

PRESENTACION DE CASO

Esclerodermia. Presentación de un caso.

Scleroderma. A case presentation.

Dr. Rubén Bembibre Taboada¹, Dra. Annia Alvarado Borges², Dra. Niurka Galende Hernandez³, Dr. Julio Cortizo Hernández³.

¹ Especialista de II Grado en Medicina Interna, Medicina Intensiva y Emergencias, Investigador Auxiliar, Profesor Asistente. Jefe del Servicio de Terapia Intensiva Clínica. ² Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Jefe del Servicio de Anatomía Patológica. ³ Especialista de I Grado en Medicina Interna. Diplomado en Terapia Intensiva. Hospital Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

RESUMEN

Se presenta una breve información sobre esclerosis generalizada (esclerodermia), y un caso con la citada entidad nosológica, atendido en Cuidados Intensivos Clínicos, diagnosticado clínicamente, y al que le fueron realizados los exámenes complementarios necesarios para su diagnóstico positivo y diferencial. Fue empleado el tratamiento médico establecido para estos enfermos y para las complicaciones presentadas, pero su evolución fue tórpida debido a compromiso importante de las funciones de órganos viscerales como consecuencia de su enfermedad de base.

Palabras Clave: Esclerodermia sistémica

ABSTRACT

This article presents a brief review about generalized sclerosis (sclerodermia) and reports a case with such disease talking into consideration that the patient received clinical intensive care assistance and had a clinical diagnosis supported by lab test for a clinical and differential diagnosis. Medical treatment was applied for the disease and for the possible complications, but the patients follow up was wrong due to multi organ failure as a consequence of derlying disease.

Key words: Systemic scleroderma

INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad generalizada del tejido conectivo que se caracteriza por engro-

samiento y fibrosis de la piel, que compromete a órganos internos como el tracto gastrointestinal, pulmón, corazón y riñón. Se acompaña de anticuerpos relativamente específicos y de alteraciones de la microvasculatura^(1,2).

Su cuadro clínico está dominado por la insuficiencia vascular y fibrosis progresiva en dichos órganos. Unido a las manifestaciones cutáneas existe disfunción visceral.

Se reporta que aparecen cada año de tres a cinco nuevos casos por millón de habitantes. Solo en el 8 % comienza durante los primeros años de vida, es más frecuente en la mujer y se plantea que las de color de piel negra tienen peor pronóstico⁽³⁾.

No es una enfermedad muy frecuente. Respecto a su anatomía patológica lo característico es la fibrosis de la piel, de los vasos y de otros órganos. El pronóstico del paciente depende principalmente de la intensidad y de la rapidez de aparición de estas lesiones en órganos vitales como riñones, pulmones, corazón e intestino.

La esclerodermia y los síndromes esclerodermia símil se clasifican en⁽⁴⁻⁷⁾

I-Esclerosis sistémica.

A- Difusa. B- Limitada o CREST. C -Síndromes de sobreposición.

II-Esclerosis sistémica símil inducida por químicos.

III Formas localizadas de esclerodermia.

A- Morfea. B- Esclerodermia linear. C-Fasciitis eosinófila.

IV- Formas localizadas inducidas por tóxicos.

V- Pseudoesclerodermia.

Recibido: 22 de abril de 2005

Aprobado: 18 de junio de 2005

Correspondencia:

Dr. Rubén Bembibre Taboada

Hospital Universitario "Dr Gustavo Aldereguía Lima" de Cienfuegos.

A- Edematosa. B- Indurativa y / o atrófica.

Clínicamente existen 2 formas cuya presentación inicial puede ser similar:

Difusa: Progresión rápida de fibrosis cutánea. Compromiso proximal de extremidades, tronco, cara y compromiso visceral precoz. Es grave y poco frecuente. Tiene como autoanticuerpo marcador la antitopoisomerasa I (Scl- 70). El pronóstico general es malo.

Limitada o CREST: Progresión lenta. Fibrosis limitada a distal (manos, pies) y a cara. El compromiso visceral es tardío. Tiene como autoanticuerpo marcador a anti-centrómero. El pronóstico es mejor.

Principales criterios clínicos para el diagnóstico:

Síntomas iniciales: Fenómenos de Raynaud, debilidad, pérdida de peso, rigidez, molestias difusas, artritis poliarticular, edema difuso en las manos.

Sistema cutáneo: Piel tensa, engrosada o edematosa, unida con firmeza a los tejidos subcutáneos en manos y dedos, úlceras dolorosas, Síndrome de Crest y de Thibierge-Weissenbach.

Sistema músculo esquelético: Dolor articular, deformidad e inmovilidad por fijación del tejido subcutáneo substituido por haces de colágena.

Tubo digestivo: Disminución progresiva de las dimensiones de la boca, Síndrome de Sjogren, disfagia.

Corazón y pulmones: Fibrosis pulmonar progresiva, en algunos pacientes con rápida progresión a insuficiencia respiratoria y muerte por hipoxemia.

Insuficiencia cardiaca congestiva.

Riñones: Hipertensión arterial maligna, uremia.

Sistema nervioso: Neuropatía del trigémino.

La historia natural de la esclerodermia es variable. La supervivencia a 10 años del diagnóstico es de un 65 %.

Dada su baja frecuencia de presentación con atención en Cuidados Intensivos, se decide publicar el presente artículo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 58 años de edad, mestiza, femenina, de procedencia urbana, con antecedentes personales de aparente buena salud hasta el mes de enero del 2005 que ingresó en el servicio de Medicina Interna por sufrir dolores articulares intensos y difusos, egresa el 2 de febrero del 2005 con diagnóstico clínico de esclerodermia, pendiente del resultado de biopsia de piel y músculo, bajo tratamiento con Inmuran, prednisona, indome-

tacina y furosemida.

Complementarios realizados: hemoglobina en 95 gramos/litro; eritrosedimentación en 82; estudio radiográfico del tórax con reforzamiento hiliar bilateral y signos de enfisema pulmonar; electrocardiograma con ritmo sinusal sin alteraciones; ultrasonido abdominal sin alteraciones.

Reingresa el día 27/2/005 por cuadro de fiebre elevada, polipnea, astenia marcada, anorexia, y al examen físico se detectan estertores crepitantes en ambos campos pulmonares. Se diagnosticó bronconeumonía bacteriana en paciente con esclerodermia.

En horas de la madrugada fue valorada por el médico de guardia y transferida al Servicio de Terapia Intensiva Clínica por cuadro de insuficiencia respiratoria aguda, lo que motivó intubación orotraqueal y respiración artificial, se constató acidosis metabólica y se estableció disfunción orgánica múltiple, llevó tratamiento con régimen dialítico por insuficiencia renal.

Exámenes complementarios: Hemoglobina: 5 gramos/litro; leucocitos: 9 800 ; creatinina: 455 mmol/l; potasio: 5 mmol/l; reserva alcalina: 22 meq/l; examen radiográfico del tórax: imágenes difusas radiopacas en ambos campos pulmonares; electrocardiograma con taquicardia sinusal.

Su evolución fue tórpida y falleció.

Resultado de anatomía patológica por necropsia: Fibrosis intersticial del miocardio, fibrosis de la capa muscular del esófago, bronconeumonía bacteriana. Se concluye como esclerodermia con toma sistémica complicada con sepsis respiratoria.

DISCUSIÓN

La paciente que se presenta manifestó el curso clínico de una esclerodermia, lo cual fue diagnosticado adecuadamente por el cuadro clínico. Si bien en ocasiones la entidad nosológica tiene un curso prolongado, en otros casos la evolución es rápida y tórpida.

Se debe tener presente además, que la entidad puede estar solapada, dada la ausencia de manifestaciones evidentes y establecerse un daño visceral, que en el momento de recibir los servicios médicos ya ha tenido una larga evolución.

En el caso que reportamos puede haber acontecido una de las dos últimas variantes expresadas, lo que condujo a la insuficiencia orgánica con sepsis sobreañadida y fallecimiento de la enferma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Della Rossa A . European multicentre study to define disease activity criteria for systemic sclerosis. Clinical and epidemiological features of 290 patients from 19 centres. *Ann Rheum Dis.* 2001; 60: 585-591.
2. Valentine G. European multicentre study to define disease activity criteria for systemic sclerosis. Identification of disease activity variables and development of preliminary activity indexes. *Ann Rheum Dis.* 2001; 60: 592- 598.
3. Arnett FC. Familial occurrence frequencies and relative risks for systemic sclerosis (scleroderma) in three United States cohorts. *Arthritis Rheum.* 2001; 44(6): 1359-62.
4. Diot E . Strategy for early diagnosis of lung involvement in systemic scleroderma. *Rev Mal Respir.* 2000; 17(6): 1073-80.
5. Gilchrist FC . Class II HLA associations with autoantibodies in scleroderma: a highly significant role for HLA-DP. *Genes Immun.* 2001; 2(2): 76-81.
6. Hawk A . Localized and systemic scleroderma. *Semin Cutan Surg.* 2001; 20(1): 27-37.
7. Kanekura T . Cyclooxygenase-2 expression and prostaglandin E2 biosynthesis are enhanced in scleroderma fibroblasts and inhibited by UVA irradiation. *J Rheumatol.* 2001; 28(7): 1568-72.