

ESCLEROSIS SISTÉMICA TEMPRANA EARLY SYSTEMIC SCLEROSIS Verónica Savio *, Paula Alba **

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad caracterizada por vasculopatía obliterante, desregulación inmune, fibrosis de la piel y de órganos internos y está asociada con discapacidad significativa y un aumento de la mortalidad.

La ES es un desafío diagnóstico en las fases muy tempranas de la enfermedad y el diagnóstico puede ser realizado con demora años después de la instalación del fenómeno de Raynaud (FR) o de la instalación del primer síntoma no FR. Este hecho implica que el diagnóstico y el tratamiento son retrasados hasta que el compromiso cutáneo o de órganos internos sea evidente y en muchos casos irreversible ^(1,2). Por otra parte, es importante destacar que el compromiso orgánico puede estar presente en los estadios más tempranos de la enfermedad y esto evidencia la necesidad de un diagnóstico muy temprano de esclerodermia para tratar de identificar la terapia que pueda lograr la remisión de la enfermedad. Algunos estudios han tratado de definir los criterios para esclerodermia temprana y recientemente el concepto de esclerodermia muy temprana ha sido investigado y aceptado ^(3,4). EL FR, a pesar de su falta de especificidad, ha sido propuesto como un signo guía en un intento de definir la

ES temprana y también como signo centinela para la identificación de la ES muy temprana ^(5,6). La base de datos del grupo de investigación de ES europeo (EUSTAR) indica que el tiempo entre la instalación de FR y el primer síntoma no FR o signo de ES es de 4.8 años para ES limitada y de 1.9 años en la ES difusa. Este intervalo entre la instalación de los signos y el diagnóstico basado principalmente en la fibrosis cutánea y de órganos internos, debería ser considerado como una ventana de oportunidad para pacientes con ES ⁽⁵⁾. Sin embargo, el mejor enfoque del tratamiento para obtener un control de la progresión de la enfermedad es lograr un diagnóstico muy temprano. Esta estrategia basada en la ventana de oportunidad ha demostrado control de la progresión de la enfermedad con un diagnóstico y tratamiento agresivo muy temprano en Artritis Reumatoidea. Por esta razón, EUSTAR ha propuesto criterios preliminares para el diagnóstico de ES muy tempranos que se encuentran bajo validación. El FR, la positividad de los anticuerpos antinucleares y edema de los dedos son las alertas para sospechar el diagnóstico temprano y el paciente debería ser derivado a un centro de referencia ⁽⁷⁾. El diagnóstico de ES muy temprana es confirmado cuando

*Servicio de Reumatología Hospital Italiano de Córdoba. Cátedra de Fisiología Humana. Universidad Nacional de Córdoba. Argentina

** Servicio de Reumatología Hospital Córdoba y Hospital Italiano de Córdoba. Cátedra de Medicina I UHMI 3 Hospital Córdoba. Universidad Nacional de Córdoba. Argentina.

son los auto anticuerpos específicos (anticuerpos anticentromero, anti-topoisomerasa I) y o un patrón capilaroscópico son encontrados.

Actualmente los criterios de clasificación para ES han sido recientemente actualizados ⁽⁸⁾. Es importante destacar que en los criterios ACR de 1980 el FR no estaba incluido salvo en el diagnóstico de CREST. Posteriormente en 2001, Le Roy y Medsger incluyeron los criterios de ES temprana que incluían la presencia de FR, la positividad de anticuerpos y un patrón de capilaroscopia anormal. Debido a la falta de sensibilidad de los criterios ACR de 1980 y a los avances en el conocimiento de la ES, EL ACR y el EULAR establecieron un comité para realizar nuevos criterios de clasificación. Los objetivos fueron desarrollar criterios que incluyan un espectro más amplio de pacientes con ES tanto en fases tempranas como tardías de la enfermedad, las manifestaciones vasculares, inmunológicas y fibróticas, la utilización y el acuerdo con la práctica clínica diaria. Los ítems de la nueva clasificación incluyen: engrosamiento de la piel de dedos, lesiones digitales, telangiectasia, anormalidades capilares, hipertensión arterial pulmonar y/o enfermedad intersticial pulmonar, FR, y presencia de auto anticuerpos relacionados a ES. El score tiene un máximo de 19 pero pacientes con score > 9 son clasificados de tener ES ⁽⁸⁾.

En conclusión, numerosos avances han sido realizados en la ES, principalmente en el diagnóstico precoz de la enfermedad que abre nuevas perspectivas en el tratamiento precoz y en la prevención de las complicaciones sistémicas.

Bibliografía

1. Czirjak L, Matucci-Cerinic M. *Beyond Raynaud's phenomenon hides very early systemic sclerosis: the assessment of organ involvement is always mandatory. Rheumatology 2011;50:250-1.*
2. Matucci-Cerinic M, Allanore Y, Czirjak L et al. *The challenge of early systemic sclerosis for the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) community. It is time to cut the Gordian knot and develop a prevention or rescue strategy. Ann Rheum Dis 2009; 68:1377-80.*
3. Le Roy EC, Black C, Reischmajer R et al. *Scleroderma (Systemic Sclerosis) classification, subsets and pathogenesis. J Rheumatol 1988; 15:202.*
4. Le Roy EC, Medsger TA JR. *Criteria for the classification of early Systemic Sclerosis. J Rheumatol 2001;28:1573-76.*
5. Avouac J, Franssen J, Walker UA et al. *Preliminary Criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis (VEDOSS): results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma trials and Research Group (EUSTAR). Ann Rheum Dis 2010; 69 (Suppl 3):128.*
6. Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ et al. *Autoantibodies and microvascular damage are independent predictors factors for the progression of Raynaud's phenomenon to Systemic Sclerosis : a twenty year prospective study of 586 patients with validation of proposed criteria of early systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2008;58:3902-12.*
7. Avouac J et al. *Preliminary Criteria for the very early diagnosis of Systemic Sclerosis (VEDOSS) Ann Rheum Dis 2011; 70: 476-81.*
8. Van den Hoogen F, Khanna D, Franssen J et al. *2013 classification criteria for systemic sclerosis : an American college of rheumatology/ European league against rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis 2013;72:1747-1755.*