

# Esclerosis sistémica

Fibrosis, vasculopatía y autoinmunidad en un mismo enfermo. El subtipo y el anticuerpo predicen qué órgano fallará: clasifica, criba sistemáticamente y, ante crisis renal, titula IECA de inmediato.

Dr. David Rojas · Médico Internista Certificado · @davidrojas\_medicinainterna

Basado en: guías británicas (BSR) 2024 de esclerosis sistémica y revisión (Lancet 2023).

- 01 **Cómo se presenta**
- 02 Limitada vs difusa
- 03 Anticuerpos y fenotipo
- 04 Manifestaciones por órgano
- 05 Cribado al diagnóstico
- 06 Anticuerpo → órgano → vigilancia
- 07 Tratamiento por órgano
- 08 Crisis renal: salva el riñón
- 09 Raynaud y úlceras digitales
- 10 Referencia y pronóstico
- 11 Embarazo
- 12 Lo que sí funciona
- 13 Para llevar a la guardia

## 01 Cómo se presenta

### CAJA DE DECISIÓN

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo que combina **tres procesos: fibrosis** de piel y órganos internos, **vasculopatía** y **autoinmunidad**. El primer dato suele ser el **fenómeno de Raynaud** (más fatiga, inespecíficos). La tríada que orienta y estratifica el riesgo es **Raynaud + capilaroscopia de pliegue ungueal con patrón esclerodermia + autoanticuerpos específicos**. Lo primero es **clasificar**: cutánea **limitada** vs **difusa**, porque el subtipo y el anticuerpo predicen qué órgano se complica.

Con Raynaud + anticuerpo específico + patrón de esclerodermia en capilaroscopia, **~66% progresan a esclerosis sistémica definida a 5 años**; sin ninguno de esos hallazgos, solo el 1.3%. La capilaroscopia es central y diferencia el Raynaud primario del secundario.

## 02 Limitada vs difusa

- **Cutánea limitada** (engrosamiento distal a codos/rodillas; antiguo **CREST**): suele asociar **anti-centrómero**, el Raynaud precede años al resto y la **hipertensión arterial pulmonar** aparece más tarde en la evolución.
- **Cutánea difusa** (engrosamiento proximal y de tronco): asociada a **anti-Scl70 (anti-topoisomerasa 1)**, mayor riesgo de **EPID** y de **crisis renal**, y peor pronóstico; el riesgo de complicación grave es temprano (primeros 3 años).
- **Anti-ARN polimerasa III**: difusa de progresión rápida, marca **crisis renal** y **asociación a cáncer** (cribado oncológico al diagnóstico).
- El subtipo cutáneo orienta, pero **cualquier complicación de órgano puede darse en cualquier subtipo**: el anticuerpo manda tanto como la piel. Existe la **esclerosis sine scleroderma** (afección visceral sin fibrosis cutánea detectable).

## 03 Anticuerpos y fenotipo

Autoanticuerpo	Subtipo	Riesgo de órgano
Anti-centrómero	Cutánea limitada	<b>Hipertensión arterial pulmonar</b>
Anti-Scl70 (topoisomerasa 1)	Cutánea difusa	<b>EPID progresiva</b>
Anti-ARN polimerasa III	Cutánea difusa	<b>Crisis renal y cáncer</b>
Anti-U3 RNP (fibrilarina)	Cutánea difusa	HAP + miositis
Anti-U1 RNP	Cutánea limitada	Enfermedad mixta del tejido conectivo
Anti-Th/To	Cutánea limitada	HAP e EPID
Anti-PM/Scl	Cutánea limitada	Miositis (solapamiento)

El **ANA es positivo hasta en el 95%**; pídelo, pero lo que estratifica son los anticuerpos específicos. Rara vez coexiste más de uno. El ANA positivo **sin** anticuerpo específico puede ser enfermedad rápidamente progresiva y de alta mortalidad.

## 04 Manifestaciones por órgano

- **Piel:** dedos hinchados (puffy fingers) → esclerodactilia → engrosamiento que progresa de distal a proximal; contracturas, telangiectasias y **calcinosis** (~25%).
- **Vascular:** **Raynaud** casi universal; **úlceras digitales** isquémicas; **disfunción eréctil** frecuente y refractaria.
- **Pulmón:** **EPID** (patrón NINE el más común) en 50-65% por TCAR; es la **principal causa de muerte**.
- **Hipertensión arterial pulmonar** (grupo 1): complicación grave; mortalidad a 3 años del 21-48%.
- **Digestivo** (≥90%): reflujo y esofagitis, dismotilidad/disfagia, vaciamiento gástrico retardado, **ectasia vascular antral (GAVE)** que sangra, sobrecrecimiento bacteriano, pseudoobstrucción intestinal, incontinencia fecal.
- **Renal:** **crisis renal esclerodérmica** (microangiopatía trombótica + LRA + HTA maligna).
- **Corazón:** afección miocárdica primaria (inflamación/fibrosis), arritmias, derrame pericárdico, insuficiencia cardíaca; aporta gran parte de las muertes.

## 05 Cribado al diagnóstico y periódico

### LO QUE CAMBIA LA PRÁCTICA

La esclerosis sistémica se **criba, no se espera**. Al diagnóstico y de forma periódica: **EPID** con **TCAR de tórax + PFR (espirometría y DLCO)**; **HAP** con **ecocardiograma, NT-proBNP y PFR de forma anual** (herramienta DETECT en quien corresponda); **renal** vigilando la **presión arterial en casa** en los de riesgo; **corazón** con ECG y ecocardiograma de base (RM cardíaca si hay sospecha). En EPID confirmada, repite PFR cada 3-6 meses los primeros años.

## 06 Anticuerpo → órgano de riesgo → vigilancia

### EL SUBTIPO Y EL ANTICUERPO DICEN QUÉ VIGILAR

criba al diagnóstico y repite de forma periódica

SUBTIPO	ANTICUERPO	ÓRGANO DE RIESGO	VIGILANCIA
<b>Cutánea LIMITADA</b> (antiguo CREST)	<b>Anti-centrómero</b>	<b>HAP (más tardía)</b>	<b>Eco + NT-proBNP + PFR anual</b>
<b>Cutánea DIFUSA</b> riesgo precoz	<b>Anti-Scl70</b>	<b>EPID progresiva</b>	<b>TCAR + PFR/DLCO cada 3-6 meses</b>
<b>Cutánea DIFUSA</b> rápida	<b>Anti-ARN polimerasa III</b>	<b>Crisis renal + cáncer</b>	<b>TA en casa + cribado oncológico</b>

Todos: TCAR + PFR + eco + ECG de base. La complicación cruza subtipos; el anticuerpo manda.

Esquema de estratificación por anticuerpo recreado por Sala-7 a partir de BSR 2024 y Lancet 2023. Orienta el cribado; no sustituye la valoración del centro experto.

## 07 Tratamiento por órgano

- **EPID:** **micofenolato** de primera línea; alternativas rituximab o ciclofosfamida IV. **Tocilizumab** de primera línea en difusa temprana con reactantes elevados y anti-Scl70. **Nintedanib** (antifibrótico) en fibrosis pulmonar progresiva pese a inmunosupresor, o combinado con micofenolato en fibrosis extensa. Rescate: añadir rituximab o tocilizumab al micofenolato; **autotrasplante** en seleccionados.
- **HAP:** trátala en **centro experto** con las vías de la HAP – **PDE5i** (sildenafil, tadalafilo), **antagonistas de endotelina** (ambrisentán, macitentan, bosentán), **prostaglandinas** (iloprost, epoprostenol, treprostinil) y **selexipag/riociguat**; la combinación temprana mejora la supervivencia (no combinar riociguat con PDE5i).
- **Raynaud/úlceras:** calcioantagonistas, PDE5i, prostaciclina IV; **bosentán** previene nuevas úlceras digitales (ver §09).
- **Digestivo:** **IBP** ± antiH2 para reflujo; **procinéticos** para disfagia/saciedad; antibióticos (ciprofloxacino, rifaximina) en sobrecrecimiento; loperamida o laxantes según el caso.
- **Piel difusa:** **micofenolato** o **metotrexato** para la fibrosis cutánea; en refractaria, rituximab, tocilizumab o autotrasplante en centro experto.

## 08 La urgencia que salva el riñón

### CRISIS RENAL ESCLERODÉRMICA

**HTA maligna + LRA** (microangiopatía trombótica) → **IECA titulado DE INMEDIATO**: el **captopril** de acción corta permite subir la dosis con rapidez hasta el máximo terapéutico para controlar la TA. El IECA es el tratamiento **aunque la creatinina suba** al inicio – no lo retires por eso. Añade otros antihipertensivos si hace falta. Mide la **TA sistólica**: es lo que detecta la crisis a tiempo. Vigila **anemia hemolítica microangiopática + trombocitopenia** (frotis). Si requiere diálisis, usa la modalidad menos demandante hemodinámicamente. El IECA bajó la mortalidad al año del 90% al 15%.

### TRAMPA QUE PRECIPITA LA CRISIS

Los **glucocorticoides en dosis alta** precipitan la crisis renal esclerodérmica. En adultos **minimízalos** y ten cautela con prednisolona **> 10 mg/día**, sobre todo en difusa temprana activa y anti-ARN polimerasa III. No uses corticoide alto "de rutina" en esta enfermedad.

## 09 Raynaud y úlceras digitales

- **Raynaud**: primera línea **calcioantagonistas** (amlodipino, nifedipino); segunda línea **PDE5i** (sildenafil, tadalafil) y prostanoideos IV en refractario; valora antiagregante y estatina por racional terapéutico.
- **Úlceras digitales**: primera línea **sildenafil (o tadalafil)** para cicatrizar y prevenir; **bosentán** de segunda línea para **prevenir nuevas úlceras**; **prostanoides IV** para favorecer la cicatrización.
- **Emergencia vascular**: necrosis tisular nueva o isquemia crítica digital exige **valoración urgente (idealmente < 48 h)** y acceso a cuidado experto de heridas.

## 10 Referencia y pronóstico

- **Refiere temprano a reumatología / centro experto**: el retraso diagnóstico es la norma (>10 años desde el Raynaud). El estándar es **≤ 6 semanas** de la referencia a la consulta especializada. La **difusa** debe valorarse de forma **urgente y completa** por el riesgo precoz de complicación grave.
- **Pronóstico**: la esclerosis sistémica tiene la **mayor mortalidad de las enfermedades reumáticas**. Las principales causas de muerte son la **EPID** y la **HAP**; le siguen la afección cardíaca y el cáncer. Marcadores de mal pronóstico: piel difusa, reactantes elevados, ciertos anticuerpos (anti-Scl70, anti-ARN polimerasa III) y roces tendinosos tempranos.

## 11 Embarazo

- Planifica con la enfermedad **estable** y atención multidisciplinaria; antes de concebir **identifica afección renal, cardíaca o pulmonar significativa** y **suspende fármacos dañinos** sustituyéndolos por alternativas seguras (p. ej. **azatioprina**). El embarazo aumenta el riesgo materno-fetal: discute planificación familiar temprano.

### LO QUE SÍ FUNCIONA – CHECKLIST ESCLEROSIS SISTÉMICA

- ✓ Ante **Raynaud**: pide **ANA, anticuerpos específicos y capilaroscopia**; clasifica **limitada vs difusa**.
- ✓ El **anticuerpo predice el órgano**: centrómero→HAP, Scl70→EPID, ARN polimerasa III→crisis renal y cáncer.
- ✓ **Criba al diagnóstico y periódico**: TCAR + PFR/DLCO, eco + NT-proBNP anual, TA en casa, ECG/eco.
- ✓ **EPID**: micofenolato; nintedanib si progresa; tocilizumab/rituximab/autotrasplante en seleccionados.
- ✓ **Crisis renal**: **IECA (captopril) titulado YA**, aunque suba la creatinina; **evita corticoide alto**.
- ✓ **Refiere temprano** a centro experto; la EPID y la HAP son las que matan.

### PARA LLEVAR A LA GUARDIA

- Esclerodermia = **fibrosis + vasculopatía + autoinmunidad**; clasifica limitada vs difusa.
- El **anticuerpo manda**: Scl70→EPID, centrómero→HAP, ARN polimerasa III→crisis renal y cáncer.
- **Criba siempre**: TCAR + DLCO (EPID), eco + NT-proBNP anual (HAP), TA en casa (renal).
- **Crisis renal = IECA (captopril) titulado de inmediato**; no lo suspendas si sube la creatinina.
- **Glucocorticoide alto precipita la crisis renal**: minimízalo. EPID y HAP son las principales causas de muerte.