registran ondas en reposo.

Hay signos eléctricos de lesión polineuropatía de tipo axonal a correlacionar con la historia clínica de la paciente.

Histopatológico de piel

Diagnóstico

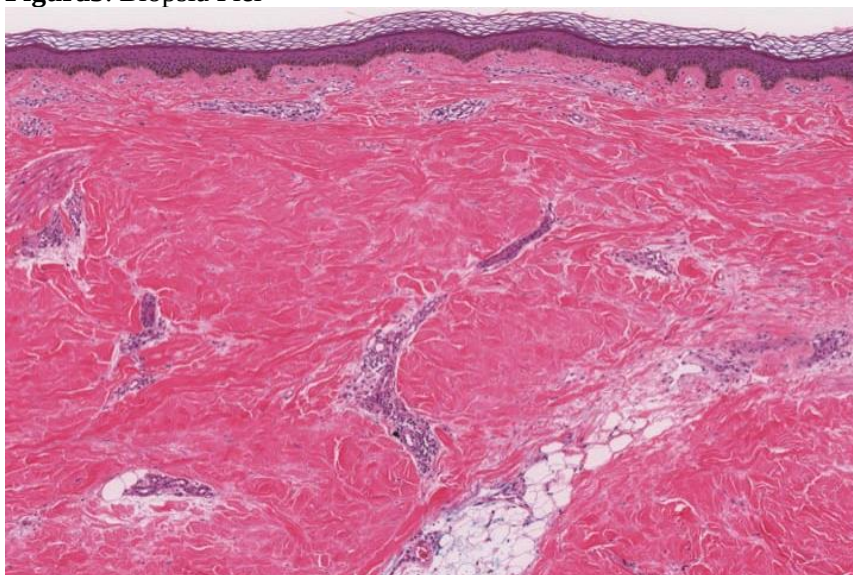
Biopsia de piel de mano:

Dermatitis con fibrosis superficial del colágeno E

Incontinencia del pigmento

Indispensable correlación clínica.

Figura5. Biopsia Piel



Exámenes de laboratorio

Biometría Hemática

Glóbulos blancos 6.1 k/uL

Linfocitos 2.5 k/uL

Linfocitos % 41.4 %

Monocitos 0.7 K/uL

Monocitos % 8.4 %

Neutrófilos 3.0 K/uL
Neutrófilos % 49.7 %
Eosinófilos 0.0 K/uL
Eosinófilos % 0.20 %
Basófilos 0.0 K/uL
Basófilos % 0.5 %
Glóbulos rojos 5.5 M/uL
Hemoglobina 16.0 g/dL
Hematocrito 53.6 %
MCV 93.9 fL
MCH 29.3 Pg
MCHC 32.0 g/dL
RDW-SD 53.5 fL
RDW-CV 15.5 %
VOLUMEN MEDIO PLAQUETARIO 8.7
GRANULOCITOS INMADUROS VALOR ABSOLUTO 0.54
GRANULOCITOS INMADUROS % 0.50
Plaquetas 320.0 K/ μ L
AST 88.4 U/L
ALT 70.3 U/L
FOSFATASA ALCALINA 196 U/L
TP 11 Seg
TTP 24.3 Seg

Química

GLUCOSA BASAL 52.90mg/dl
UREA 30.7 mg/dl
BUN 14.35
CREATININA 0.2 mg/dl



PCR CUANTITATIVO 0.1 mg/L

Bilirrubinas séricas

BILIRRUBINA TOTAL 0.242 mg/dl

BILIRRUBINA DIRECTA 0.042 mg/dl

BILIRRUBINA INDIRECTA 0.20 mg/dl

Perfil lipídico

COLESTEROL 267 mg/dl

COLESTEROL LD 170 mg/dl

COLESTEROL HDL 40.15 mg/dl

TRIGLICERIDOS 202.88 mg/dl

ALBUMINA 3.6 mg/dl

EMO

COLOR: AMARILLO

ASPECTO: LIG TURBIO

PH: 7

DENSIDAD: 1010

ERITROCITOS: -

CÉLULAS: NUMEROSAS

PIOCITOS: 2-4/CAMPO

BACTERIAS: +

HEMATIES: 0-2/CAMPO

PROTEINAS: Neg

Anticuerpo ANTI-RNP: Negativo

Anticuerpo ANTI CENTROMERO : Negativo

Anticuerpo ANTI SCL 70: Positivo

Diagnóstico

Esclerosis sistémica difusa

Neumonía

Derrame Pleural

Tratamiento Utilizado

- Dextrosa al 5% en solución salina 0,9%
- Ranitidina 50 mg IV cada 12 horas
- Furosemida 20 mg IV cada 8 horas
- Paracetamol 1g IV por razones necesarias
- Ampicilina + Sulbactam 1,5 g IV cada 8 horas
- Nitrofurantoína 100 mg PO cada 12 horas
- Nifedipino 10 mg PO diario
- Fluticasona 250 mg 1 puff cada 12 horas
- Tiotropio 1 aplicación diaria
- Nebulización con 1 ml de Salbutamol + 3 ml de solución salina al 0,9% cada 12 horas
- Metoclopramida 10 mg/2 ml IV
- Claritromicina 500 mg PO cada día
- Ácido fólico 5 mg PO diario

DISCUSIÓN

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica e infrecuente del tejido conectivo, de causa desconocida. Tres alteraciones caracterizan esta enfermedad: vasculopatía, autoinmunidad y fibrosis. Por la importancia de ampliar el estudio sobre esta patología, además que la esclerosis sistémica es una afección poco frecuente en nuestro país. En el caso clínico descrito se llegó al diagnóstico de Esclerosis sistémica, la cual es una afección poco frecuente en nuestra zona. La paciente del caso mostró diferentes manifestaciones clínicas características de la enfermedad, por lo cual nos permitió evaluar de mejor manera el comportamiento de la misma.

También se conjeturó acerca de un diagnóstico diferencial que fue el síndrome de CREST, ya que la paciente presentaba sintomatología compatible con calcinosis, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia, disfagia, telangiectasia; sin embargo, este fue descartado ya que los anticuerpos anti centrómero dieron



resultados negativos y en su defecto los anticuerpos anti SCL 70 mostraron resultados positivos, y con ello se confirmó el diagnóstico de Esclerosis Sistémica.

Las manifestaciones cutáneas, las osteoarticulares y el fenómeno de Raynaud están descritos como lo más común en esta enfermedad sistémica, Rocha (2008) constató en un estudio que “Las manifestaciones Cutáneas se ven en el 100% de los casos, el Fenómeno de Raynaud entre un 70 al 91% y las osteomusculares entre el 51 y 90% de los pacientes estudiados” (p. 20).

La esclerosis sistémica es una enfermedad para la que, hasta el momento, no se tiene cura. El tratamiento se basa en la prevención y el alivio de los síntomas, ningún fármaco ha demostrado ser eficaz en el 100% de los pacientes con esclerosis sistémica aunque sí existen respuestas parciales a inmunosupresores en los casos de afectación sistémica. (Clínica Universidad de Navarra, 2019).

El tratamiento del estadio inflamatorio de la lesión cutánea requiere habitualmente la administración de corticoides. La afectación intersticial pulmonar puede mejorar, en fases iniciales, con ciclofosfamida oral/micofenolato de mofetilo y esteroides.

Actualmente con una respuesta se está utilizando el uso de tocilizumab en la esclerosis sistémica no está aún completamente establecido como tratamiento de primera línea. Actualmente, su uso en esta enfermedad se considera en pacientes con formas activas de la enfermedad, especialmente aquellos con características inflamatorias pronunciadas o con afectación pulmonar que podrían beneficiarse de un enfoque antiinflamatorio (McMahan).

CONCLUSION

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune que es más común en pacientes de sexo femenino y de entre 50 a 64 años de edad; las manifestaciones clínicas más frecuentes son las cutáneas, seguida de las osteomusculares, Síndrome de Raynaud y digestivas. Por otra parte, cuando el paciente supera los 50 años de edad se pueden manifestar afecciones endocrinas y cardíacas.

Los anticuerpos antinucleares son los de mejor valor diagnóstico en la esclerosis sistémica, puesto que han tenido resultados positivos en más del 70% de los pacientes.

El tratamiento de esclerosis sistémica consiste principalmente en controlar los síntomas y prevenir complicaciones, se busca mejorar la circulación sanguínea periférica utilizando vasodilatadores, antiagregantes plaquetarios. Además, la inmunoterapia, al ser la esclerosis sistémica una enfermedad

auto inmune disminuye la acción del sistema inmunológico y facilita una atenuación de la misma. También se suele administrar antidepresivos y ansiolíticos debido a trastornos psicológicos que suelen presentar los pacientes durante el curso de la enfermedad.

El tocilizumab tiene el potencial de ser una opción terapéutica valiosa en algunos pacientes con esclerosis sistémica, especialmente en aquellos con características inflamatorias prominentes, pero se requieren más estudios para confirmar su efectividad y seguridad a largo plazo. Actualmente, sigue siendo una opción de tratamiento investigacional y no está aprobado específicamente para la esclerosis sistémica en la mayoría de las jurisdicciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Clínica Universidad de Navarra. 2019. Recuperado de:

<https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/esclerodermia>

Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos. *ESCLEROSIS SISTÉMICA*. Madrid. 2017

Graña, D., Vargas, A., Bérez, A., Goñi, M., & Danza, Á. (Marzo de 2018). Revista Uruguay de medicina interna. Obtenido de Revista Uruguay de medicina interna:

<http://www.scielo.edu.uy/pdf/rumi/v3n1/2393-6797-rumi-3-01-15.pdf>

López-Longo, F. J., et al. (2019). *Tocilizumab in systemic sclerosis: A phase II randomized clinical trial*. *The Lancet Rheumatology*, 1(7), e358-e368.

McMahan, Z. H., et al. (2020). *Safety and efficacy of tocilizumab in systemic sclerosis: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials*. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, 50(2), 308-314.

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología. *REVISTA CUBANA* 20 (1); 2018

Palmezano, J. Figueroa, C. Reynaldo, M. Rodríguez, A. Bravo, L. Plazas, L. y Cocha J. (2018) *Hallazgos clínicos en pacientes con esclerosis sistémica en un hospital universitario de Santander*

Rocha, A. *Correlación entre disfunción diastólica y remodelación ventricular izquierda con el índice modificado de Rodnan en esclerosis sistémica progresiva*. 2008.



http://digeset.ucol.mx/tesis_posgrado/Pdf/ROCHA_MU%C3%91OZ_ALBERTO_DANIEL_MAESTRIA.pdf

Vera, O. (2006) Esclerosis sistémica. *Medigraphic* 22(231);45

