

Esclerosis Sistémica Progresiva con Síndrome de CREST. Reporte de Caso

Reporte de Caso

Angie Daniela Beltrán-Vera¹, Ashley Carolina Cuzco-Macías², Leslie Grisel Cuzco-Macías³, Lilian Gabriela Obregón-Ortega⁴ y Mariuxi Lisbeth Coloma-Gaibor⁵

¹ Centro de Salud Luz de América, Santo Domingo, Ecuador

² Centro de Salud Santa Rosa, Chimborazo, Ecuador

³ Hospital Universitario Austral, Buenos Aires, Argentina

⁴ Centro de Salud Pungalá, Chimborazo, Ecuador

⁵ Centro de Salud Guano, Chimborazo, Ecuador

Fecha de recepción del manuscrito: 21/Diciembre/2022

Fecha de aceptación del manuscrito: 02/Febrero/2023

Fecha de publicación: 03/Febrero/2023

DOI: 10.5281/zenodo.7605530

Creative Commons: Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Derivadas 4.0 Internacional.

Resumen—Introducción: La esclerosis sistémica progresiva es una enfermedad autoinmune crónica de causa desconocida que ataca al tejido conjuntivo, y se caracteriza por alteraciones vasculares y fibrosis de tejidos y órganos. Existe una forma limitada denominada CREST, caracterizada por la presencia de calcinosis, fenómeno de Raynaud, fibrosis esofágica, esclerodactilia y telangiectasias, presentes en este caso clínico. **Reporte de Caso:** Paciente femenina de 54 años de edad con antecedente de esclerodermia diagnosticada hace 5 años con múltiples amputaciones, acude por odinofagia, pirosis, dolor epigástrico de carácter urente, fenómeno de Raynaud, calcinosis, además con lesión ulcerativa a nivel del pie izquierdo con apariencia necrótica, acompañado de dolor y además palidez generalizada y cansancio. Al momento del ingreso se inicia antibioticoterapia por infección de partes blandas, se transfunden dos paquetes globulares por criterios de anemia severa, además presenta estenosis esofágica por lo que se le realiza dilatación con balón. Se añade Prednisona, Pentoxifilina, Nifedipino, Sildenafil, Metrotexate, se añade Calcipatril más Betametasona. Posteriormente cirugía vascular acude a valoración de la paciente y determina que la misma requiere amputación de miembro afectado, sin embargo, la paciente se negó a aceptar la terapéutica emitida por cirugía vascular, y a su vez, permanece siendo tratada bajo consulta externa a la espera de decisión terapéutica. **Conclusiones:** Se presenta este caso por ser una patología catalogada como rara, y que por sus complicaciones es importante compartirla con la comunidad médica. **Rev Med Clin 2023;7(1):e04022307004**

Palabras clave—Esclerodermia Sistémica, Síndrome CREST, Enfermedad de Raynaud

Abstract—Progressive Systemic Sclerosis With CREST Syndrome. Case Report

Introduction: Progressive systemic sclerosis is a chronic autoimmune disease of unknown cause that attacks connective tissue, and is characterized by vascular alterations and fibrosis of tissues and organs. There is a limited form called CREST, characterized by the presence of calcinosis, Raynaud's phenomenon, esophageal fibrosis, sclerodactyly, and telangiectasias, present in this clinical case. **Case Report:** 54-year-old female patient with a history of scleroderma diagnosed 5 years ago with multiple amputations, presents for odynophagia, heartburn, burning epigastric pain, Raynaud's phenomenon, calcinosis, also with an ulcerative lesion in the left foot with necrotic appearance, accompanied by pain and also generalized paleness and fatigue. At the time of admission, she was started with antibiotic therapy due to soft tissue infection, two blood packets were transfused due to severe anemia criteria, she also presented esophageal stenosis for which she was dilated with a balloon. Prednisone, Pentoxifylline, Nifedipine, Sildenafil, Methotrexate are added, Calcipatril plus Betamethasone is added. Subsequently, vascular surgery goes to the evaluation of the patient and determines that it requires amputation of the affected limb, however, the patient refused to accept the therapy issued by vascular surgery, and in turn, remains being treated under outpatient consultation while waiting for therapeutic decision. **Conclusions:** This case is presented because it is a pathology classified as rare, and that due to its complications it is important to share it with the medical community. **Rev Med Clin 2023;7(1):e04022307004**

Keywords—Systemic Scleroderma, CREST syndrome, Raynaud's disease

INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica o esclerodermia es una enfermedad autoinmune crónica que ataca al tejido conjuntivo, se caracteriza por alteraciones vasculares y fibrosis de tejidos y órganos; entre los de afectación más importante, el corazón, pulmones, tracto gastrointestinal y riñones.¹ En base a la extensión de la afectación cutánea se han clasificado los pacientes en dos formas clínicas: esclerosis sistémica difusa (ESD) y esclerosis sistémica limitada (ESL). En este último, se incluye el síndrome de CREST y la "sine scleroderma", forma clínica que cursa con ausencia de afectación cutánea. La ESL se caracteriza por una afectación cutánea de la cara y distal a rodillas y codos, el compromiso visceral es menos frecuente y tardío, y la progresión más lenta. En la ESD la afectación de la piel es precoz y se extiende proximalmente a extremidades y tronco, la progresión es rápida y se asocia a compromiso visceral precoz, en los 5 primeros años de evolución. En algunos casos, los pacientes pueden presentar un síndrome de solapamiento, es decir, reúnen simultáneamente criterios de ESD o ESL y de otra conectivopatía.² Su etiología es desconocida, afecta a las mujeres 3 veces más que a los hombres, predomina en la raza negra y tiene prevalencia entre la tercera y quinta décadas de la vida, además se han descrito estudios en los que se evidencia la participación de factores ambientales y susceptibilidad genética.^{1,3} Su epidemiología varía según la región geográfica; en Estados Unidos se estableció una incidencia de 19.3 nuevos casos por millón de habitantes adultos por año y una prevalencia de 242 casos por millón.⁴ Otros estudios establecieron una prevalencia anual desde 2003 a 2008 de entre 50 a 30 casos por cada 100.000 habitantes.⁵ En el Reino Unido la incidencia es de 8.2 casos por cada 100.000 habitantes.⁶ En Taiwán, Asia se reportó una incidencia de 5.6 casos por cada 100.000 habitantes.⁵ Mientras que en México se registran 1.7 a 2.6 casos por cada 10 000 pacientes nuevos.⁷ En Ecuador no se han descrito estudios de importancia sobre esta enfermedad. Teniendo en cuenta que no es una enfermedad frecuente, decidimos realizar el presente reporte para describir el cuadro clínico, los exámenes complementarios, el tratamiento de este paciente y compartir estos hallazgos con la comunidad médica en general.

REPORTE DE CASO

Información del Paciente

Paciente femenina de 54 años, mestiza, casada, ama de casa, reside actualmente en Puerto Limón, Santo Domingo de los Tsáchilas, Ecuador; con antecedente patológico de esclerodermia diagnosticada hace 6 años. Refiere padecer desde hace un año dolor al deglutir alimentos, acompañado de pirosis y dolor epigástrico de carácter urente, por otra parte, refiere episodios de cambios en la coloración de sus dedos de la mano a la exposición al frío, además de notar la presencia de masas sólidas a nivel de glúteo con lesión ulcerativa, ade-

más refiere aparición de úlceras a nivel del pie izquierdo con mal olor, acompañado de dolor y coloración negruzca. Hace unos días nota palidez marcada, cansancio e intensificación del dolor en dedos del pie izquierdo, razón por la que acude al servicio de emergencia del Hospital Gustavo Domínguez.

Hallazgos Clínicos

Al examen físico la paciente presenta piel hipo elástica, de tipo acartonada, descamativa, con zonas de hipo e hiperpigmentación y telangiectasias (Figura 1), escleras y conjuntivas pálidas. En el rostro se observa la presencia de labios finos y signo del código de barras en el orbicular de los labios. No hay presencia de adenopatías en cuello ni tórax, tiene una amputación del segundo y tercer dedo de la mano derecha con presencia de nódulos y calcinosis en el antebrazo del mismo lado (Figura 2), se evidencia esclerodactilia (Imagen 3); en glúteo izquierdo se evidencia la presencia de calcinosis con aparente fístula con secreción verde amarillenta en poca cantidad. Además, la fuerza muscular de las extremidades superiores se mantiene, pero presenta atrofia palmar de ambas manos lo que impide su cierre total e hipo coloración en los dedos secundario a vasoconstricción periférica (Signo de Raynaud). Los pulsos distales de la extremidad inferior izquierda se encuentran disminuidos. Respecto a los pies, se encuentra una lesión necrótica de aproximadamente 2x3 cm de consistencia dura a nivel del dedo pulgar del pie izquierdo, a nivel del talón del pie del mismo lado se presencia una lesión de 2x2 cm de consistencia blanda y apariencia necrótica; se encuentra además una lesión ulcerosa y purulenta de 3x1 cm aproximadamente en la parte interna del empeine. La paciente conserva sus reflejos tendinosos, el tono y la fuerza muscular.



Figura 1: . Lesiones de hipo e hiperpigmentación y presencia de telangiectasias en tórax posterior.



Figura 2: Calcinosi en antebrazo derecho.

Línea del Tiempo

- textbfInicio de los síntomas: 6 de diciembre de 2021
- textbfConsulta con el médico: 2 de abril de 2022
- textbfRealización de investigaciones: 11 de mayo de 2022
- textbfConfirmación del diagnóstico: 18 de junio de 2022
- textbfComienzo del tratamiento: 15 de septiembre de 2022 - hasta la actualidad

Evaluación Diagnóstica

En base a los hallazgos clínicos y estudios complementarios (Tabla 1) se evidencia que la paciente presenta sintomatología compatible con síndrome de CREST (Tabla 2): calcinosi, fenómeno de Raynaud, anomalías esofágicas, esclerodactilia y telangiectasias, clínica que ha ido determinando el desarrollo de múltiples complicaciones, especialmente a nivel esofágico y vascular con sobreinfecciones. Es así que, apoyados en los exámenes complementarios se determinan los siguientes diagnósticos: enfermedad de reflujo gastroesofágico (ERGE), anemia normocítica hipocrómica (grado III) por deficiencia de hierro y trombocitosis, infección de partes blandas, arteritis fémoro-poplíteo distal izquierdo, fístula cutánea en glúteo izquierdo.

Intervención Terapéutica

Tras la evaluación clínica y hallazgos significativos en los complementarios se decide el ingreso de la paciente desde consulta externa de reumatología a servicio de medicina interna donde le transfunden dos paquetes globulares por criterios de anemia severa. Se inicia antibioticoterapia consistente en 14 días a base de Imipenem 1 g intravenoso (IV) cada 8 horas, Vancomicina 1 g IV cada 12 horas por infección de partes blandas. Tras resultados de endoscopia digestiva alta se comenzó tratamiento con Omeprazol 40 mg cada día IV y Metoclopramida 10 mg IV cada 12 horas; además se realizó

dilatación esofágica con balón. Se añade también Prednisona 5 mg vía oral (VO) en la mañana y 2.5 mg VO en la noche y Enoxaparina 60 mg subcutáneo cada día. Tras interconsulta a reumatología y dermatología se agregó respectivamente a la terapéutica de la paciente: Pentoxifilina 400 mg VO cada 8 horas, Nifedipino 20 mg VO cada 12 horas, Sildenafil 50 mg VO cada 12 horas, Paracetamol 1 g IV por razones necesarias y crema con urea al 10% en lesiones cada 12 horas, Calcipatril + Betametasona en lesiones en tronco, sin embargo, no se evidencia mejoría de miembro afectado. Posteriormente cirugía vascular acude a valoración de la paciente y determina que la misma requiere amputación de miembro afectado. Debe señalarse que la paciente se negó a aceptar la terapéutica emitida por cirugía vascular.



Figura 3: Esclerodactilia en dedos.

Seguimiento y Resultados

Tras haber cumplido esquema de antibioticoterapia y haber estabilizado hemodinámicamente a la paciente, la misma recibe alta voluntaria puesto que no dio su consentimiento para amputación de miembro afectado indicado por parte de cirugía vascular.

Pruebas de Laboratorio	Exámenes de Imagen
Biometría hemática	Endoscopia digestiva alta
Hemoglobina: 7.7 g/dL Hematocrito: 28.7 % VCM: 83 fL HCM: 23 pg Leucocitos: 14 750 103/ μ L Neutrófilos: 84 % Linfocitos: 7.7 103/ μ L Plaquetas: 521 103/ μ L	Esofagitis erosiva grado d (clasificación de los ángeles); estenosis esofágica péptica de tercio distal + dilatación con balón
Química sanguínea	Eco Doppler arterial de miembro inferior izquierdo
Glucosa: 91.37 mg/dl Creatinina: 0.51 mg/dl Urea: 17.21 mg/dl	Arteria femoral común con marcado engrosamiento miointimal, afinamiento de todo el trayecto de la arteria femoral superficial y poplítea con caída de las presiones segmentarias
Perfil férrico	Fistulografía de lesión en glúteo izquierdo
Hierro sérico: 24.9 μ g/dL Ferritina: 11.6 ng/mL Transferrina: 215 mg/dL Reticulocitos: 3.62 / μ L	Tras la instalación del medio de contraste no se demuestra comunicación con la cavidad abdominal ni con el intestino, por lo que se determina el diagnóstico de fístula cutánea
Tiempos de coagulación	
TP: 12.5 TTP: 35.7 INR: 1.00	
Cultivo de secreción de la lesión de pie izquierdo	
Klebsiella Pneumoniae Sensible: meropenem, imipenem, levofloxacina, ceftazidina, amikacina, gentamicina. Intermedio: aztreonam, cloranfenicol. Resistente: amoxicilina más ácido clavulánico, ampicilina más sulbactam, cotrimoxazol.	

TABLA 1: ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS.

Después de intervención por parte de Psicología la paciente mantiene su postura de no acceder a la cirugía por lo que la paciente es enviada a su domicilio con medicación habitual (Nifedipino, Sildenafil, Ácido fólico, Prednisona y Metrotrexate), encontrándose en estos momentos aún bajo controles periódicos por especialidad a la espera de decisión de la paciente.

DISCUSIÓN

La patogenia de la esclerosis sistémica aún no ha sido elucidada por completo. Sin embargo, se conoce que la progresión de la enfermedad incluye la multiplicación anormal de fibroblastos y daño endotelial a través de los vasos sanguíneos debido al desequilibrio inmunológico, además crecimiento anormal de los tejidos conectivos que causa engrosamiento de la piel y su pigmentación, seguida de la vasoconstricción, junto con la participación del sistema inmune con su respuesta celular y humoral alterada. Cuando la presentación de la enfermedad es sistémica, se produce depósito de calcio, entumecimiento de los dedos, cambios de color, disfunciones esofágicas, estiramiento y engrosamiento de la piel. Siendo importante mencionar que es difícil controlar o evitar la progresión de la fibrosis una vez establecida.⁸⁻¹⁰

Aunque el diagnóstico se confirma en dependencia de la clínica, existen los criterios del Colegio Americano de Reu-

matología y la Liga Europea contra el Reumatismo para la clasificación de la esclerosis sistémica (Tabla 3).¹¹ Por lo general, la mayoría de pacientes, comienza con fenómeno de Raynaud, insuficiencia vascular que se produce en respuesta al frío o las emociones, caracterizado por palidez inicial seguido de cianosis, con recuperación cuando aumenta la temperatura ambiental.¹² En un 30 %, se inicia con esclerosis cutánea difusa o acral en tronco, extremidades y región lumbosacra. La piel se torna dura y poco elástica, luego rígida con color blanquecino, hay borramiento de pliegues, que generan una facie amímica, con nariz pequeña y afilada, microstomía, fruncimiento perioral y aumento de la membrana dentoalveolar. Hay lesiones en piel en tipo sal y pimienta, limitadas al tronco y extremidades.¹³ En etapas avanzadas, se observan numerosas telangiectasias en cara y extremidades. Luego de varios años se desarrollan úlceras en piernas y calcinosis cutáneas que se tornan dolorosas.¹⁴ En las manos se evidencia la presencia de la garra esclerodérmica. También puede haber tos, disnea y disfagia, que se presentan meses o años después del inicio de la enfermedad por afectación pulmonar y esofágica respectivamente. Síntomas como fiebre, pérdida de peso, persisten a lo largo del tiempo; la afección visceral y la muerte sobrevienen en meses o años.¹⁵

La esclerodermia generalizada al ser un trastorno multi-sistémico presenta variedad de signos y síntomas por lo que

Signos y Síntomas	Síndrome Constitucional	Síndrome Dermatológico	Síndrome Digestivo	Síndrome de CREST	Síndrome Infeccioso
Disfagia			X	X	
Pirosis			X	X	
Epigastralgia			X		
Cambios de coloración de dedos de la mano ante exposición al frío		X		X	X
Úlceras a nivel del pie izquierdo con signos de necrosis y dolor intenso		X			X
Palidez marcada	X	X		X	
Cansancio	X				
Piel zonas de hipo e hiperpigmentación		X		X	
Telangiectasias		X		X	
Escleras y conjuntivas pálidas	X				
Labios finos y signo del código de barras				X	
Nódulos y calcinosis en el antebrazo		X		X	
Esclerodactilia		X		X	
Calcinosis en glúteo izquierdo con aparente fístula con secreción verde amarillenta en poca cantidad				X	
Atrofia muscular palmar de ambas manos	X				
Pulsos distales disminuidos	X			X	

TABLA 2: AGRUPACIÓN SINDROMÁTICA. NOTA: ELABORADO POR LOS AUTORES.

podría ser confundida con otras patologías que presentan un cuadro clínico similar. Dentro de las patologías con las que se debe realizar el diagnóstico diferencial se encuentran Lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, síndrome antifosfolípido, síndrome de Sharp, escleredema, dermatopatía fibrosante nefrogénica y algunos trastornos metabólicos, sin embargo, la afectación cutánea de estas enfermedades presenta distribución y características atípicas a la de la esclerosis.¹⁶

Los datos de laboratorio que se puede encontrar en pacientes con esclerosis sistémica inespecíficos y comprenden: VSG acelerada, proteína C reactiva positiva, anemia crónica, factor reumatoide positivo, hipergammaglobulinemia, anticuerpos antinucleares (ANA) que no suelen desaparecer durante la evolución de la enfermedad.¹⁷ Los anticuerpos antitopoisomerasa I suelen estar presentes en pacientes con la forma difusa y suele asociarse a neumonitis intersticial. Los anticuerpos anticentrómero se encuentran en un alto porcentaje (90%) de casos de Síndrome de CREST, y los anticuerpos antinucleolares (antiRNA polimerasa I, II, III) en formas

con afectación intestinal y musculoesquelética. Por otro lado, se puede apreciar incremento de creatinina en orina de 24 horas y de aldolasa cuando ocurre daño muscular. Además, en estudios como la radiografía de tórax puede observarse fibrosis pulmonar intersticial, en la manometría de esófago se revela hipomovilidad, y en las pruebas de función respiratoria se evidencia que la capacidad vital está disminuida y existe alteración en el intercambio de gases.

Debido a la gran variedad de manifestaciones de la enfermedad y afectación de órganos, el tratamiento se adapta a cada paciente, manejándose principalmente de forma sintomática junto con algunos fármacos modificadores de la enfermedad.¹⁸

Por ello, ante la afectación cutánea progresiva y difusa que, sin alteraciones a nivel visceral, se utiliza metotrexato (MTX) o micofenolato de mofetilo (MMF), que idealmente se debería iniciar dentro de los 3 años posteriores al comienzo de la enfermedad. El prurito puede ser manejado con anti-histamínicos, pero lo fundamental es mantener una adecuada

ÍTEM	SUB-ÍTEM	PUNTUACIÓN
Engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos extendiéndose proximal a las articulaciones metacarpofalángicas (criterio suficiente)		9
Engrosamiento de la piel de los dedos	dedos hinchados	2
	Esclerodactilia de los dedos (distal a las articulaciones metacarpofalángicas pero proximal a las articulaciones interfalángicas)	4
Lesiones en la yema de los dedos (solo cuenta la puntuación más alta)	Úlceras en al punta digital	2
	Cicatrices con picaduras en las yemas de los dedos	3
Telangiectasia		2
Capilares anormales del pliegue ungual		2
	Hipertensión arterial pulmonar	2
Hipertensión arterial pulmonar y / o enfermedad pulmonar intersticial (la puntuación máxima es 2)	Enfermedad pulmonar intersticial	2
Fenómeno de Reynaud		3
Autoanticuerpos relacionados con SSc (anticentrómero, anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70), anti-ARN polimerasa III) (la puntuación máxima es 3)	Anticentrómero	3
	Anti-topoisomerasa I	
	Anti-ARN polimerasa III	

TABLA 3: CRITERIOS DEL COLEGIO AMERICANO DE REUMATOLOGÍA Y LA LIGA EUROPEA CONTRA EL REUMATISMO PARA LA CLASIFICACIÓN DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA. ACR/EULAR 2013, TOMADO DE HOU Y, ET AL.²⁶

lubricación de la piel. La calcinosis puede provocar discapacidad significativa, ulceración e infección, la misma que se trata con minociclina, en un intento de resolver las complicaciones y mejorar el dolor. Si ésta es ineficaz, se puede administrar MTX, infliximab o rituximab. Y se considerará la extirpación quirúrgica en pacientes que fracasan con estas terapias, tienen dolor y ulceraciones refractarias. El manejo inicial del fenómeno de Raynaud incluye la educación del paciente y modificaciones en el estilo de vida para mantener el calor corporal y evitar otros factores desencadenantes. La farmacoterapia se inicia si el manejo no farmacológico no funciona, siendo los calcioantagonistas dihidropiridínicos los fármacos de primera línea. Sin embargo, para aquellos pacientes con contraindicaciones o que no toleran el tratamiento, la monoterapia con un inhibidor de la fosfodiesterasa (PDE) tipo 5, un nitrato tópico, un bloqueador del receptor de angiotensina o un inhibidor de la recaptación de serotonina son opciones eficaces. Para la afectación del sistema gastrointestinal su tratamiento es sintomático. En pacientes con artralgia sin inflamación, normalmente se utiliza los antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

La esclerosis sistémica se asocia con varias complicaciones que apuntan a múltiples órganos; en su mayoría secundarias al daño del órgano terminal causado por la fibrosis y lesión vascular generalizada.^{19,20} Al ser esta una enfermedad crónica afecta a múltiples órganos así pues se presentan diferentes anomalías cardíacas como lo son la fibrosis cardíaca, miositis, anomalías del sistema de conducción, enfermedad de las arterias coronarias, enfermedad pericárdica e insuficiencia cardíaca. Las arritmias son las complicaciones cardíacas más frecuentes. La afectación cardíaca suele estar clínicamente oculta.²¹ Con respecto a las complicacio-

nes gastrointestinales se menciona que el esófago es el órgano más comúnmente afectado; con frecuencia, los pacientes con ERGE de larga duración progresan a esofagitis por reflujo grave asociada a estenosis péptica y esófago de Barrett con potencial desarrollo de adenocarcinoma de esófago. La afectación gástrica conduce a gastroparesia y ectasia vascular antral gástrica. El intestino delgado es el segundo órgano más afectado del tracto gastrointestinal, el intestino delgado se dilata y muestra mayor rigidez con disminución de la contractilidad muscular.¹⁵

La crisis renal también constituye una complicación grave y potencialmente mortal, ya que se presenta con la aparición repentina de hipertensión grave acompañada de insuficiencia renal rápidamente progresiva, encefalopatía hipertensiva, insuficiencia cardíaca congestiva y / o anemia hemolítica microangiopática.²²

Los pulmones son órganos que también se ven afectados por esta patología puesto que se ha encontrado hipertensión pulmonar siendo esta consecuencia de procesos complejos que resultan en un engrosamiento del intersticio pulmonar, a enfermedad pulmonar vascular o a compromiso cardiovascular. Además, una de las complicaciones más frecuentes y que afecta a casi la mitad de los pacientes son las úlceras digitales, siendo estas persistentes, difíciles de curar y extremadamente dolorosas.²³

La calidad de vida de los pacientes con esclerodermia es considerablemente inferior a la de la población general.²⁰ Especialmente en aquellos pacientes con manifestaciones dermatológicas, deteriorando la función, trabajo y participación social, además suelen presentar insatisfacción de la imagen

corporal.²⁴ Estas repercusiones muy pocas veces consideradas, indican la necesidad de un manejo multidisciplinario que incluya el cuidado de la esfera mental.

El Síndrome de Crest se asocia con una alta mortalidad y, de todos los trastornos vasculares del colágeno, la esclerosis sistémica tiene la mayor mortalidad por casos específicos. La causa más común de mortalidad actualmente es la enfermedad pulmonar. En general, el pronóstico ha mejorado durante los últimos 30 años. Las tasas de supervivencia a 5 años son de hasta el 80%. Sin embargo, los pacientes con hipertensión arterial pulmonar avanzada tienen una tasa de supervivencia a 2 años inferior al 50%. También tienen un alto riesgo de neoplasias malignas, especialmente cáncer de pulmón. El riesgo de adenocarcinoma de esófago puede aumentar si está asociada con el reflujo gastroesofágico crónico que conduce al esófago de Barrett.²⁵

Fortalezas y Debilidades del Caso

Entre las fortalezas del caso clínico encontramos que existe una amplia bibliografía sobre la teoría, clínica y fisiopatología de la esclerosis sistémica, así como de su sintomatología y tratamiento, lo que nos permitió obtener una buena base de datos para la sustentación del caso. La paciente de quien se reporta el caso ha sido de gran ayuda en nuestra investigación, debido a que colaboró con nosotros para obtener la información deseada y aportó con ella de manera voluntaria y muy comedida. El equipo de trabajo mantuvo buena comunicación y mostro un gran esfuerzo para realizar el reporte de este caso ya que es un tema atractivo para cada uno de los miembros, por lo que se pudo realizar el trabajo de manera fluida y colaborativa.

Entre las debilidades se acota que el tema de la esclerosis sistémica es un tema con poca investigación a nivel del Ecuador, por lo que resulto difícil encontrar datos estadísticos y epidemiológicos en fuentes confiables de nuestro país. Así mismo como hubo escasos de datos epidemiológicos y estadísticos a nivel nacional, la información sobre el tema tanto para las personas que padecen esta enfermedad y para el personal médico es limitada.

Perspectiva del Paciente

Se expone un caso de Esclerosis sistémica progresiva con síndrome de CREST, patología no frecuente en Ecuador. Por la edad de la paciente, incremento de comorbilidades propias de la enfermedad y deterioro que conlleva a amputaciones de miembros, además del impacto psicosocial debido a su patología, consideramos que la perspectiva del paciente ha sido buena debido al cumplimiento del tratamiento, ya que se ha evitado mayores complicaciones y sobre todo amputaciones, en comparación a cuando no llevaba el tratamiento de manera respectiva.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos en primer lugar a nuestro paciente por acceder a que su caso sea divulgado y ayudarnos con su colaboración en el desarrollo de este caso.

FINANCIAMIENTO

Los autores declaramos que para la realización de nuestro trabajo no hemos adquirido ningún tipo de financiamiento externo, ni otro tipo de colaboración.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaramos bajo nuestra responsabilidad que no existen conflictos de intereses con otros autores.

LIMITACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Los autores declaramos que todos los puntos de vista expresados en el escrito son de nuestra responsabilidad.

REFERENCIAS

- [1] James WD, Berger TG, Elston DM. Scleroderma, Systemic Types. In: Andrews' Diseases of the Skin: Clinical Dermatology. 12va ed. Philadelphia: ELSEVIER; 2015. p. 167–72.
- [2] Knobler R, Moizadeh P, Hunzelmann N, Kreuter A, Cozzio A, Mouthon L, et al. European Dermatology Forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 1: localized scleroderma, systemic sclerosis and overlap syndromes. J Eur Acad Dermatology Venereol. 2017 Sep;31(9):1401–24.
- [3] Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. Lancet [Internet]. 2017 Oct 7 [cited 2021 Feb 26];390(10103):1685–99. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28413064/>
- [4] Adigun R, Bhimji SS. Systemic Sclerosis (CREST syndrome). StatPearls, NCBI. StatPearls Publishing; 2018.
- [5] Zhong L, Pope M, Shen Y, Hernandez JJ, Wu L. Prevalence and incidence of systemic sclerosis: A systematic review and meta-analysis. Int J Rheum Dis. 2019 Dec;22(12):2096–107.
- [6] Hughes M, Herrick AL. Systemic sclerosis. Vol. 80, British Journal of Hospital Medicine. MA Healthcare Ltd; 2019. p. 530–6.
- [7] Arenas R. Esclerosis sistémica progresiva. In: Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento, Roberto Arenas. 6ta ed. México D.F: Mc Graw Hill; 2015. p. 189–95.
- [8] Uitto J, Lichtenstein JR. Defects in the biochemistry of collagen in diseases of connective tissue. Vol. 66, Journal of Investigative Dermatology. 1976. p. 59–79.
- [9] Singh D, Ks Parihar A, Patel S, Srivastava S, Diwan P, Singh MR. Scleroderma: An insight into causes, pathogenesis and treatment strategies. Pathophysiology [Internet]. 2019 [cited 2021 Feb 28];26:103–14. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pathophys.2019.05.003>
- [10] Szczch J, Samotij D, Jaworecka K, Tobiasz A, Reich A. Quality of Life in Patients with Morphea: A Cross-Sectional Study and a Review of the Current Literature. Biomed Res Int [Internet]. 2020 Mar 13 [cited 2021 Feb 28];2020(9186274). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32258158/>
- [11] Kumánovics G, Péntek M, Bae S, Opris D, Khanna D, Furst DE, et al. Assessment of skin involvement in systemic sclerosis. Rheumatology. 2017 Sep;56(suppl_5):v53–66.

- [12] Hughes M, Allanore Y, Chung L, Pauling JD, Denton CP, Matucci-Cerinic M. Raynaud phenomenon and digital ulcers in systemic sclerosis. Vol. 16, *Nature Reviews Rheumatology*. Nature Research; 2020. p. 208–21.
- [13] Ferreli C, Gasparini G, Parodi A, Cozzani E, Rongioletti F, Atzori L. Cutaneous Manifestations of Scleroderma and Scleroderma-Like Disorders: a Comprehensive Review. Vol. 53, *Clinical Reviews in Allergy and Immunology*. Humana Press Inc.; 2017. p. 306–36.
- [14] Hsu, Vivien; Varga, John; Schlesinger N. Calcinosis in scleroderma made crystal clear. *Current Opinion in Rheumatology*. 2019;31(6):589–94.
- [15] Denaxas K, Ladas SD, Karamanolis GP. Evaluation and management of esophageal manifestations in systemic sclerosis. *Ann Gastroenterol* [Internet]. 2018 Mar 5 [cited 2021 Feb 25];31(2):165–70. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29507463/>
- [16] Abordaje nutricional en esclerodermia: a propósito de un caso.
- [17] Boncompain Carina, Orive Mariana, Nipoti Jesica, Reynoso María Belen, Llahyah Yamile, Fernández Bussy Ramón. Esclerodermia sistémica: seguimiento de las manifestaciones cutáneas y sistémicas observadas en pacientes del Servicio de Dermatología del Hospital Provincial del Centenario de Rosario, Argentina. 2018. p. 93–7.
- [18] Denton CP. Overview of the treatment and prognosis of systemic sclerosis (scleroderma) in adults - UpToDate [Internet]. UpToDate. 2021 [cited 2021 Feb 28]. Available from: [http://uptodate.searchbox.science/overview-of-the-treatment-and-prognosis-of-systemic-sclerosis-scleroderma-in-adults?search=treatment+scleroderma+source=search_resultselectedTitle=1≈150usage_type=defaultdisplay_rank=1#H5](http://uptodate.searchbox.science/contents/overview-of-the-treatment-and-prognosis-of-systemic-sclerosis-scleroderma-in-adults?search=treatment+scleroderma+source=search_resultselectedTitle=1≈150usage_type=defaultdisplay_rank=1#H5)
- [19] Adigun R, Bhimji SS. Systemic Sclerosis [Internet]. StatPearls. StatPearls Publishing; 2020 [cited 2021 Feb 25]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28613625>
- [20] Fischer A, Zimovetz E, Ling C, Esser D, Schoof N. Humanistic and cost burden of systemic sclerosis: A review of the literature. *Autoimmun Rev* [Internet]. 2017 Nov 1 [cited 2021 Feb 28];16(11):1147–54. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28899803/>
- [21] Nie LY, Wang XD, Zhang T, Xue J. Cardiac complications in systemic sclerosis: Early diagnosis and treatment. *Chin Med J* [Internet]. 2019 Dec 5 [cited 2021 Feb 25];132(23):2865–71. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31856059/>
- [22] Vaidya P, Basyal B, Finnigan N. Scleroderma and renal crisis. In: StatPearls. StatPearls Publishing; 2020.
- [23] Roofeh D, Jaafar S, Vummidi D, Khanna D. Management of systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Curr Opin Rheumatol* [Internet]. 2019 May 1 [cited 2021 Feb 25];31(3):241–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30870216/>
- [24] Pauling JD, Saketkoo LA, Matucci-Cerinic M, Ingegnoli F, Khanna D. The patient experience of Raynaud’s phenomenon in systemic sclerosis. *Rheumatol (Oxford)* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2021 Feb 28];58(1):18–26. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29538754/>
- [25] Adigun R, Goyal A, Bansal P, Hariz A. Systemic Sclerosis. StatPearls [Internet]. 2021 May 9 [cited 2021 Aug 31]; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430875/>
- [26] Xu D, Hou Y, Zheng Y, Zheng Y, Li M, Zeng X. The 2013 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for Systemic Sclerosis Could Classify Systemic Sclerosis Patients at Earlier Stage: Data from a Chinese EUSTAR Center. Feghali-Bostwick C, editor. *PLoS One* [Internet]. 2016 Nov 16 [cited 2021 Mar 4];11(11):e0166629. Available from: <https://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0166629>