

# Esclerosis sistémica

## Enfermedad incurable con mejoría pronóstica

Dr. Jorge FACAL Dr. Gabriel MACIEL Dra. Sandra CONSANI  
Residentes: Dra. R. TAROCO y Dr. A. FERNANDEZ

- La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad sistémica, inmunomediada, que se caracteriza por alteraciones en la microcirculación, anomalías inmunológicas, síntesis y depósito excesivo de colágeno con fibrosis.<sup>(1, 2)</sup>

### Esclerosis sistémica difusa y limitada

En la **forma localizada** de la esclerodermia existe solo afectación cutánea sin compromiso visceral. La esclerosis sistémica (ES) presenta compromiso cutáneo y visceral. La esclerosis sistémica **difusa** (ESD) se caracteriza por afectación cutánea rápidamente progresiva y generalizada (compromiso de tronco y extremidades), con afectación visceral temprana. En la esclerosis sistémica **limitada** (ESL), que incluye el síndrome de *CREST* (*calcinosis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia, telangiectasias*) y la esclerosis sistémica sin esclerodermia, el compromiso cutáneo es lentamente progresivo, distal a los codos y rodillas con afección visceral tardía y menos frecuente que en la esclerosis sistémica difusa.<sup>(3, 4, 5)</sup>

### Epidemiología

La incidencia es de 18 a 20 casos por año por millón de habitantes. La prevalencia es de 19 a

75 casos por cada 100.000 personas. La edad de inicio promedio es entre los 30 y 50 años.

Predomina en el sexo femenino con una relación mujer/hombre de 5-9/1.<sup>(1)</sup>

#### 1- Localizada:

Morfea  
Morfea generalizada  
Lineal

#### 2- Esclerosis sistémica:

Limitada  
Difusa  
Esclerosis sistémica sin esclerodermia

#### 3- Síndromes esclerodermiformes

Inducidos por tóxicos  
Metabólicos  
Inmunológicos

### Etiopatogenia

Es desconocida. Se considera una enfermedad inmunomediada con formación de autoanticuerpos. Se describe cierta predisposición genética vinculada a la presencia de algunos antígenos del

### Clasificación de la Esclerodermia<sup>(3)</sup>

#### 1. Localizada

Morfea  
Morfea generalizada  
Lineal

#### 2. Esclerosis sistémica

Limitada  
Difusa  
Esclerosis sistémica sin esclerodermia

#### 3. Síndromes esclerodermiformes

Inducidos por tóxicos  
Metabólicos  
Inmunológicos

Cuadro 1

### Síndromes esclerodermiformes

Agentes	Manifestaciones clínicas
<b>Fármacos</b>	
Bleomicina	Fibrosis pulmonar
Metisergida	Fibrosis retroperitoneal
Pentazocina	Hiperpigmentación, miopatía simétrica
<b>Otras sustancias</b>	
Cocaína	Esclerodactilia
Silicona	Esclerosis cutánea, F. de Raynaud
Parafina	Esclerosis cutánea
<b>Solventes orgánicos</b>	
Cloruro de vinilo	Morfea, Raynaud, Acroesclerosis
<b>Agentes inorgánicos</b>	
Silíce	Fibrosis pulmonar, esclerosis cutánea
<b>Otros</b>	
Vibración	Raynaud, esclerodactilia

Cuadro 2

**Esclerodactilia: dedos en garra**

Figura 1

**Microstomía**

Figura 2

complejo mayor de histocompatibilidad (CMH), HLA DR-5 y HLA DR-3. Se vincula además a factores ambientales. Esto se apoya en los síndromes esclerodermiformes descritos vinculados a la exposición a fármacos, drogas, solventes, etc. (cuadro 2).

Se propone que el daño inicial se produce a nivel endotelial, con activación del sistema inmune, producción de anticuerpos y de diferentes mediadores inflamatorios y citocinas dentro de las que se destacan la interleukina-1 y factor de necrosis tumoral (TNF). Los mediadores actúan de forma indirecta produciendo activación del endotelio con hiperexpresión de moléculas de adhesión intercelular (E-CAM e I-CAM 1) e infiltración linfocitaria del endotelio que lleva a lesión del mismo. La exposición de nuevos antígenos endoteliales podría explicar la producción de autoanticuerpos. Estos mediadores actúan también de forma directa estimulando la formación de matriz extracelular (MEC) al producir activación de fibroblastos, todo lo que lleva al depósito de colágeno y esclerosis de piel y órganos internos.<sup>(1, 6, 7, 8)</sup> La lesión vascular es generalizada y afecta arterias, arteriolas y capilares. A nivel histopatológico se constata hiperplasia de la íntima, fibrosis adventicial e infiltración celular que lleva a obliteración de vasos sanguíneos e isquemia crónica.<sup>(2)</sup> Los vasos presentan además alteraciones en la vasoconstricción y vasodilatación, lo que precedería a los cambios estructurales.<sup>(9)</sup>

**Manifestaciones clínicas****Manifestaciones cutáneas, clave en el diagnóstico**

Están presentes casi en el 100% de los pacientes. El engrosamiento cutáneo comienza por los dedos: **esclerodactilia** (Fig. 1). No es patognomónico de ES ya que puede encontrarse en otras si-

tuciones (ej.: fenómeno de Raynaud primario). El compromiso cutáneo proximal a las articulaciones metacarpo falángicas conocido como **acroesclerosis** proporciona el diagnóstico en el 90% de los casos.<sup>(6)</sup> Se distinguen tres fases evolutivas:<sup>(1, 3, 4, 5)</sup>

1. **Edematosa:** los dedos adquieren aspecto de "salchicha"; la cara puede notarse ligeramente tensa.
2. **Indurativa:** la piel se torna dura, hay engrosamiento cutáneo e imposibilidad de pellizcar la piel por su adherencia a planos profundos. Existe dificultad en la movilidad normal, sobre todo en la extensión de los dedos y en la apertura bucal.
3. **Atrófica:** la epidermis está adelgazada. Existe afectación de anexos cutáneos con pérdida del vello y afectación de la sudoración normal. Pueden reaparecer los pliegues cutáneos.

La cara adopta las siguientes características: reducción de la apertura bucal (**microstomía**), la nariz se torna pequeña y afilada y aparecen pliegues radiales peribucales. (Fig. 2)

Otras manifestaciones cutáneas que pueden estar presentes son áreas de hiper e hipopigmentación, teleangiectasias, úlceras puntiformes en la punta de los dedos y calcinosis subcutánea en sectores periarticulares.<sup>(1)</sup>

**Manifestaciones vasculares: Fenómeno de Raynaud**

Esta manifestación es la carta habitual de presentación de la enfermedad. Consiste en ataques vasoespásticos en zonas acras, que puede afectar dedos de manos y pies, lengua, nariz y orejas.<sup>(9)</sup> Se distinguen tres fases no siempre presentes:

- 1) Palidez (por vasoconstricción).
- 2) Cianosis (por vasoconstricción).
- 3) Rubor (por reperusión).

Las arterias digitales presentan obstrucción de la luz que puede llegar a más del 75%, debido a las alteraciones histopatológicas ya descritas. Esto podría explicar por sí solo el fenómeno de Raynaud.<sup>(4)</sup> Las lesiones vasculares sumadas a la alteración en la respuesta vasoconstrictora pueden ocasionar oclusión total o casi total de la luz arterial. Los desencadenantes habituales son la exposición al frío, vibraciones, estrés y algunos fármacos ( $\beta$ -bloqueantes, ergotamínicos). Está presente en el 100% de las esclerosis sistémica localizada y en el 75% de las esclerosis sistémica difusa. Su ausencia se ha asociado a mayor riesgo de compromiso renal.<sup>(5, 6)</sup>

A nivel de la capilaroscopia periungueal se distinguen dos patrones, que pueden preceder en meses e incluso años al resto de las manifestaciones clínicas. El **patrón lento** y el **patrón activo**.

El **patrón lento** es característico de la esclerosis sistémica localizada con dilatación de asas capilares y megacapilares. Este patrón no es patognomónico de la esclerosis sistémica localizada, ya que se puede observar también en la dermatopolimiositis (DPM) y en la enfermedad mixta del tejido conjuntivo (EMTC).

El **patrón activo** es típico de la esclerosis sistémica difusa y se caracteriza por pérdida de asas capilares, sobre todo en zonas vecinas a dilatación de otras asas capilares.<sup>(6, 10)</sup>

Como consecuencia de la isquemia los dedos se afinan progresivamente y pueden aparecer úlceras.

Las **telangiectasias** constituyen otra manifestación típica de alteración vascular; predominan en dedos, palmas de manos y cara. Se pueden encontrar también a nivel de la mucosa oral y tracto digestivo.

**Manifestaciones músculo-esqueléticas**

A nivel **osteoarticular**, lo más frecuente son las retracciones articulares secundarias a fibrosis (periarticular). En la esclerosis sistémica difusa se observa inflamación de vainas tendinosas en 60% de los casos. Produce roces articulares que se pueden palpar y oír. Se presenta en menos del 10% de los casos de esclerosis sistémica localizada. La artritis es infrecuente.<sup>(5, 6)</sup>

A nivel **muscular**, la alteración más frecuente es la atrofia por desuso. Se observan 2 formas de miopatía:

- 1) **Inflamatoria**, similar a la polimiositis, generalmente al inicio de la enfermedad y sobre todo en la ESD<sup>(5)</sup>
- 2) una miopatía por **sustitución fibrosa** de las miofibrillas con mínima elevación de las enzimas musculares.

**Manifestaciones renales, antiguo predictor de mortalidad**

La crisis renal aguda se presenta en el 1% en las formas limitadas y hasta en el 25% de las difusas. Suele aparecer en temporadas frías. Constituye la principal causa de muerte en la ES antes del empleo de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA).

El principal mecanismo patogénico es el **daño endotelial**. El vasoespasmo sumado a una lesión vascular establecida determinan hipoperfusión renal. Esto provoca hiperplasia del aparato yuxtaglomerular con aumento en la liberación de renina.<sup>(11)</sup>

La crisis renal se caracteriza por HTA acelerada, insuficiencia renal rápidamente progresiva, hemólisis microangiopática con o sin trombocitopenia. En el sedimento urinario aparecen hematuria y proteinuria. En 10% de los casos puede cursar con cifras normales de presión arterial.<sup>(5, 6, 12)</sup>

Otras manifestaciones renales descritas hasta en un 50% de los casos incluyen: proteinuria (en general no mayor a 2.5 g en 24 horas); hematuria microscópica, cilindros granulados, etc.

La presencia de síndrome nefrótico se vincula al uso de fármacos (d-penicilamina) o más raramente, a amiloidosis secundaria o solapamiento con otra colagenopatía.<sup>(13)</sup>

**Manifestaciones respiratorias, índice pronóstico capital**

El compromiso pulmonar es la principal causa de muerte. Los pacientes pueden presentar enfermedad pulmonar intersticial y/o hipertensión pulmonar. La enfermedad pulmonar intersticial es la manifestación respiratoria más común, siendo más frecuente en la esclerosis sistémica difusa. Se caracteriza clínicamente por disnea de esfuerzo y tos seca, mientras que en la evolución puede aparecer insuficiencia cardíaca derecha. En general, no se acompaña de hipocratismo digital por la presencia de esclerodactilia.<sup>(6, 14)</sup>

En la radiografía de tórax se puede observar un patrón retículo-nodular en ambas bases pulmonares. En la tomografía de alta resolución existen áreas en vidrio deslustrado **alveolitis** (Fig 3), imágenes retículo-nodulares, pulmón en panal de abejas, etc. Las lesiones predominan en el sector inferior y periférico de ambos campos pulmonares.

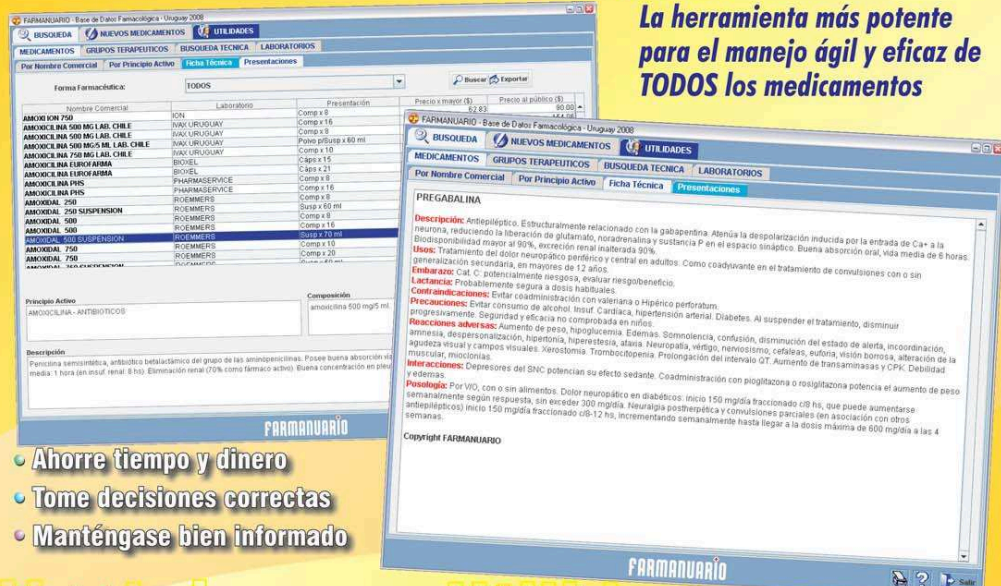
El estudio funcional respiratorio demuestra un patrón restrictivo. Existe descenso en la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO). Al inicio de la enfermedad la hipoxemia está presente al esfuerzo y durante el sueño, mientras que en etapas avanzadas aparece ya en el reposo.<sup>(15)</sup> La hipertensión pulmonar tiene una prevalencia entre 10 a 15% en la esclerosis sistémica locali-



# FARMANUARIO PC

## PROFESIONAL

La herramienta más potente para el manejo ágil y eficaz de **TODOS** los medicamentos



- Ahorre tiempo y dinero
- Tome decisiones correctas
- Manténgase bien informado

## Ventajas:

- **Farmacéuticos:** tener certeza sobre a que precio comprar y vender medicamentos.
- **Médicos:** estar siempre actualizado e informado en farmacología y medicamentos.
- **Laboratorios:** tener información actualizada del mercado, analizar y anticipar acciones.
- **Instituciones de Salud:** conocer toda la oferta de medicamentos. Poder comprar mejor.

## Utilidades:

- Consultar todos los medicamentos existentes en plaza, por nombre, presentación, laboratorio y precio.
- Consultar y comparar precios de venta al público y droguería.
- Identificar productos similares
- Acceder a la información farmacológica de FARMANUARIO.
- Realizar múltiples búsquedas por fármaco, por producto, por principio activo.
- Actualizar la información a través de Internet.

# FARMANUARIO PC

## PROFESIONAL

El software de los medicamentos

ACTUALIZACION PERMANENTE POR INTERNET

Pídalo al Tel. 709 1533\*  
publicaciones@farmanuario.com  
www.farmanuario.com

zada y es más frecuente que en la esclerosis sistémica difusa.<sup>(16)</sup> Se caracteriza por disnea intensa rápidamente progresiva en ausencia de afectación del parénquima pulmonar.<sup>(5)</sup> Su presencia es de mal pronóstico.

Otras manifestaciones descritas son: neumonía por aspiración secundaria a reflujo gastroesofágico, neumotórax espontáneo, hemorragia pulmonar difusa, etc.<sup>(6)</sup> El compromiso pleural es poco frecuente. Existen autores que plantean la asociación con el adenocarcinoma bronquial y el carcinoma bronquioloalveolar en pacientes con ES.<sup>(4, 17)</sup>

### Manifestaciones cardíacas

Las alteraciones cardíacas son frecuentes y en su mayoría asintomáticas. Pueden aparecer insuficiencia cardíaca, arritmias (con elevada mortalidad), miocarditis, pericarditis y fibrosis miocárdica.

Se han descrito casos de infarto de miocardio con coronarias sanas. En su etiopatogenia se implican nuevamente el vasoespasmio junto con alteraciones de la pared vascular. La necrosis en banda secundaria a episodios de isquemia-reperusión es característica.<sup>(1)</sup>

La afectación cardíaca es más frecuente en la esclerosis sistémica difusa y constituye un elemento de mal pronóstico cuando se hace clínicamente manifiesta.

### Manifestaciones digestivas

El compromiso esofágico se caracteriza por la afección motora de su tercio distal, que se expresa como disfagia, principalmente para sólidos. La afección del esfínter esofágico inferior trae como consecuencia la aparición de reflujo gastroesofágico y sus complicaciones (esofagitis, esófago de Barret, adenocarcinoma esofágico).

La presencia de telangiectasias a nivel gástrico puede dar origen a sangrados digestivos.

La fibrosis duodenal y el sobrecrecimiento bacteriano pueden determinar un síndrome malabsorativo.

Se describen también: neumatosis intestinal (entrada de aire en la pared intestinal que puede llevar a un "neumoperitoneo médico"); divertículos colónicos, etc.<sup>(6)</sup>

La cirrosis biliar primaria se puede asociar en un 17% de los casos a la esclerosis sistémica localizada. Su presencia es un elemento de mal pronóstico.<sup>(5, 6)</sup>

### Manifestaciones neurológicas

No existe compromiso del sistema nervioso central. Se describen neuropatías por atrapamiento (síndrome del túnel carpiano), neuralgia del trigémino, disfunción autonómica (impotencia).<sup>(2, 4)</sup>

### Alveolitis en un paciente con esclerosis sistémica

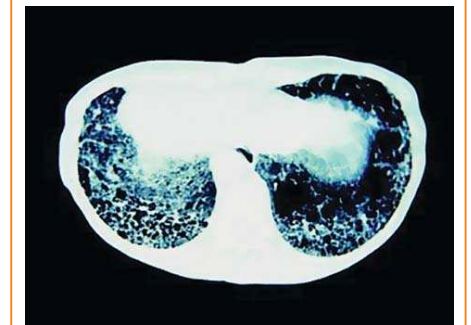


Figura 3

### Manifestaciones hematológicas

La anemia es multifactorial: inflamatoria crónica; ferropénica por pérdidas digestivas y/o mala absorción; megaloblástica por déficit de vitamina B12 y/o ácido fólico por proliferación bacteriana excesiva a nivel intestinal; hemolítica microangiopática (determinada por el depósito intravascular de fibrina en arteriolas renales).<sup>(2)</sup>

### Otras manifestaciones

Se destacan el síndrome seco (20-30%) por fibrosis o infiltración linfocitaria (Síndrome de Sjögren asociado), hipotiroidismo, hipertiroidismo y tiroiditis de Hashimoto.<sup>(1, 2)</sup>

### Diagnóstico

El diagnóstico de la esclerosis sistémica es clínico. Existen criterios mayores y menores definidos por el American College of Rheumatology (ACR) en 1980 (cuadro 3).<sup>(3)</sup> Estos criterios presentan una sensibilidad de 97% y una especificidad de 99%. Para el diagnóstico se requiere la presencia de un criterio mayor o de dos menores.

Se objeta que estos criterios definidos con fines de investigación no contemplan la presencia del fenómeno de Raynaud y anticuerpos característicos.<sup>(5)</sup>

Muchos enfermos con diagnóstico clínico de ES no cumplen con estos criterios. Sin embargo, en estos casos el diagnóstico se fundamenta por la forma clínica de presentación, la capilaroscopia y la presencia de anticuerpos característicos.<sup>(1)</sup>

### Paraclínica

En más de un 90% de los casos se detecta la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), cuyos patrones típicos son: homogéneo, moteado y

**Criterios diagnósticos del ACR**

- Criterios mayores:**  
 Esclerodermia proximal a las articulaciones metacarpo-falángicas en manos o metatarso-falángicas en pies.
- Criterios menores:**  
 Esclerodactilia  
 Cicatrices digitales puntiformes  
 Fibrosis pulmonar bibasal

**Cuadro 3**

nucleolar. El factor reumatoideo está presente en aproximadamente 25-30% de los casos.

Los anticuerpos orientadores a esclerosis sistémica son: anticentrómero y anti DNA-topoisomerasa I o anti SCL-70. Los primeros están presentes en el 50-96% de los casos con esclerosis sistémica localizada y en menos del 10% de la esclerosis sistémica difusa.<sup>(4)</sup> Los segundos se encuentran en el 30-70% de las esclerosis sistémica difusa.<sup>(3)</sup>

En el **proteínograma** electroforético se puede constatar hipergamaglobulinemia policlonal.

Se ha descrito la presencia de otros anticuerpos en la ES pero no están disponibles en la práctica habitual de laboratorio. (*Cuadro 4*)

Otros exámenes paraclínicos se solicitan en función del balance lesional establecido a través de la historia clínica.

El compromiso digestivo se valora mediante tránsito esofagogastrointestinal contrastado, manometría esofágica, monitorización del pH esofágico, etc.

El compromiso respiratorio se evalúa mediante TAC de tórax de alta resolución, prueba de difusión del monóxido de carbono, test de la marcha, etc.

El compromiso cardíaco se estudia mediante electrocardiograma, ecocardiograma y estudio Holter.

**Anticuerpos en la esclerosis sistémica**

- Anticentrómero**
- Antinucleolares:**  
 ARN polimerasa I  
 Fibrilarina  
 ARN nucleolar  
 PM-Scl (S. de overlap)
- Antitopoisomerasa**  
 Antitopoisomerasa (anti Scl-70)
- Antiribonucleoproteína**
- Anticolágeno**  
 Colágeno tipo I y IV
- Antilamina**

**Cuadro 4**

**Tratamiento**

Es esencialmente sintomático.

En la **afección cutánea** hay que disminuir la sequedad de la **piel** empleando hidratantes locales. En el estadio edematoso se puede emplear **prednisona** 0.5 mg/kg de peso/día. La terapia gravitacional puede ofrecer beneficios en algunos casos con manifestaciones cutáneas tempranas. Una vez establecida la fibrosis se puede emplear la **D-penicilamina**. La calcinosis puede requerir microcirugía, en casos leves se ha propuesto el uso de diltiazem con resultados dudosos.<sup>(2, 4, 5)</sup>

Frente a la presencia del **fenómeno de Raynaud** se debe evitar la exposición al frío, tabaquismo, fármacos vasoconstrictores (β-bloqueantes, ergotamínicos).

El tratamiento farmacológico consiste en el empleo de calcioantagonistas como **nifedipina** y **diltiazem** (este último sólo ha demostrado beneficio en caso del fenómeno de Raynaud primario). Se puede usar en forma tópica la pasta de nitrógeno-glicerina. La **pentoxifilina** podría mejorar la perfusión al aumentar la deformabilidad eritrocitaria. En caso de fracaso de estos fármacos se puede añadir **doxazosina** (bloqueante α1 adrenérgico).

Otros fármacos que han mostrado beneficios son **sildenafil** y **losartán**.<sup>(2, 19, 21, 24)</sup>

Si existe isquemia crítica se recomienda el uso de análogos de las prostaciclinas (**Ilprost**). El **bosentan** (antagonista no selectivo de los receptores de endotelina) mejoraría la resolución de las úlceras digitales.<sup>(1, 4, 5, 22, 23)</sup>

Otras medidas no farmacológicas consisten en: bloqueo anestésico del ganglio estrellado, simpatectomía quirúrgica.<sup>(1, 2)</sup>

A nivel **articular** las artralgias, artritis y tenosinovitis se tratan con antiinflamatorios no esteroideos.

De presentar **miositis** se indica prednisona 1mg/kg peso/día.<sup>(4, 5)</sup>

En la esfera renal se deben evitar probables factores agravantes (depleciones de volumen, uso no justificado de corticoides, etc).

El diagnóstico y tratamiento precoz e intensivo de la hipertensión arterial es fundamental. Los **inhibidores de la convertasa de angiotensina** son los fármacos de elección y han cambiado la historia de ésta enfermedad. También están indicados en la crisis renal normotensiva.<sup>(4, 12)</sup>

La asociación de **ciclofosfamida** y **prednisona** está indicada en la fase inflamatoria de la enfermedad pulmonar intersticial (alveolitis). En la etapa de fibrosis establecida el tratamiento será sin-

tomático. La única medida curativa en estos casos es el trasplante pulmonar.<sup>(6, 13, 15)</sup> En caso de presentar hipertensión pulmonar se puede utilizar sildenafil, calcioantagonistas, prostaciclina, bosentan, etc.<sup>(1, 2, 4)</sup>

Se recomienda la anticoagulación de todos los pacientes con hipertensión pulmonar, si no existen contraindicaciones.<sup>(1)</sup>

El tratamiento del reflujo gastro-esofágico se basa en medidas higiénico dietéticas (elevación de cabecera de la cama, evitar comidas copiosas antes de adoptar el decúbito, etc.) y medidas farmacológicas (inhibidores de la bomba de protones asociados a proquinéticos).<sup>(4)</sup> Si existe sobrecrecimiento bacteriano se podrán emplear antibióticos como doxicilina, metronidazol, etc.<sup>(1)</sup>

**Evolución y pronóstico**

La afección visceral en la esclerosis sistémica difusa se presenta en general, en los cinco primeros años, con una evolución posterior más estable; incluso puede existir una mejoría del compromi-

so cutáneo, con persistencia de la esclerodactilia y de las contracturas en flexión.<sup>(2)</sup>

La esclerosis sistémica localizada tiene un mejor pronóstico, excepto en los casos en que desarrolle hipertensión pulmonar o asocie cáncer bronco-pulmonar.

La sobrevida es menor que en la población general, con tasas de supervivencia a los 5 años de alrededor del 70% y a los 10 años del 55% para la esclerosis sistémica difusa. En la esclerosis sistémica localizada, la sobrevida evidentemente es mayor, 90% y 75%, respectivamente.<sup>(1, 2)</sup>

En los últimos tiempos, el Grupo Europeo de Estudio de la Esclerodermia ha desarrollado esquemas con puntajes que miden el índice de actividad de la enfermedad, que valoran el compromiso a nivel dérmico, vascular, articular y de corazón y pulmón.<sup>(26)</sup> También existen escalas que miden el daño estructural.<sup>(27)</sup> La evaluación de la calidad de vida debería formar parte en la valoración integral de estos enfermos. Para ello el HAQ ha demostrado ser un instrumento útil.

**Bibliografía**

- Fonllosa V, Simeón C, Vilardell M. Esclerosis sistémica. En: Ramos M, García Carrasco M, Gómez de Salazar J, et al. Enfermedades autoinmunes sistémicas y reumatológicas. Masson, 2005; 7:117-124.
- Bruce C, Gilliland. Esclerosis sistémica. En: Braunwald E, Fauci A, Kasper D, Hauser S, Longo D, Jameson J. Harrison Principios de Medicina Interna. McGraw-Hill. Vol II. 15ª Ed. 2001, 313:2266-2277.
- Carreira Delgado PE, Esclerosis sistémica y síndromes esclerodermiformes. En: Blanco F, Carreira P, Mola E, Mulero J, Navarro F, Olivé A, et al. Manual SER de las Enfermedades Reumáticas. Editorial Médica Panamericana. 4ªed 2004, 41:213-219.
- Seibol J. Esclerodermia. En: Harris E, Budd R, Genovese M, Firestein G, Sergent J, Sledge C. Kelley, Tratado de Reumatología. Elsevier. Vol II, 7ª Ed. 2006, 79:1293-1322.
- Jiménez S, Herrero C, Font J. Esclerosis sistémica difusa. En: Enfermedades sistémicas autoinmunes. Jano 2003; LXV:1323-1340.
- Jiménez S, Aguiló Mir S, Delgado G, Font Franco J. Esclerosis sistémica. Medicina 2005; 9(30):1953-1964.
- amzi S, Vinay K, Tucker. Trastornos de la inmunidad. En: Robbins, Patología estructural y funcional. McGraw-Hill-Interamericana, 2000, 6ª Ed. 7:201-276.
- Navarro C, Bustos ML. Esclerosis sistémica. Etiopatogenia. Nuevos conceptos. Rheumatol Clin. 2006; 2 supl 3:S6-9.
- Flavahan N, Flavahan S, Sarabini M, Chotani M. The vasculopathy of Raynaud's phenomenon and scleroderma. Rheum Dis Clin N Am 2003; 29:275-291.
- Alayon C., De Anda G., Magga D., Gargiulo E., Amor F., Mendez E. La capillaroscopia en los acrosíndromes vasculares. Arch Med Int 2003; XXV, 2-3: 59-63.
- Jara LJ, Barrera A. Afección renal en la esclerosis sistémica. Esclerosis sistémica. Rheumatol Clin. 2006; 2 supl 3:S20-3.
- Steen V, MD. Scleroderma renal crisis. Rheum Dis Clin N Am. 2003; 29:315-333.
- Velloso ML, Rodríguez S, Gonzales P, Mayordomo L, Rejón E, Fernández J, et al. Síndrome nefrótico en la esclerodermia. Casos clínicos. Rheumatol Clin. 2007; 3(6):270-272.
- Navarro C. Afección renal en la esclerosis sistémica. Alveolitis, fibrosis e hipertensión arterial pulmonar. Esclerosis sistémica. Rheumatol Clin 2006; 2 Supl 3:S16-9.
- Meerovich E, Curbelo P. Enfermedad intersticial difusa en las enfermedades del tejido conectivo. Meerovich E. Temas de neumatología II. FEFMUR, 2006; 4:39-47.
- Denton C, Black C. Pulmonary hypertension in systemic sclerosis. Rheum Dis Clin N Am 2003; 29:335-349.
- Juliá G, Rodríguez F. Afecciones respiratorias en las enfermedades del tejido conectivo. En: Cabrera P, Rodríguez de Castro F. Manual de Enfermedades Respiratorias. 2ª Ed 2005; 27:449-459.
- Jiménez J, Sabio J, García A, Guzmán M. Inmunosupresores e inmunomoduladores(II). En: Ramos M, García Carrasco M, Gómez de Salazar J, et al. Enfermedades autoinmunes sistémicas y reumatológicas. Masson 2005; 61:819-833.
- Quintana M, Iglesias A, Restrepo JF. Tratamiento de la esclerosis sistémica. Evidencia actual. Revista Colombiana de Reumatología. 2005; 12(4):350-361.
- Clement PJ., Furst DE, Wong Wong WK, et al. High-dose versus low-dose D-penicilamina in early diffuse systemic sclerosis: analysis of two year, double-blind, controlled clinical trial. Arthritis Rheum 1999; 42:1194-1203.
- Lin A, Clements P, Furst D. Update on disease-modifying antirheumatic drugs in treatment of systemic sclerosis. Rheum Dis Clin N Am 2003; 29: 409-426.
- Medrano G, Vera-Lastra O, Jara L. Tratamiento de la esclerosis sistémica. Esclerosis sistémica. Rheumatol Clin. 2006; 2 supl 3:S42-5.
- Pérez Alva J, García Carrasco M, Galarza C, Arce A. Fármacos vasodilatadores en las enfermedades autoinmunes sistémicas. En: Ramos M, García Carrasco M, Gómez de Salazar J, et al. Enfermedades autoinmunes sistémicas y reumatológicas. Masson, 2005; 63:844-856.
- Laxera RM, Zulian F. Localized scleroderma. Curr Opin Rheumatol 2006; 18:606-613.
- Valentini G, Della Rosa A, Bombardieri S, et al. European multicentre study to define disease activity criteria for systemic sclerosis. II. Identification of disease activity variables and development of preliminary indexes. Ann Rheum Dis. 2001; 60:592-8.
- Medsker TA Jr, Silman AJ, Steen VD, et al. A disease severity scale for systemic sclerosis: development and testing. J Rheumatol. 1999; 26:2159-2167.



## Uso de Oxígeno Tópico en heridas

La División de Homecare (Cuidados Domiciliarios) de AGA S.A. está a cargo de desarrollar el tratamiento complementario de heridas crónicas a través del uso de oxígeno localizado hiperbárico: terapia TWO2.

El impacto más destacado de esta terapia es sobre el tiempo de tratamiento con disminución significativa de los plazos de curación.

La terapia de TW02, según estudios de evidencia y soporte científico, debe ser considerado un método complementario, como alternativa válida para un paciente que lleve mucho tiempo con tratamientos tradicionales o con curaciones avanzadas sin lograr buenos resultados.

Esta indicado entonces, como el tratamiento efectivo para cerrar heridas crónicas entre las que se incluyen:

- Ulceras Venosas
- Ulceras de pie diabético
- Ulceras por presión
- Infecciones post-quirúrgicas
- Amputaciones
- Quemaduras de miembros superiores e inferiores.

### Condiciones previas al inicio de la terapia que aseguran el éxito de la terapia:

- Cada paciente que inicie la terapia de oxígeno localizado hiperbárico deberá tener un seguimiento diario por enfermera especializada en el manejo de curaciones y en la instalación y retiro de la cámara hiperbárica.
- Las curaciones posteriores al uso de oxígeno deberán mantener condiciones de humedad adecuadas para promover la granulación y curación acelerada de la úlcera a tratar.
- El mínimo de sesiones deberán ser 20, para evaluar el resultado de la aplicación de la terapia.

Es posible que este tratamiento se desarrolle tanto a nivel hospitalario o institucional como en el domicilio del paciente, en donde es posible mantener todas estas condiciones previas, asegurando resultados aceptables en todos los casos.

### Especificaciones Técnicas:

#### • Cámara hiperbárica:

1. Recibe un flujo de entrada de oxígeno (100%) de 5 - 10 L/minuto
2. Sistema de humidificación accesoria.
3. Control de Tiempo de funcionamiento.
4. Control de Presión de funcionamiento.
5. Sistema de alarmas para aviso de finalización de la terapia.
6. Datos físicos:
  - Peso total 22 kg, lo que la hace transportable.
  - Temperatura regulable entre 10 a 40 °C.
  - Humedad < 80%.

#### • Termo estacionario de oxígeno líquido (de 30 o 60 Litros)

#### • Bandas de ajuste de látex del paciente a la cámara hiperbárica.



Paysandú 1034 Tel:3089869\*  
e-mail: 08004050@uy.aga.com  
Línea Gratis : 0800 - 4050



## Oxigenoterapia domiciliaria

Linde Gas  
Therapeutics ] **AGA**  
 **0800 4050**