

Caso clínico

Imagenología integrada en el diagnóstico temprano de esclerosis sistémica. Reporte de caso clínico.

Imaging in early diagnosis of systemic sclerosis. Clinical case report.

Katia Melanie Camargo-Ibarias¹, Carlos Pineda-Villaseñor¹, Carlos Alberto Lozada-Pérez¹, Chiara Bertolazzi-Pagliari², Marwin Gutiérrez¹, Alfonso Benito Alfaro-Rodríguez², María Fernanda González-Hernández¹

Resumen:

La esclerosis sistémica es una enfermedad del tejido conectivo en donde hay una sobre producción de matriz extracelular, lo cual produce fibrosis en la piel y órganos. Se caracteriza por disfunción vascular y alteraciones en la microvasculatura. Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variables durante su evolución, por lo que al integrar estos datos clínicos con el uso nuevas tecnologías como la capilaroscopia y el ecografía se puede llegar a detectar la enfermedad de manera temprana sin tener que esperar a un cuadro franco. El presente reporte de caso corresponde a una paciente de 65 años, quien es referida por sospecha de polimialgia reumática. Luego del interrogatorio se evidenció un fenómeno de Raynaud asimétrico y dolor a nivel de carpos y metacarpofalángicas. Se realizó ecografía (US) en dichas articulaciones encontrándose sinovitis crónica asociada a tenosinovitis, y capilaroscopia de lecho periungueal encontrando patrón esclerodérmico temprano. Se solicitó perfil inmunológico obteniendo anticuerpos positivos (SCL 70 y ANAs). Posteriormente se efectuó US pulmonar encontrándose líneas B. Por todo lo anterior se llegó al diagnóstico de Esclerosis Sistémica (ES) y se inicio tratamiento. Concluimos que el apoyo de diferentes métodos de imagen como el ecografía musculoesquelético y la capilaroscopia son un auxiliar efectivo cuando se tiene sospecha diagnostica y se cuenta con estas herramientas de apoyo.

Abstract

Systemic sclerosis is a disease of connective tissue where there is an overproduction of extracellular matrix, which causes fibrosis in the skin and other organs. It is characterized by vascular dysfunction and alterations in the microvasculature. The clinical manifestations can be very variable during their evolution, integrating these clinical data with the use of new technologies such as capillaroscopy and ultrasound can detect the disease early without the progression of the disease. The present case report corresponds to a 65 years old female patient, who is referred for suspicion of polymyalgia rheumatica. After the interrogation, an asymmetric Raynaud phenomenon and pain at carpal and metacarpophalangeal level was evidenced. Ultrasound (US) was performed in those joints finding chronic synovitis associated with tenosynovitis, and early scleroderma pattern in nailfold capillaroscopy was also shown. The immunological profile was requested obtaining positive antibodies (SCL 70 and ANAs). Subsequently B lines were found in the pulmonary US. For all of the above, the diagnosis of Systemic Sclerosis (SS) was reached and treatment was started. We conclude that the support of different imaging methods such as musculoskeletal ultrasound and nailfold capillaroscopy are fundamental for the diagnosis of early SS.

¹ División de Enfermedades Musculoesqueléticas y Reumáticas. Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, Ciudad de México, México.

² División de Neurociencias. Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, Ciudad de México, México.

Dirección para correspondencia

María Fernanda González Hernández. Email mafergonzalez@gmail.com. Teléfono 59991000 Ext. 19108. Calzada México-Xochimilco 289, Arenal de Guadalupe, 14389 Tlalpan, CDMX Calzada México-Xochimilco 289, Arenal de Guadalupe, 14389 Tlalpan, CDMX

Recibido: 10 de Octubre de 2017

Aceptado: 25 de Marzo 2018

Conflicto de intereses: Se declara que no existe ningún tipo de conflicto de intereses con ninguno de los autores.

Palabras clave:

esclerosis sistémica, ecografía, capilaroscopia, diagnóstico temprano.

Key words:

Systemic sclerosis, ultrasound, capillaroscopy, early diagnosis

Introducción

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune, crónica, generalizada y progresiva, de etiología desconocida. Los pacientes con esta enfermedad se clasifican dependiendo del compromiso cutáneo que presenten. Se describe como un desorden de tejido conectivo caracterizado por la fibrosis y el engrosamiento de la piel. Se divide en dos formas: la cutánea limitada, con progresión lenta, fibrosis limitada a extremidades distales (codos y rodillas) con o sin compromiso cutáneo en cara o cuello, así como afección orgánica tardía. La cutánea difusa tiene una progresión más rápida, de predominio proximal y compromiso orgánico de rápida evolución.^{1,2}

La ES tiene una incidencia que varía desde 0.6-19% por millón/año en población general,² la afección limitada es más frecuente en la raza caucásica.³ Es predominante en mujeres con una relación mujer: hombre de 3-12:1 principalmente en los grupos de edad entre 45 y 65 años.^{2,4}

Por las características de compromiso multiórgano, esta enfermedad usualmente cursa con un mal pronóstico e incide negativamente en la calidad de vida.⁵ La supervivencia general del paciente con ES se reporta en 90% a los 5 años y del 82% a los 10 años.⁴ Actualmente el diagnóstico está basado en los criterios de clasificación formulados ACR-EULAR (American College of Rheumatology-European League Against Rheumatism) (Tabla 1).⁶ Algunas manifestaciones pueden presentarse tardíamente y retrasar el diagnóstico. Es importante considerar que los mencionados criterios de clasificación que se aplican en la práctica clínica, fueron formulados en pacientes con diagnóstico establecido, lo cual hace que su utilidad y validez en pacientes con manifestaciones tempranas aún sean reducidas.¹ Esto también debe ser asimilado en el contexto de que algunas manifestaciones vasculares y/o musculoesqueléticas además de marcadores de laboratorio (anticuerpos anticentrómero, anti SCL 70, anti-RNA polimerasa III, anti-PmScl o anti Th/to) pueden manifestarse en etapas muy tempranas, inclusive subclínicas-clínicas, por lo que reconocerlas y contar con instrumentos que ayuden a caracterizarlas tempranamente juegan un papel relevante en el diagnóstico.⁷ Entre los instrumentos que actualmente pueden contribuir a identificar elementos clave para un diagnóstico de ES, están la videocapilaroscopia (VCP) y la ecografía.

La VCP es un método útil para evaluar el daño vascular, puede ayudar a correlacionar la severidad del daño orgánico. El patrón característico encontrado en ES es el "patrón esclerodermico"

que se compone de la presencia combinada de megacapilares, hemorragias, neoformaciones y zonas avasculares. La VCP, juega además un papel fundamental en la detección de anomalías de la microvascularización en fases tempranas.⁸

La ecografía cuenta con una amplia literatura a favor de su papel en la detección de alteraciones inflamatorias, en el seguimiento y desenlace de paciente con padecimientos autoinmunes. Por otra parte este método de imágenes está demostrando recientemente mucha utilidad en la evaluación musculoesquelética y pulmonar en pacientes con ES, proponiéndose como un método de referencia en esta área.⁹

El presente reporte de caso tiene como objetivo evidenciar la importancia de una evaluación basada en la integración de la clínica con las técnicas de imagen (capilaroscopia con ecografía) en el diagnóstico temprano de ES.

Descripción del caso

Paciente femenino de 65 años de edad sin antecedentes patológicos de relevancia, con antecedentes hereditarios de artritis reumatoide y síndrome de Sjögren, referida a consulta por sospecha de polimialgia reumática basado en la presencia de dolor continuo a nivel de los hombros, de predominio derecho, (de intensidad 8/10 en la escala de EVA) y parcial respuesta al uso de analgésicos no especificados, asociado con limitación funcional. La paciente refería además episodios inespecíficos de cambio de color de algunos dedos de las manos relacionado ocasionalmente con la exposición a bajas temperaturas.

A la exploración física se encontró dolor a la palpación en articulación acromioclavicular derecha, con limitación en los movimientos en últimos grados de abducción, flexión, rotación interna y externa de extremidades superiores de predominio derecho y disminución de la fuerza muscular proximal de ambos miembros superiores (3/5 en ambos según la escala de Daniels). Presentó maniobras Yocum y Neer para pinzamiento subacromial. No se encontró artritis, esclerodactilia, cicatrices puntiformes ni compromiso cardiopulmonar evidente.

Se le realizó un examen ecográfico de hombros que reveló la presencia de una ruptura completa del supraespinoso asociado con pinzamiento subacromial ipsilateral y lesión parcial del supraespinoso izquierdo. Durante la ejecución del examen ecográfico y luego de un interrogatorio más dirigido la paciente refirió artralgiyas en metacarpofalángicas bilateralmente desde hace 9 meses. Por ello se extendió el examen ecográfico a los carpos y

Tabla 1. Criterios de clasificación de la esclerosis sistémica según ACR/EULAR 2013.

Criterios	Puntuación	Comentario
Endurecimiento de la piel de ambas manos proximalmente a las articulaciones metacarpofalángicas	9	Criterio suficiente
Endurecimiento de la piel de los dedos.	2	Si se presentan ambos, el marcador solo tiene en cuenta la puntuación más alta
<ul style="list-style-type: none"> • Hinchazón de la totalidad de los dedos. • Esclerodactilia. 	4	
Lesiones en las yemas de los dedos.	2	
<ul style="list-style-type: none"> • Úlceras en las yemas de los dedos. • Cicatrices en las yemas de los dedos (pitting scars). 	3	
Telangiectasias.	2	
Anomalías de los capilares del lecho ungueal típicas de la esclerodermia.	2	
Hipertensión arterial pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial.	2	
Fenómeno de Raynaud.	3	
Autoanticuerpos característicos de la esclerosis sistémica:		
– anticentrómero		
– antitopoisomerasa tipo I (anti-Scl 70)	3	Máx. 3 ptos.
– anti RNA-polimerasa III		
Interpretación: se puede diagnosticar esclerodermia, si la puntuación total es ≥ 9 .		

articulaciones metacarpofalángicas evidenciando la presencia de una sinovitis activa (presencia de señal power Doppler intraarticular) con proliferación sinovial a nivel de ambos carpos, asociada con una tenosinovitis marcada de los flexores superficiales y profundos del carpo a nivel palmar (Figura 1 A y B). Sucesivamente, por el cambio de color de los dedos de las manos, se solicitó un examen capilaroscópico del lecho periungueal que demostró alteraciones vasculares caracterizadas por ectasias vasculares y capilares gigantes en todos los dedos, sin áreas avasculares (Figura 1 C y D). El cuadro correspondió a un patrón esclerodermico temprano.⁸

Como parte de una evaluación se realizó ecografía pulmonar que reveló la presencia de numerosas líneas B en los campos pulmonares, lo cual sugiere con base a las últimas evidencias del papel de

la ecografía pulmonar¹⁰ a una probable fibrosis pulmonar asociada en fase subclínica. Se realiza también una Tomografía de tórax en la cual se reportan múltiples focos de vidrio deslustrado de distribución difusa bilateral, así como dilataciones bronquiales cilíndricas a nivel basal bilateral con atelectasia basal anterior derecha, pleura sin alteraciones. Por otra parte se realiza ecocardiografía transtorácica en la cual se obtiene una FEVI por Simpson de 68%, PSAP de 48mmHg, sin reportar insuficiencia valvular, dilatación auricular o hipertrofia ventricular.

Con base al cuadro clínico, así como los hallazgos de imagen, se solicitaron exámenes específicos de laboratorio que mostraron positividad de ANAs 1:1280 con patrón homogéneo y anti SCL 70 93.2 (0-25 U/mL). Los valores de los exámenes de laboratorio en detalle están ilustrados en la Tabla 2.

Integrando los resultados clínicos, de imagen y de laboratorio se formuló el diagnóstico de ES y se inició tratamiento con paracetamol, nifedipino, prednisona (15 mg/día) y metotrexate (15 mg/semana). El uso de la prednisona es para el tratamiento de la sinovitis, como lo menciona Clements en su artículo. La paciente reportó una mejoría clínica.

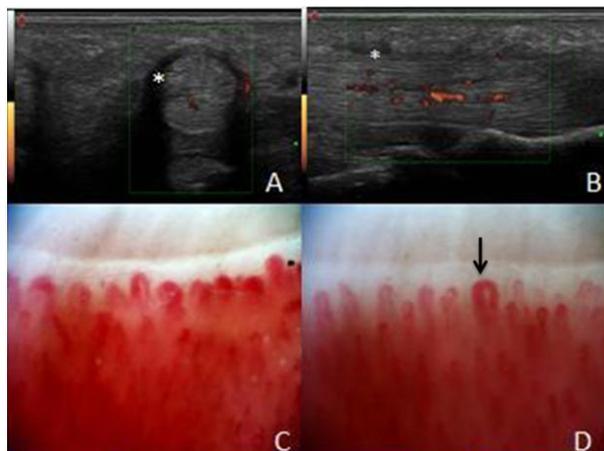


Figura 1. Mano derecha. Tendones flexores del tercer dedo en corte transversal (A) y longitudinal (B). Notar la presencia de una tenosinovitis (*) y de señal power Doppler intra y peritendinosa sugestiva de actividad del proceso inflamatorio. (C) Capilaroscopia del cuarto dedo de mano izquierda, que muestra ectasias irregulares, desorden arquitectónico, sin áreas avasculares. (D) Capilaroscopia del tercer dedo de la mano derecha donde se observan capilar gigante.

Discusión

El presente caso resalta el impacto clínico de los hallazgos de diferentes métodos de imagen. Destaca como la sospecha clínica aunado a cada método de imagen se transforman en elementos esenciales para formular el diagnóstico y el pronóstico de la enfermedad. En este caso se llegó al diagnóstico de ES guiado por los hallazgos de VCP y ecografía, no obstante los elementos clínicos al momento del primer contacto eran inespecíficos para ES.

En la literatura existen pocos casos reportados con un abordaje similar, cabe resaltar el trabajo de Abeygunaratne y cols¹¹ en el cual se llega al diagnóstico de ES con la integración de la impresión clínica, capilaroscopia y biopsia renal. Sin embargo en nuestro caso la paciente se presentó en una etapa subclínica con menos manifestaciones en comparación del caso mencionado en donde la paciente ya presentaba daño renal. El uso de ecografía en las articulaciones permitió documentar un proceso inflamatorio crónico que no se sospecha-

ba inicialmente, así como el patrón esclerodérmico en la capilaroscopia. El abordaje con estas nuevas técnicas de imagen fueron esenciales para el diagnóstico temprano.

Tabla 2. Resultados de exámenes de laboratorio.

Estudio	Resultado	Valor de referencia
Hemoglobina	16.0	11.5-16.0 g/dl
Hematocrito	48.4	38-49
Plaquetas	223	150-400 10e3/ml
Leucocitos	11.3	5.0-10.0 10e3/ml
Linfocitos	26.9	18-37%
Neutrófilos	67.2	53.0-75%
Bandas	1.0	0.0-4.0%
Glucosa	89.0	70.0-100.0 mg/dl
BUN	25.6	21.4-42.9 mg/dl
Creatinina	1.0	0.7-1.5 mg/dl
Ácido Úrico	6.6	2.5-7.0 g/dl
Colesterol total	262.0	70.0-200.0 mg/dl
Triglicéridos	314.0	70.0-150.0 mg/dl
PCR	0.24 mg/l	<0.5 mg7dl
VSG	17 mm/h	0.0- 10 mm/hr
ANAs	1:1280	Negativo
Anti Ro	2.3	0.0-25.0 U/ml
Anti La	1.0	0.0-25.0 U/ml
SCL 70 (IgG)	93.2	0.0- 25 UI/ml
Ac anti centrómero	3.8	0.0- 10.0 UI/ml
Anti PCC	3.0	0.0-25.0 U/ml
Factor reumatoide	<10	0.0-14.0 U/ml
Anti-DNA	8.0	0.0-20 U/ml
Anti SM	5.0	0.0-25.0 U/ml

PCR, Proteína C Reactiva. VSG, Velocidad de Sedimentación Globular. SCL 70, Anti topoisomerasa I. Ac anticentrómero, Anticuerpo anticentrómero. Anti PCC, Anticuerpos anti péptidos cíclicos citrulinados. Anti DNA, Anticuerpo anti DNA. Anti SM, Anticuerpos anti Smith.

La esclerosis sistémica puede manifestarse con diferentes escenarios clínicos por lo que es importante métodos de apoyo diagnóstico que nos orienten a un diagnóstico certero.

Es importante tener conocimiento de la existencia de diferentes métodos de imagen para evaluar a estos pacientes. La VCP periungueal es una técnica ampliamente reconocida en el diagnóstico y pronóstico de la ES, mientras que el ecografía se transforma en un método auxiliar importante para la evaluación del proceso inflamatorio a nivel de articulación y/o tendones.

Conclusión

Con este caso queremos enfatizar la importancia de solicitar estudios de imagen oportunamente conociendo sus utilidades y aplicaciones con el fin de poder integrar la información con la clínica y determinar un desenlace lo más tolerable posible de la enfermedad.

Si bien la tomografía computada es el estándar de oro valorar la fibrosis pulmonar, no se debe olvidar que se expone al paciente a radiación, por ello el ultrasonido se propone como instrumento para tamizaje de enfermedad intersticial pulmonar en pacientes con esclerodermia en fase temprana.

Agradecimiento

A la Dra. Kievka Almaguer y a la Dra. Jessica Gutiérrez por su colaboración

Bibliografía

1. Denton, C. P., & Khanna, D. Systemic sclerosis. *The Lancet*. 2017.
2. Vera O, Esclerosis sistémica. *Med Int* 2006; 22; 231-45.
3. Barns J, Mayes M, Epidemiology of systemic sclerosis: incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy and environmental triggers. *Curr Opin Rheumatol*. 2012; 24(2): 165-170.
4. Diagnóstico, Tratamiento y Pronóstico de la Esclerosis Sistémica. México: Secretaria de Salud, 2010.
5. Desbois AC, Cacoub P. Systemic Sclerosis: An update in 2016. *Autoimmunity reviews* 2016; 15; 417-426.
6. Van den Hoogen, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis. *Arthritis and Rheumatism*. 2013; 65 (11) 2737-2747.
7. Avouac J, Fransen J, Walker UA, Riccieri V, Smith V, Muller C, et al. Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma Trials and Research Group. *Ann Rheum Dis* 2011;70:476-481.
8. Cutolo, M., Cerinic, M. Nailfold capillaroscopy and classification criteria for systemic sclerosis. *Clinical and experimental rheumatology*, 2007; 25(5), 663-65.
9. Gutierrez M, Pineda C, Cazenave T, Piras M, Erre GL, Draghessi A, et al. Ultrasound in systemic sclerosis. A multi-target approach from joint to lung. *Clin Rheumatol* 2014; 33:1039-1047.
10. Cutolo, M., Cerinic, M. Nailfold capillaroscopy and classification criteria for systemic sclerosis. *Clinical and experimental rheumatology*, 2007; 25(5), 663-65.
11. Abeygunaratne, T, Herrick A, Chinoy H, Sowden E, Choudhury J, Sinha S. Simple tool in a complex case: use of the nailfold capillaroscopy, *Kidney International*, 2016; (89)1168.
12. Clements P, Allanore Y, Furst DE, Khanna D. Points to consider for designing trials in systemic sclerosis patients with arthritic involvement. *Rheumatology (Oxford)*. 2017 Sep 1; 56(suppl_5):v23-v26