

Esclerosis sistémica

Enfermedad incurable con mejoría pronóstica

Dr. Jorge FACAL Dr. Gabriel MACIEL Dra. Sandra CONSANI

Residentes: Dra. R. TAROCO y Dr. A. FERNANDEZ

- La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad sistémica, inmunomediada, que se caracteriza por alteraciones en la microcirculación, anomalías inmunológicas, síntesis y depósito excesivo de colágeno con fibrosis.^(1, 2)

Esclerosis sistémica difusa y limitada

En la *forma localizada* de la esclerodermia existe solo afectación cutánea sin compromiso visceral. La esclerosis sistémica (ES) presenta compromiso cutáneo y visceral. La esclerosis sistémica *difusa* (ESD) se caracteriza por afectación cutánea rápidamente progresiva y generalizada (compromiso de tronco y extremidades), con afectación visceral temprana. En la esclerosis sistémica *limitada* (ESL), que incluye el síndrome de *CREST* (*calcinosis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia, telangiectasias*) y la esclerosis sistémica sin esclerodermia, el compromiso cutáneo es lentamente progresivo, distal a los codos y rodillas con afección visceral tardía y menos frecuente que en la esclerosis sistémica difusa.^(3, 4, 5)

Epidemiología

La incidencia es de 18 a 20 casos por año por millón de habitantes. La prevalencia es de 19 a

75 casos por cada 100.000 personas. La edad de inicio promedio es entre los 30 y 50 años.

Predomina en el sexo femenino con una relación mujer/hombre de 5-9/1.⁽¹⁾

1- Localizada:

Morfea
Morfea generalizada
Lineal

2- Esclerosis sistémica:

Limitada
Difusa
Esclerosis sistémica sin esclerodermia

3- Síndromes esclerodermiformes

Inducidos por tóxicos
Metabólicos
Inmunológicos

Etiopatogenia

Es desconocida. Se considera una enfermedad inmunomediada con formación de autoanticuerpos. Se describe cierta predisposición genética vinculada a la presencia de algunos antígenos del

Clasificación de la Esclerodermia⁽³⁾

1. Localizada

Morfea
Morfea generalizada
Lineal

2. Esclerosis sistémica

Limitada
Difusa
Esclerosis sistémica sin esclerodermia

3. Síndromes esclerodermiformes

Inducidos por tóxicos
Metabólicos
Inmunológicos

Cuadro 1

Síndromes esclerodermiformes

Agentes	Manifestaciones clínicas
Fármacos	
Bleomicina	Fibrosis pulmonar
Metisergida	Fibrosis retroperitoneal
Pentazocina	Hiperpigmentación, miopatía simétrica
Otras sustancias	
Cocaína	Esclerodactilia
Silicona	Esclerosis cutánea, F. de Raynaud
Parafina	Esclerosis cutánea
Solventes orgánicos	
Cloruro de vinilo	Morfea, Raynaud, Acroesclerosis
Agentes inorgánicos	
Sílice	Fibrosis pulmonar, esclerosis cutánea
Otros	
Vibración	Raynaud, esclerodactilia

Cuadro 2