

Esclerosis Sistémica en el Hospital Carlos Andrade Marín

Daniel David González Castillo | Médico Internista UCE.

Paúl Santiago Martínez Torres | Médico Internista UCE.

Verónica del Pilar Villacís Vaca | Reumatóloga.

Rómulo Abad Villacís Tamayo | Jefe Unidad Reumatología HCAM,
Hospital Carlos Andrade Marín.

Enviado: 12-08-2016 | Aceptado: 01-10-2016

Resumen

Introducción: La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica multisistémica, caracterizada por alteraciones vasculares, activación inmune y fibrosis de tejidos y órganos.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo. Pacientes con diagnóstico de Esclerosis Sistémica que cumplieron los criterios de clasificación ACR-EULAR 2013, atendidos en la Unidad de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín durante el año 2015.

Resultados: De 80 pacientes, 18 presentaron esclerosis sistémica en su forma CREST; 32 como CREST incompleto; 14 en la forma difusa; uno con esclerosis sistémica sin esclerosis cutánea; 13 con síndrome de superposición; y, 2 con EMTC.

Discusión: Las características clínicas y epidemiológicas de nuestros pacientes coincidieron con las descritas a nivel internacional.

Palabras claves: Esclerosis sistémica, prevalencia, incidencia.

Abstract

Introduction: Systemic sclerosis is a chronic multisystemic disease characterized by vascular disorders, immune activation, organ and tissue fibrosis.

Methods: Descriptive study. Patients diagnosed with systemic sclerosis who met the criteria ACR- EULAR classification 2013, that receive medical care at Carlos Andrade Marín hospital.

Results: Prevalence: From 80 patients, 18 had systemic sclerosis, full CREST form; 32 had incomplete CREST form; 14 had a diffuse form; one had systemic sclerosis without cutaneous impairment; 13 had overlapping syndrome and two EMTC.

Discussion: Clinical and epidemiological characteristics of our patients were consistent with those described in the medical literature.

Keywords: Systemic sclerosis, prevalence, incidence.

Introducción

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica multisistémica, caracterizada por alteraciones vasculares, activación inmune y fibrosis de tejidos y órganos^{1,2}.

La prevalencia e incidencia de esta patología es muy variable. En países europeos se reportan, prevalencias desde 50 a 300 casos por millón de habitantes e incidencias desde 2 a 23 casos por millón de habitantes por año^{3,4}. En Estados Unidos, la prevalencia varía entre grupos étnicos. En indígenas Choctaw sin mestizaje y con mestizaje, la prevalencia fue de 469/100.000 y 31/100.000 habitantes respectivamente^{5,6}. Se estima que la prevalencia de esclerosis sistémica en poblaciones europeas o estadounidenses es de 2.1 a 25.3 casos/100.000 habitantes^{7,8}.

La esclerosis sistémica se encuentra en todas las zonas geográficas y grupos étnicos. Es más frecuente en mujeres que en hombres, con una relación de 3:1⁸ a 14:1⁴, con mayor susceptibilidad en personas de raza negra que en blancos⁹. Aunque todos los grupos de edad pueden afectarse el comienzo de la enfermedad es más frecuente entre los 30 a 50 años de edad^{9,10}. Los estudios realizados mediante técnicas serológicas

de los fenotipos HLA sugieren una asociación de la enfermedad con los haplotipos HLA-A1, -B8, -DR3, -DR3/DR5⁵.

La forma más común de clasificación incluye la enfermedad cutánea limitada (60%) y la enfermedad cutánea difusa (35%)¹¹. La evaluación de la afectación cutánea es necesaria para el diagnóstico y la clasificación de la Esclerosis Sistémica, distinguiéndose 4 subtipos (0,1,2,3)³.

El tratamiento de esta patología implica un manejo multidisciplinario orientado a la afectación de cada órgano o sistema^{12,13} con utilización de inmunomoduladores: micofenolato de mofetilo, ciclofosfamida, metotrexate, ciclosporina, etc^{14,15}. La esclerosis sistémica es una enfermedad con gran morbi-mortalidad, aún no se cuentan con intervenciones óptimas para controlar su progresión y evitar la aparición de lesiones en órganos diferentes a la piel¹⁶.

En Ecuador no se han descrito estudios de importancia sobre esta enfermedad. En este trabajo describiremos las principales características de los pacientes atendidos en la Unidad de Reumatología del HCAM.

Materiales y métodos

Tipo de estudio: Estudio observacional, descriptivo.

La población y muestra están constituidas por la totalidad de pacientes con diagnóstico de Esclerosis Sistémica que cumplieron los criterios de clasificación ACR-EULAR 2013, atendidos en la Unidad de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín durante el año 2015.

Los datos obtenidos de la revisión de las historias clínicas, se expresan en tablas y gráficos y fueron procesados en el paquete estadístico SPSS, versión 22.

Resultados

Desde enero a diciembre del 2015, la Unidad de Reumatología del HCAM atendió 80 pacientes que cumplieron con los nuevos criterios de clasificación ACR-EULAR 2013, para Esclerosis Sistémica. De estos, 67 fueron diagnosticados antes del 2014 y 13 sujetos durante el año 2014.

De acuerdo al Instituto Nacional de Estadísticas y Censos (INEC), para el 2014 se registraban, a nivel nacional, 6.061.355 afiliados y beneficiarios. Basados en las Zonas de Planificación de la Secretaría Nacional de Planificación y Desarrollo (SENPLADES), el Hospital Carlos Andrade Marín tendría a su cargo la cobertura de las Zonas 2 y 9, con 1.606.214 beneficiarios. Durante el 2014 se atendieron 381.456 usuarios en consulta externa, lo que nos permitiría determinar los siguientes datos:

La prevalencia de esclerosis sistémica en pacientes atendidos en consulta externa del Hospital Carlos Andrade Marín fue de 19.03/100.000 casos (IC95%: 18.6/100.000 – 19.4/100.000).

La incidencia de pacientes con esclerosis sistémica en el Hospital Carlos Andrade Marín durante el 2014 fue de 3.1 casos/100.000 afiliados (IC 95%: 2.9/100.000 – 3.26/100.000). En relación a los pacientes nacidos en Pichincha tenemos 0.52/100.000 casos y en la región sierra la incidencia fue de 0.36 casos/100.000 afiliados. En la distribución por edades el grupo predominante fue el de 40 o más años. Los demás tuvieron la siguiente distribución **Figura 1**:

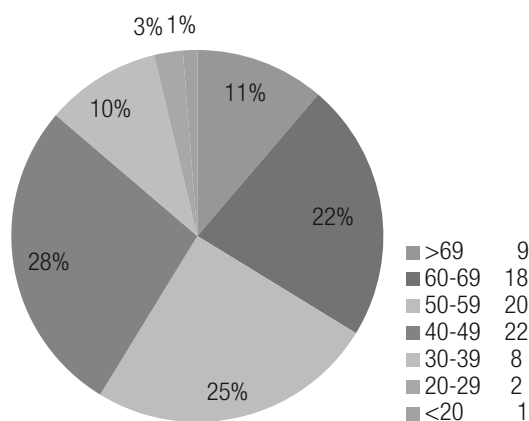


Figura 1. Distribución Esclerosis Sistémica por edad.

La mayoría de pacientes eran oriundos de la serranía, 68; los demás provenían de la costa, 9; y oriente, 3. En cuanto a su presentación, 18 pacientes tuvieron la forma de CREST (Calcinosis, Raynaud; dismotilidad Esofágica; Sclerodactilea; Telangiectasias) completa, 32 pacientes con CREST incompleto (3 o 4 de las 5 características), 14 pacientes presentaron la forma difusa (22%), 1 paciente (1%) fue catalogada como esclerosis sistémica sin esclerosis cutánea. En 13 pacientes (16%) existió superposición con manifestaciones clínicas de otras enfermedades autoinmunes y en 2 pacientes (3%) se cumplieron los criterios para una enfermedad mixta del tejido conectivo.

De acuerdo a la afectación cutánea, un paciente tenía afectación tipo 0; 40 pacientes tipo 1, con esclerosis cutánea proximal a las articulaciones metacarpofalángicas; 24 pacientes tipo 2, con esclerosis cutánea distal a codos y rodillas; y, 15 pacientes tipo 3, con esclerosis cutánea proximal a codos y rodillas.

Los diferentes esquemas terapéuticos instaurados constan en la **Tabla 1**.

Tabla 1. Tratamiento pacientes con Esclerosis Sistémica

	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Micofenolato	55	68,8
Azatioprina	11	13,8
Ciclofosfamida	11	13,8
+ MCF		
Metotrexate	2	2,5
MTX + MCF	1	1,3
Total	80	100,0

Discusión y conclusiones

De acuerdo con lo descrito en la literatura médica, la forma limitada de Esclerosis Sistémica, variedad CREST incompleta fue la más frecuente. El tratamiento inmunomodulador más utilizado fue el micofenolato, fármaco considerado como primera línea a nivel mundial, seguido por las demás alternativas y una minoría recibió corticoides, por lo general están reservados para aquellos pacientes con síndromes de superposición o enfermedad mixta del tejido conectivo en dosis bajas (5 mg/d).

No tenemos datos sobre la realidad nacional de esta patología, por lo que esperamos que en el futuro dispongamos de información de otras instituciones de salud que expresen el impacto de esta enfermedad en nuestra población.

Referencias

1. Seibold J. Esclerodermia y enfermedades del tejido conjuntivo. En Ruddy S, Harris E, Sledge C, et al. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 6ta edn. Madrid. Marbán Libros 2003. 1211- 1239.
2. Kowal O, et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 620-628.
3. Cottrell T, Wise R, Wigley F, et al. The degree of skin involvement identifies distinct lung disease outcomes and survival in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2014; 73: 1060-1066.
4. Gabrielli A, Avvedimento E, Krieg T. Mechanisms of Disease Scleroderma. *N Engl J Med* 2009; 360:1989-2003.
5. Rojas J. Epidemiología. Diferencias étnicas en la esclerosis sistémica. *Reumatol Clin* 2006; 2 Supl 3:S2-5.
6. Alarcón D, et al. *Tratado Hispanoamericano de Reumatología*. Bogotá – Colombia: Nomos 2006: 885-922.
7. Lawrence R, Hochberg M, Kelsey J, et al. Estimates of the prevalence of selected arthritic and musculoskeletal diseases in the United States. *J. Rheumatol* 1989; 16: 427- 441
8. Sánchez J, Castillo M, García F. Esclerosis Sistémica. *Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Asociación de Autoinmunes y Lupicos de Sevilla*. España: Coria Gráfica. 2010: 109 - 128.
9. Van den Hoogen F, et al. An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. Classification Criteria for Systemic Sclerosis. *Arthritis & Rheumatism* 2013; 1 - 11. www.arthritisrheum.org and wileyonlinelibrary.com.
10. Méndez A. Esclerosis Sistémica. *Rev CI EMed UCR*. 2013; 3: 15-26.
11. *Diagnóstico, Tratamiento y Pronóstico de la Esclerosis Sistémica*. México: Secretaría de Salud, 2010. www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html.
12. Nitsche A. Revisión. Raynaud, úlceras digitales y calcinosis en esclerodermia. *Reumatol Clin*. 2012; 8(5): 270-277.
13. Garza V, Villarreal M, Ocampo J. Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia *Conceptos actuales*. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2013; 51(5): 50-7.
14. Tashkin D et al. Cyclophosphamide versus Placebo in Scleroderma Lung Disease. *N Engl J Med* 2006; 354: 2655-66.
15. Derk C et al. A prospective open-label study of mycophenolate mofetil for the treatment of diffuse systemic sclerosis. *Rheumatology* 2009; 48: 1595-1599.
16. Iglesias A et al. Historia del compromiso cutáneo de la esclerosis sistémica. *REV COLOMB REUMATOL*. 2013; 20(3): 155-170.