

CRITERIOS PRELIMINARES PARA EL DIAGNÓSTICO MUY TEMPRANO EN ESCLERODERMIA SISTEMICA

Dra. María Bibiana Leroux* y Dra Marisa Jorfen**

* Dermatóloga

** Reumatóloga

Consultorio privado.

Rosario. Argentina

La esclerodermia sistémica es una afección poco común y de curso crónico que afecta principalmente a mujeres en edad media de la vida. Además del compromiso cutáneo, los pacientes presentan manifestaciones viscerales entre las que predominan el compromiso esofágico, pulmonar y renal, causando significativa disminución de la calidad de vida, y una elevada morbi-mortalidad. Los criterios diagnósticos utilizados actualmente, definidos en 1980, -Tabla 1- engloban pacientes con características clínicas definidas. Sin embargo, no incluyen pacientes con rasgos patológicos tempranos, antes que la enfermedad cause daño orgánico.

Criterios de clasificación de la esclerodermia sistémica 1980

A) Criterios mayores

Esclerodermia proximal: endurecimiento simétrico de la piel de los dedos y en forma proximal a las articulaciones metacarpofalángicas y metatarsofalángicas. Los cambios pueden afectar toda la extremidad, la cara, el cuello y el tronco.

B) Criterios menores

- 1) Esclerodactilia: endurecimiento de la piel de los dedos
 - 2) Cicatrices digitales o pérdida de tejido en los pulpejos de los dedos.
 - 3) Fibrosis pulmonar bibasal: patrón reticulonodular.
- Para el diagnóstico se requiere un criterio mayor y dos criterios menores.

Leroy y Medsger han propuesto criterios potenciales para clasificar Esclerodermia sistémica muy temprana: Fenómeno de Raynaud, patrón de capilaroscopia periungueal tipo esclerodermiforme y presencia de anticuerpos específicos de esclerodermia. Sin embargo estos no han sido validados y no son utilizados ampliamente.

La necesidad de un diagnóstico tan temprano como sea posible, se fundamente en posibilidad de indicar terapéuticas que puedan llegar antes que el compromiso orgánico.

El Consenso de Delphi reunió 110 expertos en Esclerodermia sistémica, (EULAR Scleroderma Trials and Research Group. J. Avouac, J Fransen, UA Walker, V Ricciari, 4 V Smith, C Muller, I Miniati, IH Turner, S Bellando Randone, M Cutolo, Y Allanore, O Distler, G Valentini, L Czirjak, U Müller-Ladner, DE Furst, A Tyndall, M Matucci-Cerinic, EUSTAR Group) que luego de varios encuentros han identificado los elementos de alta relevancia clínica para el diagnóstico muy temprano de la Enfermedad. Estos parámetros involucran rasgos clínicos, microvasculares e inmunológicos. -Tabla 2- El fenómeno de Raynaud y la tumefacción de los dedos son hallazgos fácilmente reconocibles por el médico dermatólogo entrenado.

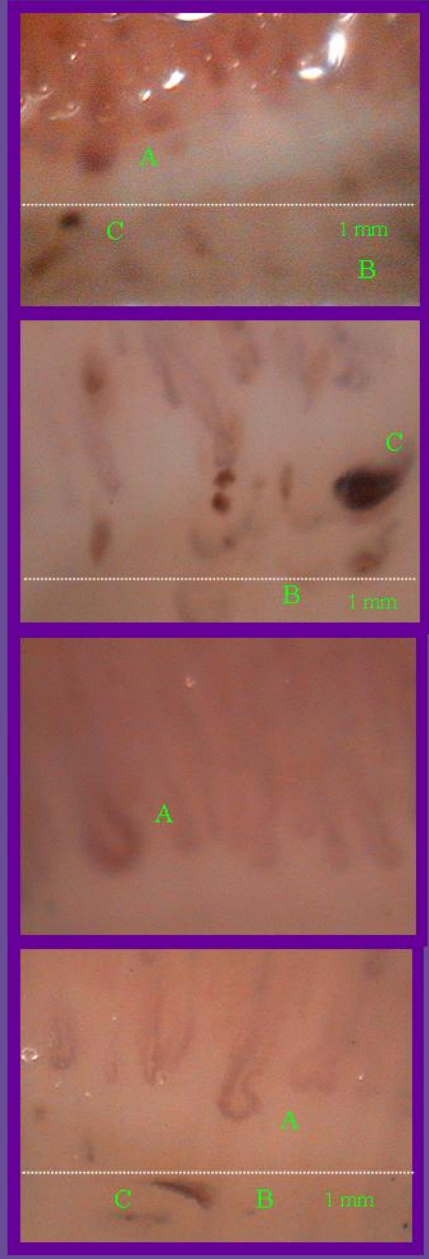
Criterios de alta relevancia clínica para diagnóstico muy temprano de Esclerodermia sistémica determinados y ratificados por la Asamblea EUSTAR

Fenómeno de Raynaud
 Tumefacción de dedos
 Capilaroscopia con patrón esclerodermiforme
 Anticuerpos anticentrómero positivos
 Anticuerpos anti topoisomerasa 1 positivos



1-2 Dedos edematosos o tumefactos
 3- Fenómeno de Raynaud.

Es importante enfatizar que el núcleo central de los Criterios preliminares de Delphi es una opinión subjetiva de un grupo de expertos en esclerodermia. Esto no debe ser confundido con la validación de criterios particulares. Dicha validación se obtendrá de una cohorte observacional prospectiva que determinará la sensibilidad y especificidad y valor predictivo de los rasgos escogidos.



Videocapilaroscopia periungueal 200X
 A. Megacapilar
 B. Disminución de la densidad capilar
 C. Micro hemorragias
 Se observa además desarreglo del lecho ungueal

Primer nivel sospecha

Pacientes con sospecha de *Esclerodermia sistémica muy temprana*

Fenómeno de Raynaud
Dedos tumefactos
Anticuerpos antinucleares positivos



Segundo nivel Diagnóstico

Evaluación de pacientes

Capilaroscopia y autoanticuerpos específicos

Si es negativo

Diagnóstico diferencial
Consulta a otros especialistas

Si uno es *positivo*, se debe Asociar otros estudios para el diagnóstico de Esclerodermia Sistémica en etapa muy temprana

Manometría esofágica
Tomografía computada alta resolución
Test de función pulmonar
Biopsia de piel comprometida

Si es negativo

Seguimiento

Si positivo

Tratamiento

Bibliografía

Masi AT, Rodnan GP, Medsger TA. Subcommittee for scleroderma criteria of American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1980;23:581-90.

Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma Trials and Research Group. Avouac J, Fransen J, Walker UA, Riccieri V, Smith V, Muller C, Miniati I, Turner IH, Rando SB, Cutolo M, Allanore Y, Distler O, Valentini G, Czirjak L, Müller-Ladner U, Furst DE, Tyndall A, Matucci-Cerinic M; EUSTAR Group. *Ann Rheum Dis*. 2011 Mar;70(3):476-81.