

ESCLEROSIS SISTEMICA SINE ESCLERODERMIA

Dra. María Bibiana Leroux

Rosario

Panel de expertos “ Esclerodermia”

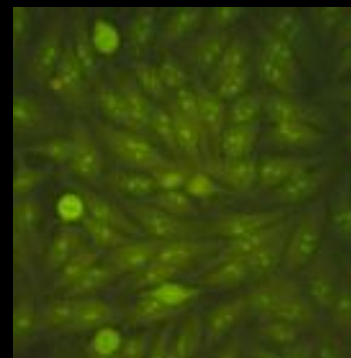
Congreso Argentino de Dermatología. SAD

Tucumán Argentina 2008

Fenómeno de Raynaud



**Autoanticuerpos
específicos**



Videocapilaroscopia



Signos cutáneos



Compromiso sistémico

Afectación cutánea

- **El engrosamiento cutáneo constituye el rasgo clínico distintivo de la enfermedad**
- **Está presente en más del 95% de los pacientes**
- **Amplio espectro: desde formas limitadas a difusas**
- **Suele preceder al compromiso de órganos internos**



→ 68 años

→ 5 años de evolución

→ Fenómeno de Raynaud

→ Tres episodios de Necrosis digital de manos

→ Presencia de cicatrices en pulpejos

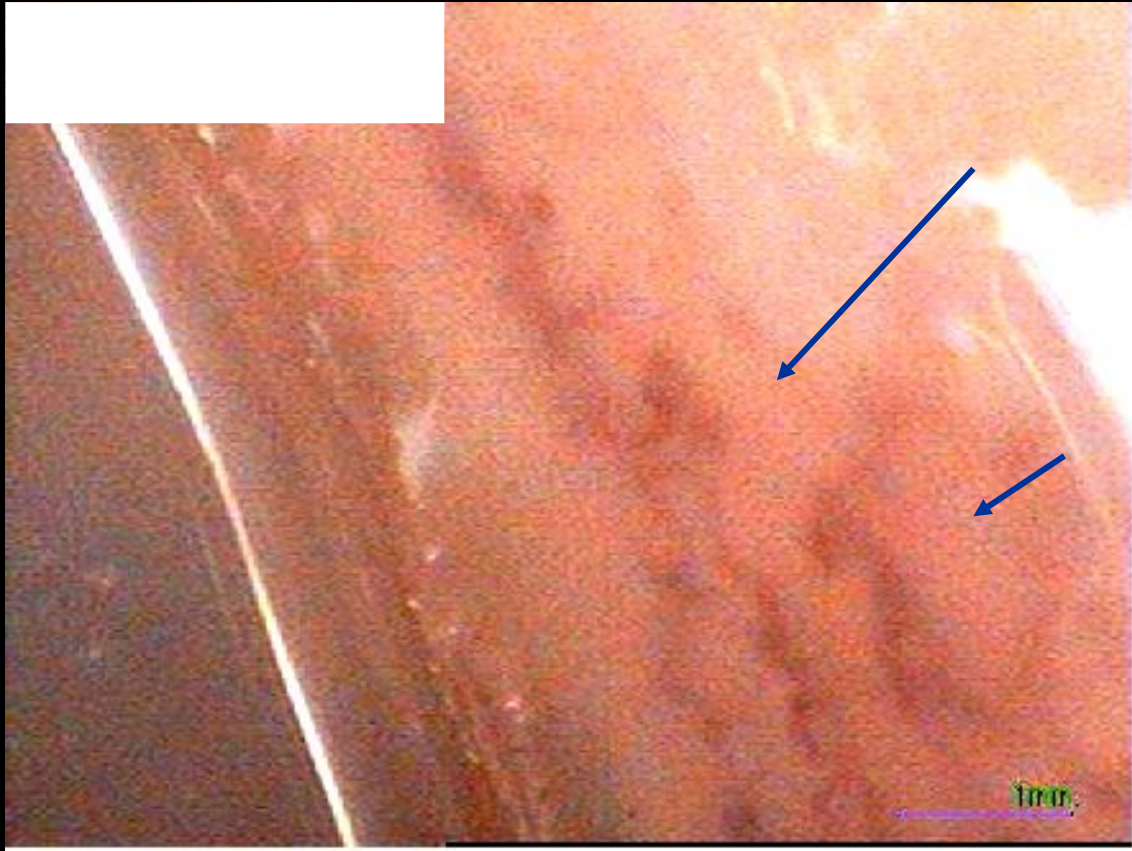
→ Anticentrómero positivo

Compromiso sistémico

→ Disnea

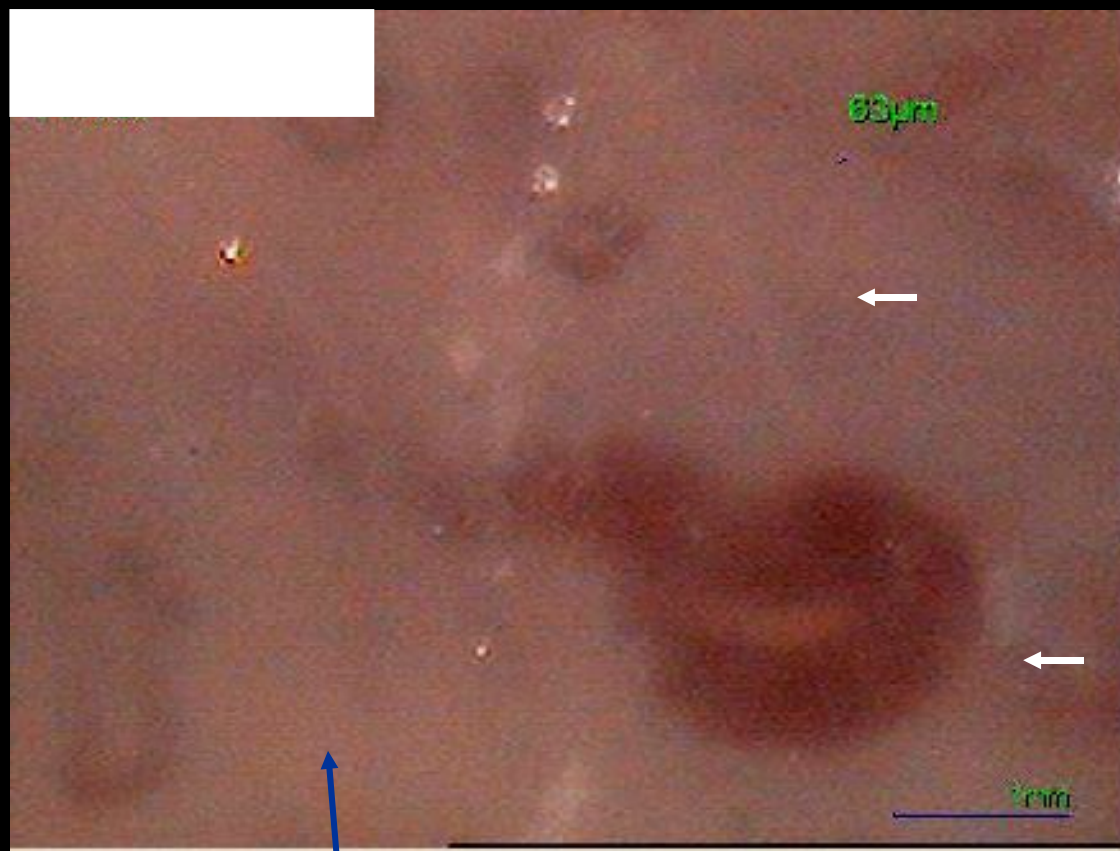
→ Hipertensión pulmonar: Al examen reforzamiento del segundo ruido cardíaco, soplo de la válvula tricúspide, edema maleolar e ingurgitación yugular con reflujo hepato yugular.











Esclerosis sistémica sine esclerodermia

- Fenómeno de Raynaud o
- Alteración vascular periférica equivalente:
 - cicatrices en pulpejos
 - ulceración digital
 - gangrena digital

Esclerosis sistémica sine esclerodermia

- **Videocapilaroscopia**
Patrón vascular patológico
(SD pattern) a nivel del lecho ungueal
- **ANA positivos o autoanticuerpos
específicos (anticentrómero-
antitopoisomerasa I, nucleolares)**

Esclerosis sistémica sine esclerodermia

Compromiso sistémico:

Uno de los siguientes

- **Hipomotilidad esofágica distal**
- **Hipomotilidad de intestino delgado**
- **Fibrosis pulmonar intersticial**
- **Hipertensión arterial pulmonar primaria(sin fibrosis)**
- **Compromiso cardiaco típico de esclerodermia**
- **Fallo renal (crisis renal esclerodérmica)**

- **Ausencia de enfermedad del colágeno definida que sea causa de estos trastornos mencionados anteriormente**

Antecedentes

Table 5. Clinical and laboratory features in 20 patients with sSSc reported on in the medical literature*

Reference/year	Patient/age/sex	Organ system involvement								Serologies	Comments
		Peripheral vascular	Articular	Muscular	GI	Pulmonary	Cardiac	Renal			
Abrams et al (5)/1954	1/42/F	+	NR	NR	+	-	+	-	NR	Died from extensive GI involvement	
Miller et al (7)/1959	1/NR/NR	NR	NR	NR	+	+	NR	-	NR		
Horswell et al (8)/1960	1/59/F	-	-	NR	+	-	-	-	NR		
Crown (9)/1961	1/20/M	NR	NR	NR	+	+	+	-	NR	Died suddenly	
Rodnan and Fennel (6)/1962	1/51/M	NR	NR	NR	+	+	+	-	NR	All died;	
	2/69/F	NR	+	+	+	+	+	-	NR	patients 1 and 2 from infection and	
	3/59/F	NR	+	-	+	-	+	-	NR	patients 3 and 4 from cardiac involvement	
	4/71/F	NR	NR	-	+	+	+	-	NR		
Giordano et al (11)/1982	1/46/M	+	+	+	+	+	+	-	ANA+, RF+	1 died, 1 lost to followup	
	2/47/F	+	NR	+	+	+	NR	-	ANA+		
	3/47/F	+	NR	NR	+	NR	+	-	ACA+		
	4/17/F	+	+	NR	NR	NR	NR	-	ACA+, RF+		
	5/24/F	+	+	NR	+	+	NR	-	ANA+, RF+		
	6/24/F	+	NR	NR	+	NR	NR	-	ANA+, RF+		
	7/17/F	+	+	NR	+	+	+	-	ANA+, RF+		
	8/28/F	+	+	NR	+	NR	NR	-	ACA+		
	9/29/F	+	+	NR	+	+	NR	-	ANA+, RF+		
De Villien et al (12)/1992	1/30/F	+	+	NR	+	+	+	+	ANA-	Died from acute renal failure with hypertension	
Ferri et al (13)/1992	1/50/F	+	NR	NR	+	+	-	+	ACA+	Both alive after 2 years of followup	
	2/59/M	+	NR	NR	+	+	+	+	ACA+		
Total number (%)	15/19 (79)†	13/14 (93)	9/10 (90)	3/5 (60)	19/19 (100)	13/16 (81)	11/13 (85)	3/20 (15)	11/12 (92)		

SYSTEMIC SCLEROSIS SINE SCLERODERMA

Demographic, Clinical, and Serologic Features and Survival in Forty-Eight Patients

HADI POORMOGHIM, MARY LUCAS, NOREEN FERTIG, and THOMAS A. MEDSGER, JR.

- ✓ El diagnóstico de este subtipo de ESD sistémica se ve demorado por la ausencia del compromiso cutáneo
- ✓ El pronóstico de estos individuos quienes presentan un riesgo aumentado de hipertensión arterial pulmonar tardía; es similar a quienes presentan ESD cutánea limitada.

- Dado que la enfermedad pulmonar es la principal causa de mortalidad en pacientes con ES, un 50% a los 8 años, y que en fases iniciales puede haber regresión de la enfermedad, es importante un diagnóstico precoz.
- Dos tipos de daño predominan en estos pacientes: la enfermedad pulmonar intersticial y la hipertensión arterial pulmonar. Las dos son difíciles de diagnosticar en forma temprana.
- La búsqueda intencionada de alteraciones pulmonares mediante el uso de herramientas diagnósticas:

Pruebas inmunológicas
Tomografía de alta resolución
Ecocardiografía
Biopsia pulmonar

Función respiratoria
Lavado bronquioloalveolar
Cateterismo cardíaco

OBSERVAR



ANALIZAR

AUTOANTICUERPOS??

Compromiso sistémico

PATRON VASCULAR??

DIAGNOSTICAR

ESCLEROSIS

SINE

ESCLERODERMIA