

Úlceras maleolares resistentes asociadas con esclerosis sistémica *sine* esclerodermia

Refractory malleolar ulcers associated with systemic sclerosis *sine* scleroderma.

Gonzalo Alemán Fernández-del Campo,¹ Ciro Marco Vinicio Porras-Méndez,¹ Karina Pérez-Téllez,¹ Pablo Alagón Fernández-del Campo²

Resumen

ANTECEDENTES: Las úlceras maleolares asociadas con esclerosis sistémica tienen relación con la microangiopatía característica de esta enfermedad.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 57 años con úlceras maleolares resistentes a tratamiento convencional, cuyo estudio llevó a una causa subyacente, esclerosis sistémica *sine* esclerodermia.

CONCLUSIONES: En este caso el diagnóstico de esclerodermia se estableció debido al estudio de las úlceras maleolares resistentes que, aunque tienen incidencia baja en esclerosis sistémica en comparación con las de los miembros superiores, causan mayor morbilidad y tienen menor respuesta al tratamiento convencional, por lo que debe investigarse siempre una causa subyacente y establecer el tratamiento individualizado.

PALABRAS CLAVE: Úlceras; esclerosis sistémica *sine* esclerodermia.

Abstract

BACKGROUND: Malleolar ulcers associated with systemic sclerosis are related to the microangiopathic affection characteristic of this disease.

CLINICAL CASE: A 57-year-old female patient with malleolar ulcers refractory to conventional treatment, whose study led to the diagnosis of an underlying cause, systemic sclerosis *sine* scleroderma.

CONCLUSIONS: In this case, the diagnosis of scleroderma was established due to the study of resistant malleolar ulcers that, although they have a low incidence of systemic sclerosis compared to those of the upper limbs, cause greater morbidity and have lesser response to conventional treatment, for which reason it should be investigated always an underlying cause and establish individualized treatment.

KEYWORDS: Ulcers; Systemic sclerosis *sine* scleroderma.

¹ Hospital Santa Coleta, Ciudad de México, México.

² Universidad Anáhuac México, Campus Norte, Ciudad de México, México.

Recibido: 13 de septiembre 2019

Aceptado: 24 de noviembre 2019

Correspondencia

Gonzalo Alemán Fernández del Campo
gafcreumatologia@gmail.com

Este artículo debe citarse como:
Alemán Fernández-del Campo G, Porras-Méndez CMV, Pérez-Téllez K, Alagón Fernández-del Campo P. Úlceras maleolares resistentes asociadas con esclerosis sistémica *sine* esclerodermia. Med Int Méx. 2021; 37 (4): 633-635.

ANTECEDENTES

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmunitaria poco frecuente, caracterizada por engrosamiento cutáneo y afección de órganos internos como los pulmones, el corazón, los riñones y el tubo gastrointestinal,¹ relacionada con la existencia de anticuerpos antinucleares, anti-centrómero (AAC), anti-topoisomerasa I (Scl-70), anti-ARN polimerasa III (anti-ARNP III);² histopatológicamente incluye afección microvascular con oclusión y fibrosis.³ La esclerosis sistémica *sine* esclerodermia (ESse) es una variedad de la esclerosis sistémica con daño de órganos internos, sin afectación cutánea. Los datos indican que el comportamiento clínico y pronóstico son equivalentes a los de la esclerosis sistémica cutánea limitada.⁴ Las úlceras cutáneas en los miembros inferiores (UMI) en pacientes con esclerosis sistémica se han reportado hasta en el 4%; el tratamiento varía dependiendo de la serie, desde análogos de prostaciclina hasta dosis bajas de enoxaparina.⁵⁻⁸

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 57 años, valorada en la consulta de reumatología por úlceras cutáneas en los miembros inferiores resistentes a tratamiento durante tres años, se sospechó enfermedad de la colágena subyacente, en su evaluación la paciente refirió padecer desde hacía 6 meses fenómeno de Raynaud espontáneo, disnea de medianos esfuerzos que progresó a pequeños esfuerzos, reflujo gastroesofágico, con tabaquismo intenso durante 15 años, suspendido 10 años antes. A la exploración con estertores subescapulares bilaterales, sin engrosamiento cutáneo, con úlceras maleolares bilaterales (**Figura 1**); la capilaroscopia mostró patrón temprano de esclerodermia. La sospecha fue de esclerosis sistémica *sine* esclerodermia, por lo que se solicitaron estudios de extensión. Se reportaron anticuerpos antinucleares positivos (por inmunofluorescencia



Figura 1. Úlceras maleolares bilaterales en paciente con esclerosis sistémica *sine* esclerodermia.

indirecta) 1:1280 patrón centromérico, anticuerpos anticentromero (por ELISA) positivos 101.2 U/mL, factor reumatoide negativo (11.81 U/mL), crioglobulinas negativas. La tomografía axial computada de tórax con patrón sugerente de neumonía intersticial no específica, con cambios concomitantes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, ecocardiograma con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) de 60%, con probabilidad intermedia de hipertensión arterial pulmonar, pruebas de función pulmonar con patrón obstructivo grave. Se estableció el diagnóstico de esclerosis sistémica *sine* esclerodermia; se inició inmunomodulación con micofenolato

de mofetilo a dosis de 1.5 g al día para tratar la enfermedad pulmonar intersticial asociada con esclerosis sistémica, además de enoxaparina 40 mg al día a durante 3 meses para tratar las úlceras maleolares. En la consulta de control (dos meses después), la paciente refirió disminución de la disnea, así como alivio casi completo de la úlcera izquierda y alivio parcial en la derecha.

DISCUSIÓN

Entre las úlceras cutáneas asociadas con esclerosis sistémica, las digitales son más frecuentes. Las úlceras de miembros inferiores son menos comunes (6-12%) que las de miembros superiores (50%), pero se asocian con mayor número de complicaciones, son más difíciles de tratar y recurren en la mayoría de los casos.⁸

Las úlceras de miembros inferiores en pacientes con esclerosis sistémica tienen causas macrovasculares y microvasculares. Las lesiones macrovasculares se asocian con insuficiencia venosa o enfermedad arterial periférica. Las lesiones microvasculares son causadas por la microangiopatía propia de la esclerosis sistémica. Se estima que en la mayoría de los casos de úlceras cutáneas asociadas con esclerosis sistémica se encuentran alteraciones en la microvasculatura y en algunos pacientes existe solapamiento entre las causas macrovasculares y microvasculares.⁹

El desbridamiento de tejido necrótico disminuye el riesgo de infección. También los análogos de prostaciclina, los bloqueadores de los canales de calcio, los inhibidores de la fosfodiesterasa 5 y los antagonistas de los receptores de endotelina han demostrado eficacia.⁸ Se ha encontrado asociación entre las UMI en el paciente con esclerosis sistémica con un estado procoagulante, por lo que algunos autores recomiendan la administración de dosis bajas de enoxaparina (40 mg al día).⁵

CONCLUSIONES

En este caso el diagnóstico de esclerodermia se estableció debido al estudio de las úlceras maleolares resistentes que, aunque tienen incidencia baja en esclerosis sistémica en comparación con las de los miembros superiores, causan mayor morbilidad y tienen respuesta al tratamiento convencional, por lo que debe investigarse siempre una causa subyacente y establecer el tratamiento individualizado.

REFERENCIAS

1. Rodnan GP, Benedek TG. An historical account of the study of progressive systemic sclerosis (diffuse scleroderma) *Ann Intern Med* 1962; 57: 305-19. doi. 10.7326/0003-4819-57-2-305.
2. Ho KT, Reveille JD. The clinical relevance of autoantibodies in scleroderma. *Arthr Res Ther* 2003; 5 (2): 80-93. doi. 10.1186/ar628.
3. Katsumoto T, Whitfield M, Connolly MK. The Pathogenesis of Systemic Sclerosis. *Annu Rev Pathol* 2011; 6: 509-537. doi. 10.1146/annurev-pathol-011110-130312.
4. Diab S, Dostrovsky N, Hudson M, Tatibouet S, et al., The Canadian Scleroderma Research Group. Systemic sclerosis sine scleroderma: a multicenter study of 1417 subjects. *J Rheumatol* 2014; 41 (11): 2179-2185. doi. 10.3899/jrheum.140236.
5. Shanmugam VK, Price P, Attinger CE, Steen VD. Lower extremity ulcers in systemic sclerosis: Features and response to therapy. *Int J Rheumatol* 2010; 2010:747946. doi. 10.1155/2010/747946.
6. Koutroumpas A, Ziogas A, Alexiou I, Barouta G, et al. Mycophenolate mofetil in systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Clin Rheumatol* 2010; 29 (10): 1167-1168. doi. 10.1007/s10067-010-1498-z.
7. Volkmann ER, Tashkin DP, Li N, Roth MD, et al. Mycophenolate mofetil versus placebo for systemic sclerosis-related interstitial lung disease: An analysis of scleroderma lung studies I and II. *Arthr Rheumatol* 2017; 69 (7): 1451-1460.
8. Giuggioli D, Manfredi A, Lumetti F, Colaci M, et al. Scleroderma skin ulcers definition, classification and treatment strategies our experience and review of the literature. *Autoimmun Rev* 2018; 17 (2): 155-164. doi. 10.1016/j.autrev.2017.11.020.
9. Bohelay G, Blaise S, Levy P, Claeys A, et al. Lower-limb ulcers in systemic sclerosis: A multicentre retrospective case-control study. *Acta Dermatol Venereol* 2018; 98 (7): 677-682. doi. 10.2340/00015555-2939.