

# ESCLERODERMIA SISTÉMICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Belinda Basilio Fernández<sup>1</sup>, Pedro Gutiérrez Moraño<sup>1</sup>, Sonia Hidalgo Ruíz<sup>1</sup>, Francisco M. García Blázquez<sup>1</sup>, Iván Trigo Expósito<sup>2</sup>.

1. Diplomados en Podología. Profesores de la diplomatura de Podología de la Universidad de Extremadura.

2. Diplomado en podología. Becario de la Clínica Podológica de la Universidad de Extremadura.

## CORRESPONDENCIA

Belinda Basilio Fernández  
C/ Pio Baroja nº15  
10600 Plasencia.Cáceres  
bbasfer@unex.es

## RESUMEN

Dentro del amplio abanico de enfermedades reumáticas nos encontramos con la esclerodermia sistémica, enfermedad que de forma indirecta afecta al pie, tanto desde el punto de vista biomecánico, como dermatológico. Por un lado existe una afectación del colágeno, distrofias musculares, migración de grasa plantar y además desencadena alteraciones que repercuten en la biomecánica del paciente. Por otro lado hay afectación vascular, tanto venosa, como arterial, ya que esta patología cuenta con síndrome de Raynaud asociado. En su conjunto, este cortejo de signos y síntomas clínicos deriva entre otras alteraciones en lesiones dérmicas de evolución tórpida.

En el siguiente trabajo queremos mostrar nuestra experiencia profesional con esta enfermedad sistémica y la afección podológica de la patología de base mediante la exposición de un caso clínico.

## PALABRAS CLAVE

Esclerodermia, esclerosis sistémica, colagenosis, Raynaud y rigidez articular.

## ABSTRACT

Inside the wide range of rheumatic diseases we meet the systemic esclerodermia, disease that of indirect form sympathetic the foot, so much from the point of view biomechanics, as dermatological. On the one hand an affectation of the collagen exists, muscular dystrophy, migration of fat to plant and in addition unleashes alterations that reverberate in the biomechanics of the patient. On the other hand there is vascular affectation, so much venous, like arterial, since this pathology relies on syndrome of associate Raynaud. In his set, this courtship of signs and clinical symptoms he derives between other alterations in dermal injuries of torpid evolution.

In the following work we want to show our professional experience with this systemic disease and the podiatric affection of the base pathology by means of the exhibition of a clinical case.

## KEY WORDS

Scleroderma, systemic scleroderma, collagen disease, Raynaud's syndrome and articular stiff.

## INTRODUCCIÓN

Etimológicamente, la palabra griega "Esclerodermia", significa "piel dura", parece ser que el primero que hace referencia a esta enfermedad fue Curzio<sup>1</sup>, en 1735, sin etiquetarla, describe sus signos y síntomas más relevantes. El término esclerodermia como tal

fue utilizado por primera vez en 1847, por Bordelais Elie Gintrac<sup>1</sup>. Durante muchos años se consideró una enfermedad vinculada al campo de la dermatología, hasta que a partir de 1878, se comienzan a observar determinadas alteraciones sistémicas, y dependiendo del órgano o sistema afectado, toma diferentes nombres, esclerodermia sistémica progresiva, esclerodermia localizada, mórfea, etc.

No fue hasta 1945, cuando se da nombre y describe la esclerodermia por Goetz<sup>1,2</sup>, que hace una amplia exposición de la patología, y afectación general.

La Asociación Americana de Reumatología (ARA) en 1980, describe los criterios diagnósticos de la enfermedad<sup>3</sup>.

## EPIDEMIOLOGÍA

La esclerodermia sistémica también llamada esclerosis sistémica, se encuentra dentro de las denominadas enfermedades raras o poco frecuentes<sup>1,2,4</sup>.

Los datos más relevantes, en cuanto a epidemiología, son<sup>4,7</sup>:

- La incidencia en población adulta, en nuestro país oscila 17 por millón.
- La prevalencia es de 240 individuos por millón/año.
- La enfermedad, suele debutar alrededor de los 40-50 años.
- Frecuencia: mayor en mujeres que en hombres en relación 4/1 y mayor en raza caucásica<sup>7</sup>. Representa un 0,5 a un 0,9% de la consulta dermatológica.

## DEFINICIÓN

La esclerodermia es una enfermedad sistémica, progresiva, crónica de causa desconocida, y carácter autoinmune<sup>1,3,4</sup>.

La Asociación Americana de Reumatología define la esclerodermia como: "trastorno generalizado del tejido conectivo, caracterizado por fibrosis cutánea, enfermedad oclusiva de pequeños vasos, alteraciones proliferativas en las pequeñas arterias y compromiso de órganos internos"<sup>4</sup>.

## ETIOLOGÍA

Aunque, tal como hicimos referencia anteriormente; la causa de la esclerodermia se desconoce; sin embargo, se han propuesto diversos factores<sup>8</sup>:

- Genético: no hay factores genéticos que contribuyan al riesgo de padecer esta enfermedad, sin embargo, la evolución clínica y su pronóstico sí pueden verse afectadas.
- Ocupacional: vibración, silicosis, contacto con resinas epóxicas o con cloruro de polivinilo.
- Químico: disolventes orgánicos, hidrocarburos halogenados insaturados, aceite de colza desnaturalizado (para cocinar), empleo de adyuvante con fines cosméticos.
- Medicamentoso: bleomicina, cisplatino, pentazocina, carbidopa, 1,5 hidroxitriptofano.
- Neoplásico: carcinoide, melanoma metastásico, carcinoma bronquioloalveolar.
- Infeccioso: enfermedad de Lyme, esclerodema adultorum de Buschke.
- Neurológico: por ejemplo lesión de la médula espinal.
- Metabólico: diabetes mellitus insulino dependiente.
- Enfermedad crónica de injerto contra huésped (trasplante de médula ósea).

## DIAGNÓSTICO Y CLASIFICACIÓN

Los criterios diagnósticos los emite por primera vez en 1980, la Asociación Americana de Reumatología o The American College of Rheumatology, estableciendo como criterios diagnósticos<sup>3,9</sup>:

- Criterio Mayor:

- Escleroderma proximal: engrosamiento, tensión o induración simétrica de la piel proximal en las articulaciones metacarpofalángicas o metatarsofalángicas.

- Criterios Menores:

- Esclerodactilia: con las mismas alteraciones que la escleroderma pero limitada a los dedos de las manos y de los pies.
- Cicatrices digitales o pérdida de sustancia del pulpejo del dedo: áreas deprimidas en la punta de los dedos producida por isquemia.
- Fibrosis pulmonar bibasal: fibrosis de densidad lineal o lineonodular más pronunciadas en las porciones basales pulmonares.

El diagnóstico se realiza en presencia de un criterio mayor o dos de los criterios menores<sup>3,8,10</sup>.

Existen más de veinticinco clasificaciones diferentes, lo que nos hace pensar en la complejidad de la patología, por ello incluimos en la tabla 1 una de las más sencillas y completas. En ella podemos ver dónde está incluido nuestro caso clínico que presenta una afectación cutánea difusa englobada dentro de las esclerosis sistémicas.

**Tabla 1. Clasificación de la Esclerodermia**

Modificada de Massardo Vega, 2009

<b>I. Esclerosis sistémica</b>	Con afectación cutánea limitada o CREST
	<b>Con afectación cutánea difusa</b>
	En síndromes de sobreposición
<b>II. Esclerosis sistémica inducida por químicos</b>	
<b>III. Esclerodermia localizada</b>	Morfea en placas
	Esclerodermia lineal
	Fascitis eosinófila
<b>IV. Formas localizadas inducidas por tóxicos</b>	
<b>V. Síndromes esclerodemiformes</b>	Edematosa
	Indurativa y/o atrófica

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La clínica de la esclerodermia sistémica se manifiesta con principalmente con el síndrome de Raynaud, cicatrices en los pulpejos, calcinosis, telangiectasias, alteraciones musculosqueléticas y cutáneas, pero también podemos observar alteraciones gastrointestinales, renales, pulmonares y cardiovasculares<sup>8,12</sup>.

- **Raynaud** (Fig. 1); está presente en el 90% de los pacientes con esclerosis sistémica constituyendo uno de los primeros signos de la esclerodermia. Se caracteriza por la palidez súbita y reversible de alguna de las estructuras acrales (dedos, nariz, orejas, punta de la lengua) precipitado por la exposición al frío o el estrés. Posteriormente, las áreas involucradas pueden desarrollar cianosis y finalmente tornarse eri-

tematosas<sup>13</sup>. Como manifestaciones asociadas destacan las parestesias, así como dolor de tipo ardoroso en las áreas afectadas.



Figura 1. Fenómeno de Raynaud.

- **Cicatrices digitales puntiformes** (Fig.2): los infartos tisulares en los pulpejos pueden producir cicatrices digitales puntiformes<sup>14</sup>.



Figura 2. Cicatrices digitales en los pulpejos.

- **Calcinosis**: la hidroxapatita se deposita sobre todo en los sitios expuestos a traumatismos frecuentes: manos, codos, rodillas, tobillos. Su tamaño varía desde pequeños depósitos puntiformes hasta grandes masas que pueden llegar a ulcerarse.
- **Telangiectasias**: aparecen principalmente en la cara y en las manos de aquellos pacientes que presentan formas limitadas, especialmente síndrome de CREST.
- **Manifestaciones músculoesqueléticas**: la rigidez articular y las poliartalgias son frecuentes en la etapa inicial de la esclerodermia y a menudo representan la primera manifestación de la enfermedad afectando principalmente a los dedos de las manos (Fig. 3), las muñecas, las rodillas y los tobillos. Se afectan también los tendones apareciendo roces de fricción en extensores y flexores de los dedos de las manos, las partes distales de los antebrazos, las rodillas, el tendón de Aquiles y los músculos tibial anterior y peroneo. La afección muscular en la esclerodermia puede manifestarse a través de la atrofia muscular por desuso, o una miopatía inflamatoria caracterizada por debilidad muscular.



Figura 3. Rigidez articular y edema en la mano.

- **Manifestaciones cutáneas que evolucionan en tres fases:**

- Fase edematosa: el edema predomina en las manos, pero también puede observarse en los pies, las piernas, antebrazos y la cara; generalmente es bilateral y simétrico. La duración de esta fase puede ser de semanas a meses.
- Fase indurativa: el engrosamiento y acortamiento de la piel es gradual, perdiendo ésta su distensibilidad normal. El estiramiento de los tejidos lleva a la pérdida de las arrugas y los pliegues normales de la piel y al desarrollo de una "facies inexpressiva"; los labios se adelgazan y la apertura oral se limita con fruncimiento radial de la piel circundante<sup>15</sup>. Puede observarse también alteraciones en la pigmentación por exceso y por defecto que genera una imagen en "sal y pimienta", sobre todo en las extremidades y en la cara anterior del tórax.
- Fase atrófica: el adelgazamiento de la piel es notorio, sobre todo en los sitios donde ésta recubre a las articulaciones. La piel se hace vulnerable al más mínimo traumatismo.
- **Manifestaciones gastrointestinales**: normalmente se afecta el esófago aunque puede afectarse todo el tubo digestivo. Los síntomas pueden incluir: dolor retroesternal, disfagia a los alimentos sólidos, pirosis, diarrea y ocasionalmente vómito. Otros problemas que pueden aparecer son la constipación, la incontinencia del esfínter anal y el prolapso rectal.
- **Afectaciones pulmonares**: se produce fibrosis pulmonar que presenta disnea de esfuerzo, tos crónica y dolor torácico.
- **Problemas cardiovasculares**: ocurren en proporción variable y pueden hacerse evidentes a través de las manifestaciones propias de la insuficiencia cardíaca.
- **Afectaciones renales**: es una de las principales causas de muerte de la enfermedad. Se manifiesta a través de hipertensión arterial sistémica y así como por proteinuria. La hipertensión puede tener un curso maligno y llegar a insuficiencia renal.

## REPERCUSIONES PODOLÓGICAS

Realizando una síntesis de cómo afecta la enfermedad al pie podemos encontrarnos los siguientes hallazgos<sup>12</sup>.

- Fenómeno de Raynaud: afectación del tono vascular en miembros inferiores y segmentos anatómicos distales.
- Cicatrices digitales puntiformes.
- Rigidez articular y poliartalgias.
- Edema y piel vulnerable.
- Dolor articular.
- Calcinosis en el tobillo.
- Debilitamiento muscular.
- Aparición de nódulos palpables y gruesos en los tendones extensores y flexores, tendón de Aquiles y los músculos tibial anterior y peroneo a consecuencia de roces de fricción tenosinoviales.
- Migración de la grasa plantar con desprotección de las cabezas metatarsales.

- Xerosis importante con hiperqueratosis y grietas dolorosas.
- Onicosis, onicogrietas, onicorrexiones longitudinales, ausencia de lúnula, uña en vidrio de reloj, pterigium ungueal, uñas en garfio y vesiculización periungueal<sup>16,18</sup>.

## CASO CLÍNICO

### ANAMNESIS

Varón de 46 años que acude por 1ª vez a consulta podológica por presentar "Dolor en la planta del pie". El dolor se manifiesta a la presión en zona del arco interno y metatarsal, siendo mayor bajo la cabeza del segundo metatarsiano del pie derecho y aumentando en bipedestación. Refiere presentar molestias matinales de intensidad moderada que le dificultan ponerse de pie.

Diagnosticado hace cuatro años de Esclerosis sistémica, por el Servicio de Reumatología del Hospital Virgen del Puerto de Plasencia.

Tratamiento farmacológico actual:

- Sintron®: anticoagulante.
- Hemovas®: vasodilatador.
- Cardurán®: antihipertensivo.
- Nolotil® e ibuprofeno®: analgesia
- Tratamiento tópico: para curas fucidine®: antibiótico local más corticoide.

### EXPLORACIÓN PODOLÓGICA

• **Inspección:** lo más característico del pie son las lesiones dermatológicas que presenta. Entre ellas destaca la dermatitis (Fig. 4) y las úlceras vasculares (Fig. 5) secundarias a la vasoconstricción producida por el síndrome de Raynaud asociado a la esclerodermia. También observamos onicopatías, grietas en talón (Fig. 6) y xerosis generalizada en ambos pies debido a la enfermedad sistémica.



Figura 4. Dermatitis vascular 2º Raynaud.



Figura 5. Úlcera 2º al fenómeno de Raynaud.



Figura 6. Grietas en el talón.

• **Palpación-movilización:** lo más llamativo es la rigidez articular generalizada que presenta el paciente junto a la induración de la piel del tobillo.

Los pulsos pedios y tibial posterior están conservados y la temperatura de la piel es normal, aunque existen cambios en la coloración al nivel maleolar.

En cuanto a la valoración muscular, el músculo tibial posterior, presenta cierta deformidad elástica, y debilidad, al palpar el recorrido del mismo, el paciente nos comenta que siente hormigueo, todo ello es compatible con la enfermedad reumática que presenta, puesto que la esclerodermia es una de las causas de la disfunción del tibial posterior<sup>19</sup>.

Ambos pies tienen una articulación subastragalina sin apenas grados de eversión, el primer radio insuficiente y hallux limitus bilateral (Fig. 7). La movilidad de la TPA, está disminuida, lo que da el aspecto de equinismo en bipedestación (Fig. 8).

Al mismo tiempo, al realizar el doble y simple heel rise test, vemos como nuestro paciente se queja de dolor, a lo largo del trayecto del tibial posterior y llega un momento en el que no variza ninguno de los dos talones, (Fig. 9).

En bipedestación comprobamos como existe una gran resistencia a la supinación, colapso del arco interno, además de verificar hallux limitus funcional (Fig. 7).



Figura 7. Hallux limitus bilateral.



Figura 8. Actitud en equino.



Figura 9. Heel rise test. Debilidad del tibial posterior.

### DIAGNÓSTICO PODOLÓGICO

El cortejo de signos clínicos encontrados, nos acerca a la patología biomecánica y su relación con la enfermedad de base, como resultado tenemos:

- Dolor en la zona metatarsal: cuya causa es por un lado la alteración biomecánica, compatible con antepie varo compensado y por otro la fascitis plantar propiciada por la patología de base que desencadena un desplazamiento de la grasa plantar hacia distal, disfunción del tibial posterior y rigidez articular.
- Sobrecarga bajo la cabeza del 2º metatarsiano llevando al mismo a un síndrome de predislocación del platillo flexor.

### TRATAMIENTO

El tratamiento propuesto respetó su tratamiento farmacológico habitual al cual añadimos tratamientos específicos del pie. El plan terapéutico fue:

- Quiropodia mensual.

- Uso de agentes hidratantes: en concreto ácidos grasos hiperoxigenados, en un primer momento de uso diario, para evitar la xerosis.
- Órtesis plantares de resina: en las que se reforzó la zona del arco interno, con una descarga selectiva a nivel del segundo dedo del pie derecho, y cubierta de EVA.
- Calzetín: de tejidos naturales, sin costuras, evitando elásticos, aislantes del frío y transpirables.
- Calzado: amplio, de piel con buena sujeción.

## CONCLUSIONES

Es poco frecuente encontrar este síndrome en consulta podológica, dado que la prevalencia no es significativa. Pese a ello creemos interesante compartir este caso con el resto de profesionales, por lo inusual y debido a que cursa con signos clínicos parecidos

a otras patologías reumatológicas, más comunes como la artritis reumatoide.

El conocer la patología sistémica, nos da una visión más clara de lo que ocurre en el pie, y la relación con las alteraciones sufridas.

El tratamiento podológico, no sólo debe consistir en órtesis de forma aislada, sino en una combinación de terapias, que ayuden al paciente a mejorar su calidad de vida.

Debemos poner de manifiesto, que el mejor libro que un profesional tiene a su alcance es el propio paciente ya que gracias a nuestro paciente hoy conocemos algo más sobre la esclerodermia.

## AGRADECIMIENTOS

Clínica podológica Universitaria de Plasencia.

A Dionisio, nuestro paciente, por su paciencia y buen humor.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández J.M. y Alonso F. Esclerodermia Concepto. Introducción histórica. Esclerodermia y colagenosis. Etiopatogenia. Epidemiología. Cátedra de dermatología y venerología. Universidad de Cádiz.
2. Mauch C., Eckes B., Hunzelmann N., Oono T., Kozłowska E. y Krieg T. Departamento of dermatology, University of Cologne, Germany. Control of fibrosis in systemic sclerosis. *Journal of Investigative Dermatology* 1993; 92-96.
3. Arnaud A.M. Esclerodermia sistémica. Factores implicados en el desarrollo de la fibrosis. Actualidad dermatológica. Temas dermatológicos. Monográficos comentados 1998.
4. American Rheumatology Association. Arthritis Rheum 1980; 5:521
5. Gentiletti J. Nuevos aspectos en la etiopatogenia de la esclerodermia sistémica. *Revista médica del rosario* 2005; 71:30-32.
6. Estrada V., Castillo D. y Chapa P.P. Educación médica continua. Esclerodermia sistémica progresiva. *Revista Dermatológica Pascua* 2005; 14: 9-15.
7. Serrano J. Esclerodermia sistémica. Epidemiología. Diferencias étnicas en esclerodermia sistémica. *Doyma* 2006; 2: 2-5. Méjico.
8. Programa de actualización continua para cardiología. Las enfermedades reumáticas generales y el corazón [fecha de acceso marzo 2009]. Disponible en: <http://www.dscope.com/pac/cardio/2/8/index.htm>.
9. Loja D. y Vilca M. Esclerodermia sistémica progresiva. *Rev Soc Peru Med Interna* 2008; vol 21 (2): 76-77.
10. Hassan L.M., Nudemberg B. Et al. Consenso sobre esclerodermia. Sociedad Argentina de dermatología; 2006.
11. Massardo Vega L. Esclerodermia sistémica progresiva. Apuntes de reumatología [serie en internet] [fecha de acceso marzo 2009]. Disponible en: <http://escuela.med.puc.cl/pub/apuntesreumatologia/EsclerodermiaSistémica.html>
12. Fraga Mouret A., Martínez Elizondo P. Et al. Programa de actualización continua para médicos generales. Reumatología. Esclerodermia sistémica progresiva. Méjico: Intersistemas; 1997: 39-42.
13. Gillén C., Botella R. y Sanmartín O. Manual Janssen de enfermedades de la piel. Barcelona: Masson; 1996: 106-109.
14. Phoebe R. y Richard K. Atlas de enfermedades de la uña. London: The parthenon publishing group; 2003: 64.
15. Rycraft R.J.G. y Robertson S.J. Manual en color de dermatología. Barcelona: Masson; 2000: 101.
16. Hidalgo S. Clasificación de las patologías ungueales. Estadística de la clínica podológica de la U.B. *Revista española de podología* 1999; Vol. X: 380.
17. Vázquez F.J. Atlas de enfermedades de las uñas. Barcelona: Esmonpharma ;2008: 40-42.
18. Berker D.A.R., Baran R. y Dawer R.P.R. Manual de enfermedades de las uñas y su tratamiento. Barcelona: Edimsa; 1998: 98.
19. [www.medline.com. Esclerodermia.](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000429.htm) [fecha de acceso febrero 2009]. Disponible en: [www.ncbi.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000429.htm](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000429.htm) - 21k -

## FE DE ERRATAS

En el artículo "Epidemiología de las infecciones en el pie" publicado en la Revista Española de Podología 4ª Época Vol. XXI Nº 6, en la página 217, la Tabla 3 que se encuentra publicada es errónea debido a un error de imprenta. La Tabla 3 correcta que debe aparecer es la que se expone a continuación:

LESIONES	HONGOS MÁS FRECUENTES	HONGOS MENOS FRECUENTES
CANDIDIASIS	Cándida albicans	Cándida tropicalis Cándida pseudotropicalis Cándida krusei Cándida parapsilosis Cándida glabrata Aspergillus
CROMOMICOSIS	Fonsecaea pedrosoi	
DERMATOMICOSIS	Trichophyton mentagrophytes Trichophyton rubrum Cándida albicans Epidermophyton floccosum	Trichophyton tonsurans Microsporum gypseum Microsporum canis
ESPOROTRICOSIS	Sporothrix schenckii	
INFECCIÓN EN PIE DIABÉTICO	Zygomycetes Cándida	
MICETOMA	Madurella Allescheria Cephalosporium Phialophora Neotestudina	
ONICOMICOSIS	Trichophyton mentagrophytes Trichophyton rubrum Aspergillus spp	Cándida albicans Cándida parapsilosis Fusarium Trichophyton violaceum Trichophyton verrucosum Trichophyton tonsurans Trichophyton megninii Trichophyton schoenleinii Microsporum gypseum

Tabla 3. Infecciones fúngicas de mayor frecuencia en el pie