



## **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE LABORATORIO DE LA ESCLERODERMIA**

*Palabras claves: características clínicas, laboratorio, esclerodermia.*

La esclerodermia se presenta de varias formas y, según el grado de afectación visceral, el pronóstico es diferente.

Puede clasificarse según el grado y extensión del engrosamiento cutáneo. La esclerosis sistémica (systemic sclerosis, SSc) se presenta sobre todo en adultos, mientras que las formas circunscriptas o locales de esclerodermia (morfea) se ven con mayor frecuencia en niños. Las personas con SSc limitada, antes llamada calcinosis, fenómeno de Raynaud, enfermedad esofágica, esclerodactilia, y telangiectasias (calcinosis, Raynaud's phenomenon, esophageal dysfunction, sclerodactyly, and telangiectasia, CREST), pueden pasar varios años sin sufrir daño de órganos internos. Por lo contrario, las personas con engrosamiento cutáneo difuso y de rápido avance (SSc difusa) que afecta la parte proximal de las extremidades y tronco tienen mayor riesgo de afección visceral grave en las primeras fases de la enfermedad.

Los signos característicos de la SSc son la piel endurecida y el fenómeno de Raynaud. La SSc es una enfermedad sistémica de pequeñas arterias y del tejido conectivo, caracterizada por obliteración vascular y fibrosis en la piel y órganos internos, como tubo digestivo, pulmones, corazón y riñones. Se desconoce el mecanismo de producción de la fibrosis excesiva.

Se puede realizar la siguiente comparación de las características clínicas y de laboratorio de la esclerosis limitada y la difusa generalizada.

	<b>Limitada (% de pacientes)</b>	<b>Difusa (% de pacientes)</b>
<b>Demográficas</b>		
Edad (inicio < 40 años)	50	42
Sexo (femenino)	86	77
Duración de los síntomas (años)	12,1	3,4
<b>Órganos y sistemas afectados</b>		
Telangiectasias	88	63
Calcinosis	49	15
Fenómeno de Raynaud	96	91
Artralgias o artritis	26	69
Contracturas articulares	51	91
Frotes tendinosos	5	62
Miopatía (esquelética)	5	11
Hipomotilidad esofágica	73	67
Fibrosis pulmonar	35	35
Hipertensión pulmonar	11	<1
Insuficiencia cardíaca congestiva	6	13
“Crisis renal por esclerodermia”	3	16
<b>Datos de laboratorio</b>		
Antígeno antinuclear positivo (1:16+)	90	95
Anticuerpo anticentrómero (1:40+)	45	2
Anticuerpo Anti-Scl 70 positivo (cualquier titulación)	14	32
<b>Supervivencia acumulada a partir del primer diagnóstico</b>		
5 años	82	79
10 años	69	56

DIC-2004

### **Bibliografía:**

1. LeRoy EC, Medsger TA Jr. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. J Rheumatol. 2001 Jul;28(7):1573-6.
2. Samuelson UK, Ahlmen EM. Development and evaluation of a patient education program for persons with systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis Care Res. 2000 Jun;13(3):141-8.