



**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**CARRERA DE MEDICINA**

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

**“ESCLERODERMIA”**

Requisito previo para optar por el Título de Médico

**Autora:** Acosta Panimboza, Patricia Isabel

**Tutora:** Dra. Villacrés Medina, Lourdes Elizabeth

Ambato – Ecuador  
Noviembre, 2015

## **APROBACIÓN DEL TUTOR**

En mi calidad de Tutor del Trabajo de Investigación, sobre el Análisis de Caso Clínico sobre el tema:

**“ESCLERODERMIA”** de Patricia Isabel Acosta Panimboza estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Septiembre del 2015

LA TUTORA

.....

Dra. Villacrés Medina, Lourdes Elizabeth

## **AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO**

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación sobre el Análisis de Caso Clínico, “**ESCLERODERMIA**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuesta son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de éste trabajo de grado.

Ambato, Septiembre del 2015

LA AUTORA

.....  
Acosta Panimboza, Patricia Isabel

## **DERECHOS DE AUTOR**

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato para que haga del Análisis de Caso Clínico o parte de un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de Investigación.

Cedo los derechos en línea Patrimoniales de mi Análisis Caso Clínico dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de Autora.

Ambato, Septiembre 2015

## **LA AUTORA**

.....  
Acosta Panimboza, Patricia Isabel

## **APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR**

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso Clínico sobre el tema “**ESCLERODERMIA.**” de Patricia Isabel Acosta Panimboza, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Noviembre del 2015

Para constancia firman

.....

PRESIDENTE/A

.....

1er VOCAL

.....

2do VOCAL

## DEDICATORIA

Dedico este trabajo a Dios todopoderoso quien ha sido mi fortaleza y apoyo incondicional durante mi caminar por esta ruta universitaria, a mis padres la Sra. Eloisa Panimboza y el Sr. Egidio Acosta, ejemplo de trabajo, sacrificio y perseverancia quienes fueron mi primera escuela, la escuela de la vida, por ellos soy lo que soy y a ellos les debo lo que seré, a mis hermanos Juan, Franklin, quienes me han acompañado en este caminar de la vida como amigos, compañeros, dispuestos a ser un apoyo constante, a ti ñañita Sandy que desde el cielo me cuidaste y protegiste durante mis años de estudio, que sin su apoyo no hubiese sido posible cumplir esta meta.

A mis colegas, con quienes he compartido los momentos más felices y tristes de la carrera, la universidad nos hizo compañeros pero el pasar de los días nos convirtió en amigos. Por último quiero dejar plasmado el nombre de la persona quien me inspiró estudiar Medicina, a usted quien es como mi segundo padre Sr. Segundo Valentín Panimboza.

Patricia Acosta Panimboza

## **AGRADECIMIENTO**

Mi más sincero agradecimiento en primer lugar a Dios por darme la vida y la vocación de servicio hacia los demás.

A mis padres, por su constante amor, cariño, ejemplo, por cada uno de sus sacrificios, porque con ello me enseñaron que todo sacrificio tiene su recompensa, gracias sin ustedes nada de esto hubiese sido posible.

A mis hermanos quienes fueron mis primeros amigos, amigos que perduran durante toda la vida, con quienes hemos compartido momentos memorables.

A mis pequeños sobrinos quienes son esos ángeles que me roban una sonrisa en los momentos más difíciles.

A mis docentes quienes fueron la piedra angular en mi formación, porque no solo transpolaron sus conocimientos si no sus experiencias vividas.

A mis amigos con quienes he compartido momentos inolvidables.

A la Universidad Técnica de Ambato, quien me abrió las puertas para adquirir mis conocimientos en mi vida profesional, te viviré eternamente agradecida alma mater.

Al Hospital Regional Docente Ambato y a todo su personal, donde realice mi internado rotativo, de allí me llevo los más gratos recuerdos.

Mi efusivo saludo de estima y consideración a los miembros del tribunal.

Fraternalmente

**Patricia Acosta P.**

## ÍNDICE DE CONTENIDO

APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
DERECHOS DE AUTOR .....	iv
DEDICATORIA .....	vi
ÍNDICE DE CONTENIDO.....	viii
ÍNDICE DE TABLAS.....	ix
RESUMEN.....	x
SUMMARY.....	xii
1. INTRODUCCIÓN.....	1
2. OBJETIVO GENERAL .....	6
3. OBJETIVOS ESPECÍFICOS:.....	6
4. PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO .....	7
5. ANÁLISIS DEL CASO CLÍNICO.....	19
5.1. Factores de Riesgo .....	19
5.2. Antecedentes como factores de riesgo .....	20
5.3. Características de la atención .....	22
5.4. Descripción de las fuentes utilizadas.....	27
5.5. Identificación de los Puntos Críticos.....	28
5.6. Caracterización de las oportunidades de mejora .....	25
6. PROPUESTA DE TRATAMIENTO ALTERNATIVO .....	27
7. CONCLUSIONES .....	28
8. REFERENCIAS BILIOGRÁFICAS.....	30
9. ANEXOS .....	36
10. ALGORITMO DIAGNÓSTICO .....	36
11. ALGORITMO TERAPÉUTICO .....	36
12. ABREVIATURAS .....	36



## ÍNDICE DE TABLAS

TABLA 1: CLASIFICACIÓN DE ESCLERODERMIA .....	3
TABLA 2: BIOMETRÍA HEMÁTICA .....	10
TABLA 3: QUÍMICA SANGUÍNEA .....	10
TABLA 4: ELECTROLITOS .....	11
TABLA 5: EXAMENES HORMONAS TIROIDEAS .....	11
TABLA 6: SEROLOGÍA .....	12
TABLA 7: ANTICUERPOS .....	12
TABLA 8: GASOMETRÍA ARTERIAL.....	13
TABLA 9: BIOMETRÍA HEMÁTICA .....	15
TABLA 10: QUÍMICA SANGUÍNEA.....	15
TABLA 11: ELECTROLITOS .....	16
TABLA 12:UROANALISIS .....	16
TABLA 13: GASOMETRÍA ARTERIAL.....	17
TABLA 14: TROPONINAS.....	17
TABLA 15: CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE ESCLERODERMIA.....	23

## ÍNDICE DE GRÁFICOS

GRÁFICO 1: LESIONES ATRÓFICAS EN ARTICULACIONES METACARPOFALÁNGICAS .....	33
GRÁFICO 2: ESCLERODERMIA PROXIMAL .....	33
GRÁFICO 3: MICROSTOMIA .....	34
GRÁFICO 4: CARA AFILADA.....	34
GRÁFICO 5: INFORME ANATOMO-PATOLÓGICO.....	35
GRÁFICO 6: ALGORITMO DIAGNÓSTICO.....	36
GRÁFICO 7: ALGORITMO TERAPÉUTICO .....	37

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

**“ESCLERODERMIA”**

**Autor:** Acosta Panimboza, Patricia Isabel

**Tutora:** Dra. Villacrés Medina, Lourdes Elizabeth

**Fecha:** Septiembre del 2015

**RESUMEN**

La Esclerodermia es una enfermedad autoinmunitaria compleja poco frecuente, que potencialmente afecta a todos los órganos y sistemas, por lo que es importante conocer su manejo e identificar las complicaciones más frecuentes. Se presenta un caso de un paciente masculino de 43 años de edad con antecedentes de consumo de droga “Marihuana” durante 9 años, dejándola de consumir hace 15 años; además pérdida de peso hace 6 meses, y hace un año sequedad de la piel y caída del cabello, artritis reumatoide diagnosticada hace 2 meses sin tratamiento. Al momento de su ingreso 09/02/2015 paciente refiere tos seca acompañado de mialgias, artralgias, malestar generalizado y alza térmica no cuantificada de más o menos 10 días de evolución. Es ingresado al servicio de medicina interna con una presión arterial de 90/60 mm Hg, frecuencia cardiaca 145 por minuto, frecuencia respiratoria 24 respiraciones por minuto, temperatura de 38 grados centígrados, saturación de oxígeno del 85%, tejido celular subcutáneo disminuido, cardiopulmonar murmullo vesicular disminuido en base derecha, se auscultan estertores crepitantes de predominio en campo pulmonar izquierdo y base derecha, extremidades se aprecia deformidad en falanges de manos, lesiones maculares hiperpigmentadas en piernas. Se realiza exámenes complementarios diagnosticando de Neumonía adquirida en la comunidad, derrame pleural derecho, leucopenia y trombocitopenia, se instaura oxigenoterapia, antibioticoterapia y nebulizaciones. Se interconsulta a Dermatología, observándose lesiones atróficas en dorso de articulaciones interfalángicas de manos, codos y cara anterior de

piernas, engrosamiento de la piel distal de dedos de manos, cara fina, dificultad para cerrar las manos, por las características de las lesiones se llega a un diagnóstico presuntivo de Esclerodermia, realiza biopsia y se confirma el diagnóstico de Esclerodermia Sistémica, por lo que paciente es transferido al Hospital IESS Ambato donde fallece.

**PALABRAS CLAVES: ESCLERODERMIA, CEFTRIAXONA, CIPROFLOXACINO, BROMURO\_IPRATROPIO, TRANSFERENCIA.**

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO

FACULTY OF HEALTH SCIENCES

CAREER OF MEDICINE

**"SCLERODERMA "**

**Author:** Acosta Panimboza, Patricia Isabel

**Tutor:** Dra. Villacrés Medina, Lourdes Elizabeth

**Date:** September 2015

### **SUMMARY**

Scleroderma is a rare autoimmune complex disease; it potentially affects all organs and systems, so it is important to know your power management to thereby identify potential risk factors and the most common complications. A case of a male patient aged 43 with a history of drug "Marijuana" for 9 years, leaving 15 years ago to consume is presented; weight loss also 6 months, and one year dry skin and hair loss, rheumatoid arthritis diagnosed 2 months without treatment does. At the time of patient admission referred dry cough accompanied by myalgia, arthralgia, malaise and thermal unquantified rise about 10 days duration. He was admitted to the internal medicine with a blood pressure of 90/60, heart rate 145 per minute, respiratory rate 24 breaths per minute, temperature 38 degrees Celsius, oxygen saturation 85%, decreased subcutaneous tissue, cardiopulmonary breath sounds decreased right base, crackles predominantly in the left and right lower lung field are heard, limb deformity seen in phalanx of hands smudged hyperpigmented injuries in legs. With the support of laboratory test results it is reached presumptive diagnosis of community-acquired pneumonia, right, leucopenia and thrombocytopenia pleural effusion, for which oxygen therapy, antibiotics and sprays is established. Is interconsultation at Dermatology is evident in back of interphalangeal joints of the hands, elbows and anterior legs, thickening of the distal skin of fingers, sharp face, difficulty closing their hands, the nature of the injuries is; histopathological report confirmed the diagnosis of systemic scleroderma, maintaining the topical treatment. Patient has systemic progressive deterioration, so the patient is transferred to Ambato IESS Hospital where he died.

**KEYWORDS: SCLERODERMA, CEFTRIAZONE, CIPROFLOXACIN, IPRATROPIUM\_BROMIDE.**

## INTRODUCCIÓN

La Esclerodermia o Esclerosis Sistémica es una enfermedad multisistémica caracterizada por cambios inflamatorios, vasculares y escleróticos de la piel y de órganos internos, particularmente pulmón, corazón y tracto gastrointestinal. Se desencadena por un conjunto de factores genéticos, ambientales e infecciosos en la que se asocian defectos de autoinmunidad humoral, celular, fibrosis y cambios vasculares específicos.<sup>1</sup>

El caso clínico analizado tiene vital importancia ya que las enfermedades sistémicas no atendidas oportunamente son causa de complicaciones graves e incluso la muerte es por ello la decisión de dar a conocer enfermedades como la esclerodermia que son catalogadas como enfermedades raras pero letales que sin una atención multidisciplinaria y adecuada tienen desenlaces fatales como en el caso del paciente.

La fisiopatogenia involucra diversas líneas celulares, como las del endotelio, los fibroblastos, los linfocitos y sus respectivos mediadores solubles. Estas células determinarán una fase vascular temprana con infiltrado inflamatorio y finalmente fibrosis.<sup>2,3</sup>

### Fases de la esclerodermia

Existen tres fases del engrosamiento cutáneo en la esclerodermia, que por lo general ocurren secuencialmente durante la progresión de la enfermedad.<sup>1</sup>

- **Fase edematosa:** Hay sensación de “dedos gordos” por la mañana con recurrencia en la noche; la inflamación puede ser evidente. Eventualmente ocurre en forma persistente (dedos con aspecto de salchicha). En el dorso de las manos, antebrazos, piernas y pies se presentan cambios similares. El edema es indoloro y es ocasionado por aumento en el depósito de tejido conectivo, disminución del drenaje linfático y daño microvascular con extravasación.<sup>1</sup>
- **Fase indurativa:** el edema es remplazado por engrosamiento cutáneo después de meses o algunos años en la esclerodermia difusa, o hasta 15 o 20 años después en la forma limitada. El prurito intenso puede presentarse antes, durante o después de esta fase. La piel se vuelve brillante, tensa y adherida a los planos profundos. Los pliegues sobre las articulaciones desaparecen,

comprometiendo los movimientos articulares. Pueden presentar eritema pero es más frecuente hiperpigmentación, que respeta membranas mucosas y tiende a exacerbarse en el sitio de los folículos pilosos, con áreas de hipopigmentación alrededor, que provoca una apariencia de “sal y pimienta”. Los cambios faciales se caracterizan por reducción del tamaño de la nariz, facies inexpresiva, piel brillante con pérdidas de las líneas de expresión y microstomía asimétrica. En la forma limitada el engrosamiento cutáneo es menor y la principal característica es la telangiectasia arácniforme, con dilataciones tortuosas de asas de capilares y vénulas, que se incrementan durante la evolución de la enfermedad en tanto que el engrosamiento cutáneo involuciona.<sup>1</sup>

- **Fase atrófica:** después de varios años la piel se vuelve, más suave y delgada. La piel de los dedos parece normal, pero a la palpación es tensa y adherida a los planos profundos. Aparecen telangiectasias y resulta difícil diferenciar entre una forma limitada y una fase tardía de la forma difusa.<sup>1</sup>

En cuanto a su epidemiología esta enfermedad es poco frecuente, aparece en cada año unos 18 a 20 casos por cada millón de habitantes a nivel mundial. Sin embargo, se encuentra distribuida en todo el mundo.<sup>4</sup>

En Europa se presenta 25 casos por 100.000 habitantes al año de acuerdo a la prevalencia de enfermedades raras.<sup>6</sup>

En Ecuador es una enfermedad poco conocida, y no hay datos exactos sobre su incidencia.

Se caracteriza por fibrosis difusa, cambios degenerativos y anomalías vasculares en la piel, las articulaciones y los órganos internos, especialmente en el esófago, el aparato digestivo inferior, el pulmón, el corazón y los riñones. Entre los síntomas más comunes figuran: fenómeno de Raynaud, poliartralgia, disfagia, pirosis y tumefacción, además de engrosamiento de la piel y contractura de los dedos de las manos; afectaciones pulmonar, cardíaca y renal ocasionan la mayoría de las muertes.<sup>6</sup>

El grado de engrosamiento cutáneo depende del subtipo y el tiempo de evolución de la enfermedad. En la fase temprana de la enfermedad, la inflamación difusa de los dedos y manos, puede preceder el engrosamiento cutáneo. Otras manifestaciones

cutáneas y musculoesqueléticas incluyen: piel brillante, áreas hipo e hiperpigmentadas, alopecia, calcinosis cutánea, miopatía, teleangiectasias en cara, mucosa oral, pecho y manos. En la fase crónica, se puede observar: esclerodactilia, limitación para la apertura bucal, adelgazamiento y retracción de los labios, arrugas verticales alrededor de la boca, úlceras digitales dolorosas, afección tendinosa, contracturas de flexión y osteólisis.<sup>7</sup>

## FORMAS CLINICAS

Tabla 1: CLASIFICACIÓN DE ESCLERODERMIA <sup>8</sup>
<p><b>ESCLEROSIS SISTÉMICA</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Esclerosis Sistémica con afectación cutánea limitada</li> <li>• Esclerosis Sistémica con afectación cutánea difusa</li> <li>• Esclerosis Sistémica sine Esclerodermia</li> </ul>
<p><b>ESCLERODERMIA LOCALIZADA</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Morfea en placas</li> <li>• Morfea Generalizada</li> <li>• Esclerodermia Lineal</li> </ul>
<p><b>SÍNDROMES ESCLERODERMIFORMES</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndromes de solapamiento con otras conectivopatías</li> <li>• Fascitis Eosinofílica</li> <li>• Escleromixedema</li> <li>• Escleroderma de Buschke</li> </ul>

**Elaborado por:** Patricia Isabel Acosta. **Fuente:** Rodríguez García J, Arévalo Serrano J, Azaña Defez J, Balsa Barro J, Berbel García A, Contreras Sánchez J. et al. Diagnóstico y tratamiento médico. Madrid-España. MARBÁN LIBROS, S. L; 2011.

La Esclerosis Sistémica se divide fundamentalmente en dos formas clínicas (Tabla 1). Una con afectación cutánea difusa incluyendo las áreas proximales de las articulaciones metacarpofalángicas, tronco y cara, donde se afecta con más frecuencia órganos internos; y otra forma con afectación cutánea limitada o Acroesclerosis en la que predomina la fibrosis cutánea en la zona distal a las

articulaciones metacarpofalángicas, y la afectación de órganos internos suele ser menos importante. Existe una tercera llamada esclerosis sine esclerodermia, que se caracteriza precisamente por la ausencia de Esclerosis Cutánea, pero en la que se pueden observar el resto de las manifestaciones sistémicas. Otra clasificación describe tres tipos de Esclerosis Sistémica de acuerdo a la extensión de la afectación cutánea:<sup>8</sup>

1. Tipo 1: existe afectación de los dedos y además de puede afectar párpados inferiores y cuello.
2. Tipo 2: se afecta las extremidades proximales de los dedos o de la cara, y se admiten localizaciones menores como párpados, cuello y axilas.
3. Tipo 3: difusa, incluyendo el tronco y/o abdomen.<sup>8</sup>

El Síndrome de CREST (Calcinosis, Síndrome de Raynaud, Esophageal Dismotility, Sclerodactyly, Telangiectasia) se incluye dentro de las formas de afectación limitada, aunque puede verse también en formas difusas. Existen cuadros clínicos afines llamados Síndromes Esclerodermiformes. Entre ellos se destacan Fascitis Eosinofílica, y los relacionados con tóxicos, como el Síndrome de Mialgia-Eosinofilia por L-triptofano. Otras formas clínicas se solapan con otras conectivopatías autoinmunes (Artritis Reumatoide, Sjögren, Polimiositis) originando los denominados Síndromes de Solapamiento u Overlap.<sup>8</sup>

El diagnóstico es principalmente clínico, se debe realizar un hemograma, bioquímica general, anticuerpos antinucleares (ANA), antígeno nuclear extractable (ENAs), Anticuerpos anti scl-70 (esclerodermia difusa), Anticuerpos anti centrómero (esclerodermia limitada) y parámetros para valorar función renal como creatinina y proteinuria en orina de 24 horas.<sup>9</sup>

Se recomienda la realización de al menos una biopsia al inicio del diagnóstico para determinar la correlación anatómico-clínica y su posible relación con el pronóstico. La histopatología cutánea mostraría la angiitis en la dermis profunda e hipodermis, como la lesión básica inicial, con la acumulación de un infiltrado mononuclear alrededor de los vasos sanguíneos pequeños, nervios, aparato pilosebáceo y glándulas sudoríparas, más tarde hay hialinización de la pared de los vasos, proliferación del endotelio y homogenización de las fibras de colágeno, con pérdida de los detalles



estructurales, mayor densidad y engrosamiento del colágeno depositado en el aparato pilosebáceo y glándulas sudoríparas.<sup>9</sup>

En más de un 70% de los casos se detecta la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), cuyos patrones típicos son: homogéneo, moteado y nucleolar. Los anticuerpos orientados a Esclerosis Sistémica son: anticentrómero y anti DNA-topoisomerasa I o anti SCL-70. Los primeros están presentes en el 80-96% de los casos con esclerosis sistémica localizada y en menos del 10% de la esclerosis sistémica difusa. Los segundos se encuentran en 30-40% de las Esclerosis Sistémica difusa.<sup>10</sup>

El tratamiento de la Esclerodermia Sistémica es multidisciplinario, ya que no hay tratamiento específico. La principal meta de los médicos es mejorar la calidad de vida del paciente. El tratamiento general de la enfermedad busca el control de los grandes fenómenos que caracterizan la enfermedad: el daño vascular con vasodilatadores y antiagregantes plaquetarios, la fibrosis con agentes que reducen la síntesis de colágeno o aumentan la producción de colagenasa y la inflamación. Para el control del Fenómeno de Raynaud y sus complicaciones en la Esclerosis Sistémica, se han empleado varios fármacos que actúan en diferentes puntos de la secuencia reguladora de la microcirculación; ninguno de estos fármacos ha demostrado, hasta la fecha, poder frenar o impedir el daño estructural vascular evitando las temibles complicaciones derivadas del mismo.<sup>11</sup>

## **OBJETIVO GENERAL**

1. Describir los principales síntomas, signos, complicaciones y manejo en un caso clínico de **ESCLERODERMIA** atendido en el Hospital Provincial Docente Ambato.

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS:**

1. Conocer las principales bases de tratamiento enfocadas a esclerosis sistémica
2. Establecer un algoritmo de manejo para Esclerodermia.
3. Determinar la importancia de un manejo multidisciplinario de la patología.
4. Identificar las principales fallas en la atención y seguimiento del paciente.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO**

Paciente, de 43 años de edad, sexo masculino, soltero, mestizo, nacido en la Mana y residente en la provincia de Tungurahua, cantón Ambato, parroquia Huachi Loreto, barrio Letamendi; escolaridad secundaria, ocupación serigrafía y rotulación, religión cristiano evangélica, lateralidad diestra, grupo de sangre desconoce.

### **HISTORIA PASADA NO PATOLÓGICA.**

#### **HÁBITOS:**

**Alimentación:** 3 veces al día

**Micción:** 5 veces al día

**Defecatorio:** 2 vez al día

**Tabaco.-** durante 9 años, 10 unidades diarias hasta hace 18 años.

**Alcohol.-** durante 8 años, una vez a la semana.

**Drogas.-** durante 9 años, “marihuana” 1 vez a la semana hace 15 años ya no la consume.

**Medicamentos:** No refiere

**Sueño:** 10 horas diarias, pero desde hace 5 semanas refiere insomnio.

### **ANTECEDENTES PATOLÓGICOS PERSONALES**

#### **ANTECEDENTES CLÍNICOS:**

Artritis Reumatoide diagnosticada hace 2 meses sin tratamiento al momento.

#### **ANTECEDENTES QUIRÚRGICOS.-**

Injerto de piel hace 22 años no refiere detalles.

### **ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES**

No refiere

## **ENFERMEDAD ACTUAL**

Paciente refiere presentar tos productiva de difícil eliminación y alza térmica no cuantificada de predominio nocturno por lo que acude al Hospital Municipal Nuestra Señora de la Merced, donde es ingresado durante tres días, con el diagnóstico presuntivo de Neumonía indicando tratamiento que no especifica, solicitando alta voluntaria, posteriormente es traído al Hospital Provincial Docente Ambato. al momento de su ingreso (09/02/2015; 15:00 pm) paciente refiere tos seca acompañado de mialgias, artralgias, malestar generalizado y alza térmica no cuantificada de más o menos 10 días de evolución. Es valorado en el servicio de emergencia y posteriormente ingresado al servicio de Medicina interna.

## **REVISION ACTUAL DE APARATOS Y SISTEMAS**

**Pérdida de peso:** refiere pérdida de peso progresiva desde hace 6 meses.

**Caída de cabello:** refiere caída de cabello de 9 meses de evolución.

## **EXAMEN FÍSICO**

- **SIGNOS VITALES.**

Presenta tensión arterial de 90/50 mmHg, frecuencia cardíaca de 145 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 24 respiraciones por minuto, temperatura axilar de 38 grados centígrados, peso 54 Kg, talla 1.75cm, IMC 17.6, saturación de oxígeno al aire ambiente de 85%.

## **APARIENCIA:**

Paciente, consciente, vigíl, orientado en tiempo, espacio y persona, facieálgica, biotipo asténico.

## **OJOS**

Conjuntivas rosadas, esclerasanictéricas, pupilas isocóricasnormoreactivas a la luz y a la acomodación.

## **BOCA**

Mucosas orales y linguales semihúmedas. Paladar blando y duro sin patología, úvula de color rosada, piezas dentales en regular estado. Orofaringe no eritematosa, no congestiva

## **CUELLO:**

Simétrico, con movimientos pasivos y activos conservados, sin presencia de ingurgitación yugular. Tiroides OA

## **TÓRAX:**

A la inspección se evidencia respiración superficial.

A la palpación, tejido celular subcutáneo disminuido, expansibilidad disminuida.

## **PULMONES:**

MV disminuido en base pulmonar derecha. Se auscultan estertores crepitantes de predominio en campo pulmonar izquierdo y basal derecho.

**CORAZÓN:** Ruidos cardiacos rítmicos, no hay presencia de soplos.

## **ABDOMEN:**

Suave, depresible, no doloroso a la palpación profunda. No se palpan viceromegalias; ruidos hidroaéreos presentes.

## **EXTREMIDADES:**

Extremidades superiores e inferiores simétricas, tono y fuerza disminuida, se evidencia lesiones maculares hiperpigmentadas- costrosas y deformidad en falanges distales de manos.

Los exámenes solicitados en emergencia el 09/02/2015 reportan:

**Tabla 2.- BIOMETRÍA HEMÁTICA**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>	<b>Valores de referencia</b>
Leucocitos	3,700	4.000-10.000
Neutrófilos	81.3%	50-70
Hemoglobina	12.5g/dL	11-16
Hematocrito	37.3%	37-54
Plaquetas	103.000	150.000-450.000

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Se evidencia una leucopenia,neutrofilia indicativo de un proceso infeccioso que por la sintomatología del paciente indica un origen pulmonar, junto con los criterios clínicos nos orientan hacia el Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica. Trambocitopenia. Hemograma dentro de parámetros normales.

**Tabla 3.- QUÍMICA SANGUÍNEA**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>	<b>Valores de referencia</b>
<b>Glucosa Basal</b>	116.9mg/dL	74-106
<b>Úrea</b>	12.4mg/dL	16.6-48.5
<b>Creatinina</b>	0.67 mg/dL	0.70-1.20
<b>Ac. Úrico</b>	1.9 mg/dL	3.4-7
<b>BUN</b>	6	-----
<b>Albumina</b>	3.5g/dl	3.8-5.1
<b>Globulinas</b>	3.2 g/dl	1.8-3.6
<b>Proteínas totales</b>	6.7 g/dl	6.4-8.3
<b>HDL colesterol</b>	11 mg/dl	Mayor a 65
<b>LDL colesterol</b>	33 mg/dl	Hasta 172
<b>Triglicéridos</b>	140 mg/dl	Hasta 150

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Muestra de glucosa postaprandial tomada a las 15:47 normal, Hipoalbuminemia, HDL colesterol ▼ ,Urea ▼, Hipouricemia, secundaria a un proceso de mala absorción por estenosis esofágica como consecuencia de la misma esclerodermia.

**Tabla 4.- ELECTROLITOS**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>	<b>Valores de referencia</b>
Sodio	116.9mg/dL	136-145
Potasio	4.7mg/dL	3.5-5.1
Cloro	104.7 mg/dL	98-107

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

La Hiponatremia puede ser consecuencia de la Cirrosis Hepática, que se presenta dentro de las complicaciones de la Esclerodermia.

**Tabla 5.- HORMONALES**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>	<b>Valores de referencia</b>
TSH	1.8mg/dL	0.27-4.2
T 4	8.6mg/dL	5.1-14.1

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Pruebas hormonales dentro de parámetros normales

**Rx de tórax:** Sin reporte. Interpretación personal: se observa múltiples infiltrados bibasales.

Paciente al momento de ingreso con diagnóstico de:

- Neumonía Nosocomial VS Neumonía Adquirida en la Comunidad.
- Derrame Pleural Derecho
- Artritis Reumatoide
- Leucopenia

- Trombocitopenia
- Hipoalbuminemia
- Hiponatremia

Por lo que se indica tratamiento con:

- Oxígeno por cánula nasal a 3ltrs/ min
- Solución salina 0.9% a 90ml/h
- Ceftriaxona 1g intravenoso cada 12 horas.
- Claritromicina 500 mg intravenoso cada 12 horas.
- Nebulizaciones con 1 cc de Bromuro de Ipratropio + 2cc de Solución Salina 0.9% cada 8 horas y por razones necesarias.
- Paracetamol 1 g vía oral si temperatura >38°C

Se solicita además exámenes de laboratorio e imagenología en los que consta: cultivo y antibiograma de esputo, colesterol, electrolitos, electrocardiograma, VDRL, VIH, gasometría; anticuerpos anticentrómero, anti SCL 70, anticuerpos antinucleares (ANA).

**Tabla 6.- SEROLOGÍA**

Parámetro	Resultados
VIH	No reactivo
VDRL	No reactivo

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

**Tabla 7.- ANTICUERPOS**

Parámetro	Resultados
ANA	Positivo
Anti centrómero	Positivo
Anti SCL 70	Positivo

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. LOS ; Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato conectivo; la positividad de los anticuerpos Anti centrómero nos indica la presencia



del Síndrome de CREST y los anticuerpos Anti SCL 70 positivos están relacionados con el aumento de fibrosis pulmonar en Esclerodermia Sistémica.

**Tabla 8.- GASOMETRÍA**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>
<b>pH</b>	7.51
<b>PO2</b>	45.3 mmHG
<b>PCO2</b>	22.4 mm HG
<b>cHCO 3</b>	17.6 mmol/L
<b>BE</b>	-3.0mmol/L
<b>Sodio</b>	140.0mmol/L
<b>Potasio</b>	3.59 mmol/L

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Se aprecia disminución del PO2 arterial como consecuencia de una alteración en la ventilación/ perfusión y/o hipoxemia; además una disminución PCO2 secundario a hiperventilación; por el mismo proceso infeccioso pulmonar que cursa el paciente.

**ELECTROCARDIOGRAMA:** Sin informe. Interpretación personal: se evidencia ondas T negativas en V1, V2 y V3. Relacionado a fibrosis pulmonar como consecuencia de la misma Esclerodermia.

Paciente en su segundo día de hospitalización es valorado por Dermatología por presentar lesiones en la piel, refiere que desde hace más o menos un año presenta sequedad en la piel que va progresando. Al examen Dermatológico; se observa lesiones atróficas en dorso de articulaciones interfalángicas de manos, codos y lesiones atróficas hiperpigmentadas en cara anterior de pierna que van desde 0.5 a 2 mm de diámetro, de color pardo, además engrosamiento y atrofia en parte distal de dedos de manos, cara fina y dificultad para cerrar las manos; por las características de las lesiones de piel y el cuadro clínico impresiona Esclerosis Sistémica o Esclerodermia; indicando biopsia de piel; se instaura tratamiento tópico con Urea al 10% crema en emulsión en todo el cuerpo dos aplicaciones al día.

El 13/02/2015 sufre un deterioro progresivo de su cuadro respiratorio, presentando disnea en reposo y manteniendo saturaciones de 85% con oxígeno a 8 litros por mascarilla por lo que se requiere la utilización de mascarilla de alto flujo y se suma Itraconazol 200mg vía oral cada 12 horas.

El 15/02/2015 se presenta alza térmica 38°C, paciente en malas condiciones generales taquipneico, cianótico, disneico, con saturación del 85% con mascarilla de alto flujo por lo que se le indica Nebulizaciones con Salbutamol 1cc + 2cc de solución salina 0.9% STAT y por razones necesarias consiguiendo ligera mejoría con una saturación al momento del 90%.

Se recibe resultados de biopsiasolicitada el 11/02/2015 la misma que reporta epidermis con pérdidas de papilas, en algunos cortes adelgazados. La dermis muestra colágeno homogenizado y eosinofílico, con pérdidas de los anexos cutáneos. Hay un tenue infiltrado linfoplasmocitario con escasas células plasmáticas. La pared de los vasos sanguíneos engrosada confirmando el diagnóstico de Esclerodermia Sistémica, manteniendo tratamiento tópico. Paciente en malas condiciones generales con alzas térmicas persistentes y malestar generalizado progresivo, para lo cual se administra antipiréticos Paracetamol 1g vía oral STAT y por razones necesarias, se continúa con antibióticoterapia y nebulizaciones.

Paciente sufre un deterioro progresivo sistémico el 17/02/2015 a las 00:24 hasta entonces lleva 8 días de hospitalización, en tratamiento con ceftriaxona y claritromicina por 7 días sin respuesta favorable, al momento se encuentra diaforético, hipotenso, taquicárdico, taquipneico con tiraje intercostal con saturación de 40% con mascarilla de alto flujo por lo que se interconsulta a terapia intensiva y se realiza intubación endotraqueal, acoplándolo a ventilación mecánica, diagnostican de sepsis de origen pulmonar, solicitando exámenes que reportan:

**Tabla 9.- BIOMETRÍA HEMÁTICA**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>	<b>Valores de referencia</b>
Leucocitos	7,900	4.000-10.000
Neutrófilos	89.3%	50-70
Hemoglobina	12.0g/dL	11-16
Hematocrito	35.5%	37-54
Plaquetas	92.000	150.000-450.000

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Persistencia de proceso infecciosos indicada por Neutrofilia con ligero aumento de la misma y disminución significativa de plaquetas con relación al examen de ingreso. En el hemograma se evidencia un descenso en el Hematocrito.

**Tabla 10.- QUÍMICA SANGUÍNEA**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>	<b>Valores de referencia</b>
<b>Glucosa Basal</b>	81.5mg/dL	74-106
<b>Urea</b>	16.2mg/dL	16.6-48.5
<b>Creatinina</b>	0.79 mg/dL	0.70-1.20
<b>Ac. Úrico</b>	3.3mg/dL	3.4-7
<b>BUN</b>	8	-----
<b>Fosfatasa alcalina</b>	174 U/L	40-130
<b>TGO</b>	115.8 U/L	0-40
<b>TGP</b>	30.6 U/L	0-41

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Se evidencia una ligera disminución de Urea y Ácido Úrico; pero un aumento en relación al examen anterior. Además un aumento de la transaminasa oxalacética y

fosfatasa alcalina que indican compromiso hepático como consecuencia de la Esclerodermia Sistémica.

**Tabla 11.- ELECTROLITOS**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>	<b>Valores de referencia</b>
Sodio	137mg/dL	136-145
Potasio	4.16mg/dL	3.5-5.1
Cloro	103.6 mg/dL	98-107

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Electrolitos dentro de los rangos de normalidad.

**Tabla 12.- UROANÁLISIS**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>
Densidad	1025
pH	6
Proteínas	30mg/dl
Hemoglobina	+
Piocytes	2-4 por campo
Bacterias	+
Aspecto	Amarillo ligeramente turbio
Eritrocitos	6-8
Células altas	2-4
Cilindros	1-2

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Uroanálisis presencia de hematuria, que puede estar indicando el inicio de un compromiso renal.

**Tabla 13.- GASOMETRÍA**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>
<b>pH</b>	7.09
<b>PO2</b>	63.7 mmHG
<b>PCO2</b>	67.2 mm HG
<b>cHCO 3</b>	20.1 mmol/L
<b>BE</b>	-10.8mmol/L
<b>Sodio</b>	141.2mmol/L
<b>Potasio</b>	3.41 mmol/L
<b>Cloro</b>	131.4 mmol/ L

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Se evidencia una acidosis respiratoria con disminución del PO2 debido al aumento primario de PCO2 estimulada por la hipoxia. Además una disminución en el EB.

**Tabla 14.- TROPONINAS**

<b>Parámetro</b>	<b>Resultados</b>
<b>TNT- HSST</b>	110.5
<b>CKMB</b>	8.94

**Elaborado por** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente** Exámenes complementarios. Laboratorio Hospital Provincial Docente Ambato

Troponinas dentro de los parámetros de normalidad.

**Rx de tórax:** Sin reporte. Interpretación personal. Se observa múltiples infiltrados en panal de abejas bilaterales.

**ELECTROCARDIOGRAMA:** Sin informe. Interpretación personal se evidencia persistencia de ondas T negativas en V1, V2 y V3. Relacionado a fibrosis pulmonar como consecuencia de la misma Esclerodermia.

Instauran tratamiento con inotrópicos y apoyo de ventilación mecánica; indicando:

- Agente gelatina 500cc STAT

- Ceftriaxona 2g intravenoso cada 12 horas
- Ciprofloxacino 200 mg intravenoso cada 12 horas
- N- acetilcisteina 300 mg intravenoso cada 6 horas
- Gluconato de calcio 10cc intravenoso cada 12 horas
- Solución salina 0.9% 92 cc + Midazolam 50 mg+ Fentanilo 500 mcg pasar intravenoso 1.5 mcg/Kg/h.

Además manifiestan la necesidad de manejo en Unidad de cuidados intensivos que al momento se encuentra saturada en el Hospital Provincial Docente Ambato, por lo que es transferido con el diagnóstico de: Neumonía Grave; Derrame Pleural Derecho, Leucopenia en estudio, Esclerodermia Sistémica, Sepsis de Origen Pulmonar, al Hospital del IESS Ambato en donde fallece.

## ANÁLISIS DEL CASO CLÍNICO

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune crónica en el que la vasculopatía, activación inmune y fibrosis extensa de la piel y los órganos internos se encuentran entre las principales características. Es una enfermedad heterogénea con diferentes manifestaciones y resultados clínicos.<sup>12, 13</sup>

En la esclerodermia, hay una producción y acumulación de matriz extracelular dando como resultado una síntesis excesiva de colágeno y alteración en la remodelación de la matriz extracelular lo que permite mantener la fibrosis persistente en la esclerosis sistémica.<sup>14</sup>

La etiología exacta es indeterminada, pero hay evidencia que sugiere una conexión entre los factores ambientales y la patogénesis.<sup>18</sup>

Se considera una enfermedad inmunomediada con formación de autoanticuerpos. Se describe cierta predisposición genética vinculada a la presencia de algunos antígenos del 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.<sup>14</sup>

En general, los factores ambientales nocivos son detectados por los mecanismos reguladores de la patogénesis que alteran la expresión génica lo que conduce a la aparición del fenotipo específico de la enfermedad.<sup>15</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>4</sup>

### **Factores de Riesgo**

La esclerodermia se desencadena por un conjunto de factores genéticos, ambientales e infecciosos:<sup>1</sup>

### **Factores genéticos**<sup>10</sup>

Se considera que la contribución de los factores genéticos en el desarrollo y expresión de la esclerosis sistémica es alta, justificada por los siguientes hallazgos:

- Agregación familiar en el 1.5% de las familias con esclerosis sistémica.
- Alta frecuencia de otras enfermedades autoinmunes (Lupus Eritematosos Sistémico, Artritis Reumatoide) así como Anticuerpos antinucleares en los familiares de pacientes con Esclerosis Sistémica.
- Diferencias en la prevalencia y en manifestaciones clínicas en los diferentes grupos étnicos.
- Relación con algunos alelos del Complejo mayor de histocompatibilidad y HLA en algunos grupos étnicos.<sup>13</sup>

### **Factores infecciosos:**

Los agentes infecciosos son relacionados con varios desordenes autoinmunes, entre ellos Lupus Eritematoso Sistémico. Se ha descrito la presencia de un cuadro similar a esclerosis sistémica en los vasos sanguíneos de ratones después de ser irradiados e infectados con citomegalovirus, por lo que se ha planteado el posible rol de una infección latente. Otro de los virus postulados es el parvovirus B19. Existe un incremento en la prevalencia de ADN de parvovirus en la piel de los pacientes con esclerosis sistémica.<sup>10</sup>

### **Factores ambientales.**

Existe una notable asociación epidemiológica entre ciertos pesticidas, los mineros del carbón y del oro (polvo de la sílice) y el desarrollo de esclerosis sistémica.

Algunos estudios han mostrado la habilidad de la sílice para estimular a las células endoteliales, células mononucleares de sangre periférica y fibroblastos, utilizando una vía de acción similar a la propuesta como mecanismo patológico en la Esclerosis Sistémica. Por otro lado se ha descrito Fenómeno de Raynaud en los trabajadores expuestos al cloruro de polivinilo y a los hidrocarburos aromáticos. De la misma forma, se ha descrito que la bleomicina produce nódulos fibrosos en la piel.<sup>10</sup>

### **Antecedentes como factores de riesgo**

Al analizar la historia clínica se puede apreciar que el paciente tiene como antecedente Artritis Reumatoide que es una sobreposición de esclerosis sistémica.



Además tiene como antecedentes el consumo de sustancias psicotrópicas como es la marihuana por largo tiempo, así también el consumo de alcohol y tabaco que son factores que modifican el estilo de vida del paciente predisponiéndolo a padecer distintas patologías como consecuencia del consumo o por la misma modificación del estilo de vida.

### **Oportunidad en la solicitud de la consulta**

El paciente no tuvo una atención oportuna en un centro de salud por el descuido personal y familiar del cuadro clínico que presentaba, dando lugar a la aparición de complicaciones y afectación de órganos internos, que comprometían el estado hemodinámico del paciente llegando en condiciones desfavorables para su estado de salud y posteriormente su fallecimiento.

Según la constitución de la República del Ecuador del 2008, el país sufre un proceso de cambio estructural en cuanto a los derechos de los ciudadanos. Con respecto al sector Salud en el artículo 358 se están definiendo, implementando y evaluando una serie de nuevas estructuras y modelos de gestión administrativos, que permitan la ampliación de cobertura para el desarrollo, protección y recuperación de las capacidades y potencialidades para una vida saludable e integral, tanto individual como colectiva y reconocerá la diversidad social y cultural, y el trabajo integrado entre las instituciones, que conforman el Sistema Nacional de Salud.<sup>16</sup>

### **Acceso a la atención médica y oportunidad de remisión.**

El paciente residente en el barrio Letamendi que cuenta con un centro de salud, nunca tuvo un control de su enfermedad de base por ende no pudo ser referido al hospital, demostrándose la falta de cumplimiento del propósito de una medicina preventiva que tiene planteado el nuevo sistema de salud, también denota la ausencia de visitas domiciliarias por parte del personal de salud así también como deficiencia en la identificación de factores de riesgo, permitiendo con ello la aparición de complicaciones y disminuyendo el pronóstico de vida del paciente. Es importante el descuido en cuanto a la promoción de salud, que en este caso sería, enfocado en el

cambio de estilos de vida del paciente, para evitar las complicaciones letales que se presentaron

En la visita domiciliaria a la familiar del paciente se denoto la falta de confianza y el descontento en cuanto a la atención prestada por parte del centro de salud de la Simón Bolívar, quizá por la gran afluencia de pacientes y el limitado número de turnos; es por ello que deciden acudir a médicos particulares como el caso del paciente quien acudió al Hospital Municipal Nuestra Señora de la Merced, en condiciones desfavorables para su estado de salud.

Además que se pudo observar el descuido personal y familiar hacia el paciente, corroborando para el agravamiento de la patología.

### **Características de la atención**

En el Hospital Regional Docente Ambato, en el servicio de Medicina interna; se observa ausencia de algunos datos en la anamnesis como por ejemplo antecedentes socioeconómicos, falta de cronología en la aparición de los síntomas e información en cuanto a los hábitos y antecedentes patológicos personales que no fueron respondidos de manera correcta por el compromiso hemodinámico del paciente debido a que se encontraba solo al momento de su ingreso; siendo estos imprescindibles para un diagnóstico y tratamiento adecuado.

La historia clínica es un documento médico legal que registra la información del paciente y la atención que recibe, es importante tener cuidado en el llenado ya que no solo nos permite registrar la experiencia médico paciente sino que esta nos brindara información necesaria y correcta en un contexto legal.

Existen muchos avances en informática y tecnología, implementando nuevas metodologías en cuanto a la historia clínica se refiere; independientemente de aquello requiere un adecuado uso ya que con la nueva estructura del sector salud en nuestro país; se convierte en un registro que permite evaluar las actividades realizadas con los pacientes; así también como los conceptos bioéticos que nos ayudan a dar una atención multidisciplinaria y de calidad; para con ello mejorar la precisión del diagnóstico, optimizar los métodos paraclínicos, y mejorar las opciones de tratamiento, disminuyendo sustancialmente la tasa de morbimortalidad y logrando dar un mejor uso a los recursos del estado.

Sin embargo hay que hacer énfasis en la atención multidisciplinaria que tuvo el paciente, por medio de las interconsultas realizadas a las distintas especialidades, con el objetivo de mejorar su estado de salud.

Se realizó varios exámenes complementarios con el fin de corroborar los diagnósticos presuntivos, entre ellos un cultivo y antibiograma de esputo que sus resultados no se encuentran registrados en la historia clínica.

El diagnóstico de Esclerodermia Sistémica se establece según los criterios la Asociación Americana de Reumatología (Tabla 14); estos criterios tienen una sensibilidad diagnóstica de un 97%.<sup>8</sup>

**Tabla 15.- CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ESCLERODERMIA ASOCIACIÓN AMERICANA DE REUMATISMO.<sup>8</sup>**

Criterios diagnósticos de esclerodermia Asociación Americana de Reumatismo	
<b>Criterios mayores:</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>esclerodermia proximal:</b> engrosamiento, retracción e induración simétrica de la piel de los dedos y de la piel proximal a las articulaciones metacarpofalángicas. Los cambios pueden afectar a cualquier extremidad, la cara cello y tronco.(tórax y abdomen)</li> </ul>
<b>Criterios menores:</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Esclerodactilia.</b> Los cambios arriba indicados pero limitados a los dedos de las manos.</li> <li>• <b>Cicatrices digitales o pérdidas de sustancia de los pulpejos de los dedos:</b> áreas deprimidas en las puntas de los dedos o pérdida de tejido en los pulpejos como resultado de la isquemia.</li> <li>• <b>Fibrosis pulmonar basal bilateral:</b> patrón reticular de densidades lineales o lineonodulares bilaterales, más pronunciado en las porciones basales de ambos pulmones en el estudio radiológico, puede tener la apariencia de un moteado difuso o de un pulmón en panal de abejas. Estos cambios no deben ser atribuidos a una enfermedad pulmonar primaria.</li> </ul>

**INTERPRETACION:** *El diagnóstico se establece ante la presencia del criterio mayor de 2 o más criterios menores.*

**Elaborado por:** Patricia Isabel Acosta. **Fuente:** Rodríguez García J, Arévalo Serrano J, Azaña Defez J, Balsa Barro J, Berbel García A, Contreras Sánchez J. et al. Diagnóstico y tratamiento médico. Madrid-España. MARBÁN LIBROS, S. L; 2011

Hay que tomar en cuenta que estos criterios no son absolutos para el diagnóstico ya que en algunos pacientes no se cumple por ello es imprescindible la clínica de presentación de cada individuo, la capiloroscopía que no se realizó al paciente, un estudio paraclínico que nos ayuda a enfocarnos más en el diagnóstico, así también los anticuerpos característicos que son útiles para establecer el diagnóstico, clasificación y pronóstico de la enfermedad, siendo de suma importancia, en el caso del paciente los resultados no fueron registrados de forma correcta en la historia clínica, por lo que son obtenidos de forma verbal por parte de la familiar del paciente. El tratamiento de la esclerodermia en cualquiera de sus formas clínicas suele ser decepcionante y raras veces se consiguen resultados espectaculares. En las fases inflamatorias de la morfea se pueden ensayar los corticoides tópicos potentes o su infiltración intralesional. En las formas extensas o diseminadas puede plantearse Fotoquimioterapia.

La esclerodermia sistémica es aún de manejo más difícil. El fenómeno de Raynaud puede mejorar con el uso de bloqueadores de los canales del calcio como el nifedipino. Para el endurecimiento fibrótico de la piel puede ensayarse la colchicina, la D-penicilamina o la fotoquimioterapia. El uso de inmunosupresores como la ciclosporina A o el Metotrexato es controvertido por el dudoso perfil de riesgo-beneficio.

En el caso analizado se evidencia una afectación sistémica por la misma clínica del paciente y los exámenes paraclínicos realizados pudiendo utilizarse como tratamiento.

### **Imunomoduladores de amplio espectro**

**Mofetilmicofenolato:** inmunosupresor antiproliferativo metabolizado a ácido micofenólico que inhibe la deshidrogenasa inosin-5' monofosfato y de novo y la síntesis de purinas, con lo que suprime la proliferación de los linfocitos T y B.

Algunos autores han demostrado el beneficio de este inmunosupresor al tratar pacientes con manifestaciones tempranas de la forma cutánea difusa de la esclerodermia. Este medicamento ha sido bien tolerado y los pocos efectos colaterales no comprometen la vida, por lo que es una alternativa segura; sin embargo, se requieren más análisis para aclarar su utilidad en el tratamiento de la esclerodermia.<sup>1</sup>

**Ciclofosfamida:** Es un medicamento citotóxico. Actualmente es el más utilizado para tratar las complicaciones severas de esclerodermia. Un estudio reciente demostró la utilidad de pulsos de 15 mg/kg de ciclofosfamida intravenosa combinados con 10mg/Kg de metilprednisolona intravenosa, en intervalos de tres semanas los primeros tres bolos, y en intervalos de cuatro semanas los siguientes tres pulsos. Los resultados sugieren que la ciclofosfamida intravenosa puede ser de utilidad en el tratamiento de la enfermedad cutánea de la esclerodermia, aunque no es concluyente sobre el papel de los esteroides.<sup>1</sup>

**Metotrexate:** es un análogo del folato que se une competitivamente a la enzima dehidrofolato reductasa e inhibe la síntesis de las purinas y la síntesis del ADN. Se utiliza principalmente para síndromes de sobreposición como esclerodermia/miositis o esclerodermia/artritis inflamatoria.<sup>1</sup>

**Ciclosporina A:** es un inhibidor de la calcineurina que limita la activación de las células T. La ciclosporina A es nefrotóxica y está bien documentado el desarrollo de crisis hipertensivas renales en los pacientes con esclerodermia, por lo que está contraindicada en ellos.<sup>1</sup>

### **Inmunosupresión dirigida**

**Fotoféresis extracorpórea:** es la irradiación de linfocitos previamente tratados con metoxipsoraleno a luz ultravioleta ex vivo, para posteriormente ser reinfundido al paciente. Existen estudios con muestras pequeñas que han demostrado mejoría en la afectación cutánea en pacientes con esclerodermia después de ser sometidos a esta modalidad terapéutica. Recientemente se ha indicado que los pacientes más favorecidos son los que reciben la forma activa de la fotoféresis.<sup>1</sup>

### **Tratamiento antifibrótico**

**D-penicilamina:** No resulta tan eficaz como se pensaba. Se había establecido una falsa significación clínica. No se usa actualmente.<sup>9</sup>

**Colchicina:** A dosis de 1 mg/día, su eficacia aumenta asociada a fototerapia de banda estrecha.<sup>9</sup>

Actualmente se encuentra en fase de investigación la utilización de nuevas terapias; dentro de ellas las que pretende reducir la actividad profibrótica como son la relaxina y el antagonista del receptor de endotelina (Bosentan). La relaxina es una hormona secretada durante el embarazo que tiene propiedad antiinflamatoria y antifibrótica. Hasta el momento los estudios de fase III no han demostrado beneficio. Además hay estudios que evalúan el beneficio de fármacos dirigidos contra el TGF- $\beta$ ; dentro de ellos el Imatinib y el CAT 192, que bloquean la actividad tirosina quinasa y constituyen un anticuerpo recombinante contra dicho factor.<sup>1</sup>

### **Terapia Fotobiológica**

El tratamiento con UVA 1 ha sido efectivo en lesiones escleróticas acrales. Un estudio reciente no aleatorizado, que incluyó 18 pacientes con esclerodermia sistémica con acroesclerosis registro una importante disminución de la rigidez y del engrosamiento cutáneo, así como el incremento de la elasticidad y en la actividad de la colagenasa. Sin embargo, la fototerapia con UVA para todo cuerpo no ha sido descrita aunque el posible impacto sistémico puede ser inminente.<sup>1</sup>

Actualmente, el mayor éxito en el manejo de esclerodermia, así como la mejoría de la calidad de vida es secundario a la terapia órgano específica, tal como el manejo de la crisis renal con bloqueadores de la enzima convertidora de angiotensina (ECA), tratamiento del fenómeno de Raynaud con bloqueadores de canales de calcio, o control del reflujo esofágico con inhibidores de bomba de protones.<sup>1</sup>

La esclerodermia es una afectación sistémica que por ende afecta a todo el organismo de una u otra manera, dentro de esto una de las vísceras más afectadas son los pulmones, con una alta tasa de mortalidad y morbilidad.<sup>17</sup>

La enfermedad pulmonar es una de las características clínicas más importantes de la Esclerodermia; se encuentra presente en más del 70% de los pacientes. Es la principal causa de muerte. El síntoma más frecuente es la disnea de esfuerzo y dentro de los signos radiológicos encontramos la fibrosis pulmonar. Las pruebas de función

pulmonar muestran un patrón restrictivo con disminución en la capacidad de difusión y descenso de pO<sub>2</sub> durante el ejercicio. En forma precoz se puede detectar con tomografía computarizada de alta resolución, que muestra imagen “en cristal esmerilado” y lavado bronquioloalveolar, que clásicamente posee gran cantidad de macrófagos, neutrófilos y eosinófilos. Es más frecuente en los pacientes con Esclerodermia Sistémica difusa, que presentan anticuerpos contra topoisomerasa.<sup>18</sup>

### **Descripción de las fuentes utilizadas**

La realización del presente caso clínico, se analizó bajo la descripción de múltiples fuentes en la que cabe destacar, la recopilación y el análisis detallado de:

- Historia clínica, permitiéndonos la revisión de documentos a través en la cual se obtuvieron la mayor parte de datos del caso clínico, desde el inicio de su sintomatología, tiempo de permanencia en los servicios hospitalarios, manejos clínicos, características de la atención e identificación de puntos críticos.
- Guías de práctica clínica y artículos de revisión ya que resumen y evalúan todas las evidencias relevantes con el objeto de ayudar con nuevos y actuales conocimientos a los médicos para escoger la mejor estrategia del manejo de cada paciente.
- Información indirecta a través de la aplicación de entrevista a sus familiares quienes brindaron información activa la cual permitió identificar los factores de riesgo que influyeron de alguna manera en la evolución de este caso clínico.
- Discusión directa con profesionales y tutor del trabajo de investigación, quienes son guía con su experiencia y conocimientos en diferentes campos de la medicina.
- Visita domiciliaria a familiares de paciente, para evaluar situación geográfica y de acceso a la unidad de salud.

### **Identificación de los Puntos Críticos.**

1. Falta de preocupación por parte del paciente al no acudir a realizarse un control y seguimiento oportuno de su patología de base.
2. Ausencia de protocolos de manejo en nuestro país e incorrecto llenado de la historia clínica, documento médico legal que recoge la información del paciente y los procedimientos realizados con el objetivo de una atención de calidad.
3. Ausencia del desarrollo de las estrategias establecidas en el nuevo modelo de atención integral de salud.
4. Inconformidad con la atención de la unidad de salud por saturación de la misma.
5. Ausencia de la realización de promoción y prevención, pilares básicos en la nueva estrategia de salud por parte de la unidad.



### Caracterización de las oportunidades de mejora

<b>OPORTUNIDADES DE MEJORA</b>	<b>ACCIONES DE MEJORA</b>	<b>FECHA CUMPLIMIENTO</b>	<b>RESPONSABLE</b>
Atención eficiente y posterior control periódico dentro de las unidades de atención primaria	Utilizar las estrategias del sistema de salud como es la visita domiciliaria para realizar búsqueda activa de pacientes y categorizar una atención oportuna.	A mediano plazo	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ministerio de Salud Publica</li> <li>• Autoridades y personal de unidades de atención primaria.</li> </ul>
Realizar actividades de prevención de salud, tanto extramurales como intramurales.	Brindar charlas educativas de prevención e indicar la importancia de un seguimiento de una patología con riesgo de complicaciones letales.	A corto plazo	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Profesionales de salud</li> <li>• Técnicos en Atención Primaria de Salud</li> </ul>
Correcto interrogatorio dirigido y llenado adecuado de la historia clínica.	Capacitar a médicos tratantes, residentes, e internos rotativos sobre el correcto llenado de la historia clínica	A corto plazo	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ministerio de Salud</li> <li>• Jefes de los distintos servicios hospitalarios.</li> </ul>

<p>Agilización y Disminución de la cantidad de trámites administrativos y reorganización de la red pública de salud con el objetivo de acortar el plazo de espera para una atención médica.</p>	<p>Priorizar la atención de los pacientes de acuerdo a su estado de salud y el riesgo de posibles complicaciones. Instruir a profesionales de la salud acerca de los trámites a realizarse, con el objetivo de que sean antes de información para acortar el tiempo de demora.</p>	<p>A corto plazo</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ministerio de Salud</li> <li>• Directory autoridades del HPDA</li> <li>• Trabajo social</li> <li>• Red pública de salud</li> </ul>
<p>Aplicación de guías clínicas médicas y protocolos con el fin de conseguir atención de calidad y calidez.</p>	<p>Poner en práctica los protocolos y guías de tratamiento actuales para el adecuado manejo de las diferentes patologías.</p>	<p>A mediano plazo</p>	<p>Ministerio de Salud Director General del HPDA Jefe médico de cada servicio</p>

## **PROPUESTA DE TRATAMIENTO ALTERNATIVO**

La esclerodermia siendo una enfermedad compleja autoinmune, con gran variación de manifestaciones clínicas, actualmente existen diversas alternativa terapéuticas utilizadas en otros países; como México pero muy pocas han demostrado ser efectivas para resolver las afectaciones cutáneas de la enfermedad por lo que su tratamiento va enfocado a mejorar el estilo de vida de los pacientes y el tratamiento de sus complicaciones.

Por lo mismo no es posible enfocarnos en una propuesta alternativa de tratamiento ya que ninguna ha demostrado revertir el daño a nivel celular, ni mejorar la sintomatología de una forma significativa.

Por la ausencia de protocolos y guías de tratamiento en nuestro país propongo un algoritmo de manejo (Gráfico 6 y7) para brindar una atención de calidad a los pacientes con esclerodermia.

## CONCLUSIONES

La Esclerodermia es una enfermedad multisistémica, crónica e incurable, dentro de las manifestaciones clínicas más importantes se encuentra el fenómeno de Raynaud, que se presenta por exposición a temperaturas bajas y/o estrés emocional, debido al carácter sistémico de la enfermedad también puede involucrar pulmón, riñón, circulación periférica, sistema músculo esquelético, trato gastrointestinal y corazón; después de la piel el sistema gastrointestinal es el órgano más afectado. Entre las principales complicaciones tenemos los problemas pulmonares siendo responsable de más del 70% de mortalidad de la enfermedad, problemas gastrointestinales, cardíacos y renales que son determinantes trascendentales de la morbimortalidad de la patología.

El tratamiento de esclerodermia sistémica es multidisciplinario, va dirigido a mejorar la circulación sanguínea periférica con vasodilatadores, antiagregantes plaquetarios, prevenir la síntesis y liberación de citoquinas dañinas con fármacos inmunosupresores, así como inhibir o reducir la fibrosis con agentes que reducen la síntesis de colágeno.

Tras la revisión de las opciones terapéuticas disponibles en la actualidad para el tratamiento de las distintas manifestaciones cutáneas de la esclerodermia, se ha establecido un algoritmo diagnóstico-terapéutico (Gráfico 6 y 7) con el fin de sistematizar el manejo del paciente con esclerodermia, pudiendo ser utilizado en nuestra provincia Tungurahua para brindar una atención de calidad a la población.

Es importante un manejo multidisciplinario de los pacientes puesto que muchas de las veces las patologías dermatológicas no son dadas la importancia debida, y es por ellos que van progresando hasta etapas muy avanzadas, es necesario las interconsultas entre especialidades ya que solo así se le dará al paciente una atención de calidad y calidez, permitiendo dar un diagnóstico correcto y tratamiento oportuno temprano.

Las distintas falencias a nivel primario, como la ausencia de vistas domiciliarias, el descuido del paciente y familiares por una atención oportuna y temprana de su problema de salud, además de un incorrecto llenado de la historia clínica nos

permitieron identificar dichos errores en pro del bienestar del paciente, recalcando la atención integral que recibió en instancias intrahospitalarias.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

### BIBLIOGRAFÍA

- Campaña P. A, Jardines L. G, Peralta J. R, Silvia S, Yáñez S. P. Diagnóstico, tratamiento y pronóstico de la esclerosis sistémica. GPC; 2010;2(1):1-92.(7)
- Castillo B. J, Carrión G. W, García C. M, Rodríguez L. J, George B. M. Progressive systemic sclerosis in a young woman. MEDISAN. Abr 2015;19(5):629.(6)
- Ecuador, Ministerio de Salud Pública. Lineamientos Operativos del Modelo de Atención Integral en Salud y de la Red Pública Integral de Salud. Dirección Nacional de Articulación de la Red Pública y Complementaria de Salud. MSP. 1a. ed. Quito-Ecuador 2014.(16)
- Garza R. V, Villareal A. M, Ocampo C. J. Etiopatogenia y tratamiento de Esclerodermia. RevMedInstMex Seguro Soc.2013;51(5):50-7.(1)
- Gottschalk P, Vásquez R, López P, Then J, Tineo C, Loyo E. Esclerodermia en el Caribe: características en una serie de casos dominicana. Reumatol Clin.2014;10 (6):376–379.(13)
- Maldonado V. M. Guías de abordaje diagnóstico y terapéutico (Algoritmos de 12 padecimientos). Servicio de Reumatología. Enero 2012.(18)
- Méndez R. A. Esclerodermia sistémica. Rev CIEMed UCR. Mayo 2013;3(5):15-26.(10)
- Nitsche A. Raynaud, úlceras digitales y calcinosis en esclerodermia. ReumatolClin. Jul 2012; 8(5):270–277.(2)
- Reyes LL. G, Guiber T. Z, López C. G, Hernández D. C, Macías A. R, Martínez L. J, Álvarez V. R, Systemic sclerosis Clinical and epidemiological assessment of the patients from two reference centers in Cuba. RevCubReumatol.Dic 2014;16(1):346-355.(4)
- Rodríguez García J, Arévalo Serrano J, Azaña Defez J, Balsa Barro J, Berbel García A, Contreras Sánchez J. et al. Diagnóstico y tratamiento médico. Madrid-España. Marbán libros, S. L; 2011.(8)
- Salazar N, Orgaz M, Guirón P, Espiñeira C, Gutiérrez S, Naranjo S, et al. Cutaneous manifestations of scleroderma: a therapeutic Challenge. Actual Med. Ago 2011; 96(783):30-37.(9)

- Sancho A. J, Fernandez M. M, Feced O. C, Valls P. E, Martínez F. A, Ybáñez G. D, et al. Esclerodermia sistémica. Actualizaciones SVR .2010; 1(1):265-304. (11)

## LINKOGRAFÍA

- Rath A, Marpilla N, Christ J. Prevalence of rare disease. Orphanet [Serial of the internet]. 2014 May [cited 2015 Sep 1];1(2):[About 20 p.]. Available from: (5)  
[http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia\\_de\\_las\\_enfermedades\\_raras\\_por\\_prevalencia\\_decreciente\\_o\\_casos.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia_de_las_enfermedades_raras_por_prevalencia_decreciente_o_casos.pdf)

## CITAS BIBLIOGRÁFICAS - BASES DE DATOS (UTA)

- **SCOPUS:** Affandi A. J, Radstake T. R. D. J, Marut W. Update on biomarkers in systemic sclerosis: tools for diagnosis and treatment (Review). Springer Verlag. Sep 2015;5(7): 475-487. (12)

Disponible en:

<http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-84940868009&origin=resultslist&sort=plf-f&src=s&st1=esclerodermia&nlo=&nlr=&nls=&sid=D5C8D68B85BC73A2DA70206A055E7792.Vdktg6RVtMfaQJ4pNtCQ%3a1710&sot=b&sdt=sisr&sl=29&s=title-ABS-KEY+%28+scleroderma+%29&ref=%28+scleroderma+systemic+%29&relpos=5&relpos=5&citeCnt=0&searchTerm=%28title-ABS-KEY+%28+scleroderma+%29%29+AND+%28+scleroderma+systemic+%29>

- **SCOPUS:** Altorok, N, Kahaleh, B. Epigenetics and systemic sclerosis. Springer Verlag. Sep 2015;5(7): 475-487. (15)

Disponible en:

<http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-84940844376&origin=resultslist&sort=plf-f&src=s&st1=esclerodermia&nlo=&nlr=&nls=&sid=D5C8D68B85BC73A2DA70206A055E7792.Vdktg6RVtMfaQJ4pNtCQ%3a1710&sot=b&sdt=sisr&sl=29&s=title-ABS-KEY+%28+scleroderma+%29&ref=%28+scleroderma+systemic+%29&relpos=4&relpos=4&citeCnt=0&searchTerm=%28title-ABS-KEY+%28+scleroderma+%29%29+AND+%28+scleroderma+systemic+%29>

- **SCOPUS:** Chizzolini C, Boin F. The role of the acquired immune response in systemic sclerosis (Review). Springer Verlag. Jul 2015;37(5):519-528. (3)

Disponible en:

www.escopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0849408902018&origin=resultslst&sort=plf  
f&src=s&ti=esclerodermia&nlo=&nlr=&nls=&sid=D5C8D68B85BC73A2DA70206A055E7792.Vdkg6RVt  
MfaQJ4Pntcq%3a10&sot=b&sdt=b&sl=28&s=TITLE-ABS-KEY%28esclerodermia%29.

- **SCOPUS:**Leask A. Matrix remodeling in systemic sclerosis (Review).Springer Verlag. Sep 2015; 37(5):559-563.(14)

Disponibile en:

<http://www.scopus.com/record/display.url?eid=2-s2.0-84940849920&origin=resultslst&sort=plf-f&src=s&st1=esclerodermia&nlo=&nlr=&nls=&sid=D5C8D68B85BC73A2DA70206A055E7792.Vdktg6RVtMfaQJ4pNTCQ%3a1710&sot=b&sdt=sisr&sl=29&s=TITLE-ABS-KEY+%28+scleroderma+%29&ref=%28+scleroderma+systemic+%29&relpos=3&relpos=3&citeCnt=0&searchTerm=%28title-ABS-KEY+%28+scleroderma+%29%29+AND+%28+scleroderma+systemic+%29>

- **SCOPUS:**Topal A., DhuratR.Scleroderma therapy: Clinical overview of current trends and future perspective (Review). SpringerVerlag. January 2013;33(1):1-8.(17)

Disponibile en:

<http://www.scopus.com/record/display.url?origin=recordpage&zone=relatedDocuments&eid=2-s2.0-84872339710&citeCnt=0&noHighlight=false&sort=plf-f&src=s&st1=esclerodermia&nlo=&nlr=&nls=&sid=D5C8D68B85BC73A2DA70206A055E7792.Vdktg6RVtMfaQJ4pNTCQ%3a1710&sot=b&sdt=sisr&sl=28&s=title-ABS-KEY%28esclerodermia%29&ref=%28esclerodermia+sistemica%29&relpos=1>



## ANEXOS

**Gráfico 1.-**



Lesiones atróficas con costras en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas.

**Gráfico 2.-**



Esclerodermia proximal, hoyuelos digitales y Fenómeno de Raynaud.

**Gráfico 3.-**



Limitación para la apertura bucal, adelgazamiento y retracción de los labios, arrugas verticales alrededor de la boca

**Gráfico 4 .-**



Cara afilada, principal característica de pacientes con esclerodermia.

**Gráfico 5.-**

SOLICITANTE Dr. Ricardo Mora FIRMA DEL MEDICO		Nº DE PIEZAS
---	--	--------------

**INFORME ANATOMO-PATOLOGICO**

FECHA DE RECEPCION 11/02/2015	FECHA DE ENTREGA 20/02/2015	Nº INFORME 464-15
----------------------------------	--------------------------------	----------------------

**DESCRIPCION MACROSCOPICA:**

Se recibe 1 fragmento de piel elíptica de 1 cm, adelgazado. Epidermis sin alteraciones. SPTM (1C).

**DESCRIPCION MICROSCOPICA:**

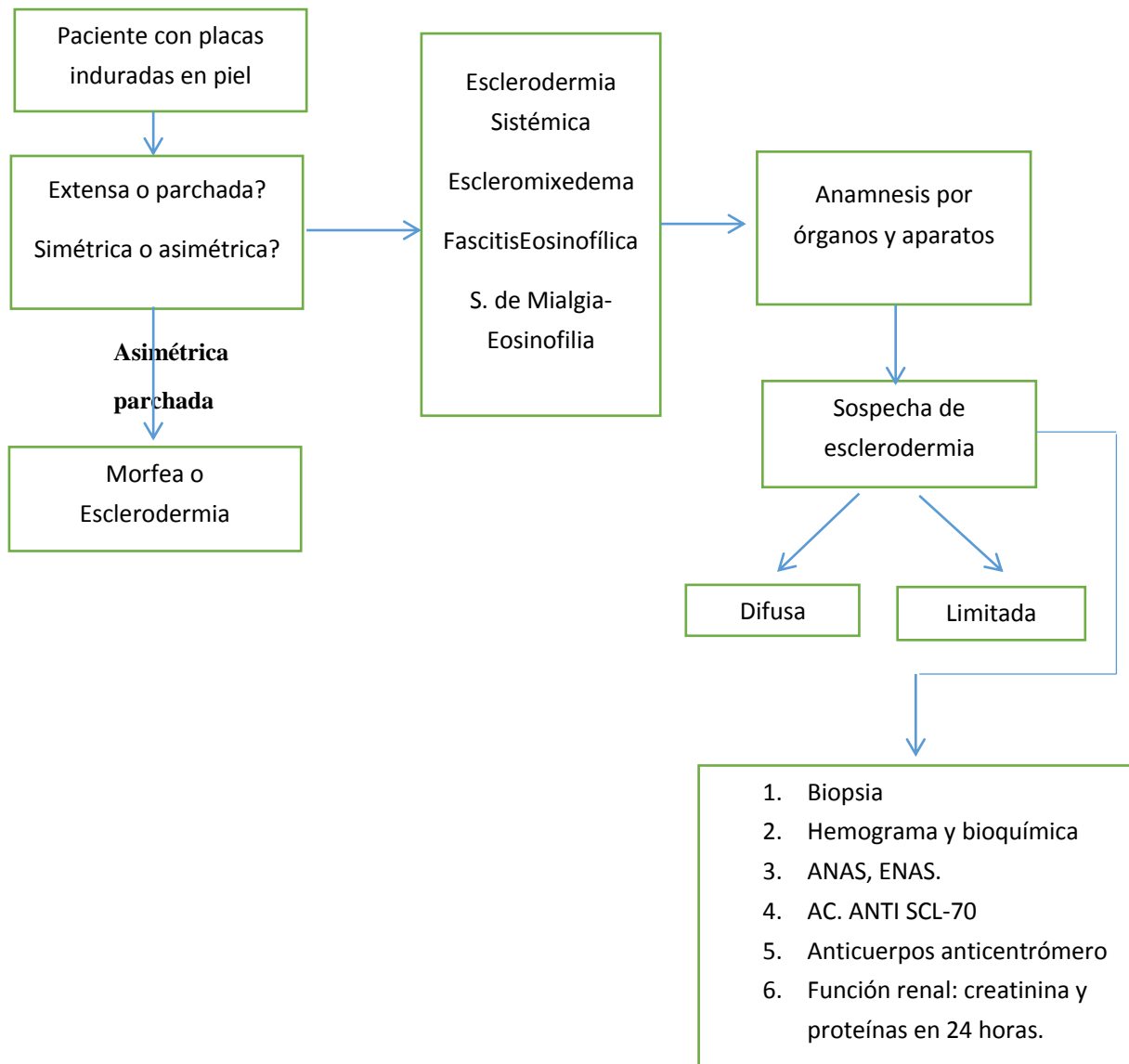
En los cortes de piel se observa la epidermis con pérdida de las papilas, en algunos adelgazadas. El dermis muestra el colágeno homogenizado y eosinofílico con pérdida de los anexos cutáneos. Hay un tenue infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con escasas células plasmáticas. La pared de los vasos sanguíneos engrosada.  
NOTA: No se extrajo tejido celular subcutáneo.

**DIAGNOSTICO:**

\* ESCLERODERMIA SISTEMICA.

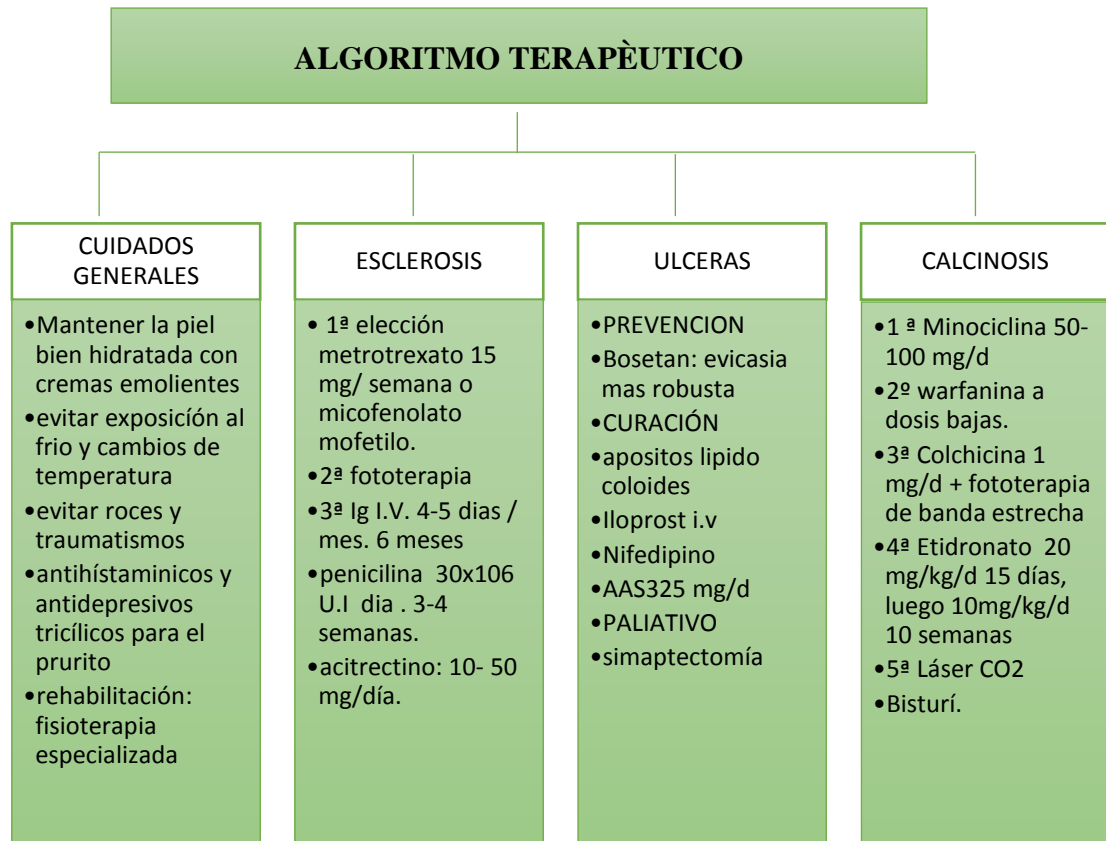
**Gráfico 6.-**

**ALGORITMO DIAGNOSTICO**



**Elaborado:** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente:** Salazar N, Orgaz M, Guirón P, Espiñeira C, Gutiérrez S, Naranjo S, et al. Cutaneous manifestations of scleroderma: a therapeutic challenge. Actual Med. Ago 2011;96(783):30-37

**Gráfico 7.-**



**Elaborado:** Patricia Isabel Acosta Panimboza. **Fuente:** Salazar N, Orgaz M, Guirón P, Espiñeira C, Gutiérrez S, Naranjo S, et al. Cutaneous manifestations of scleroderma: a therapeutic Challenge. Actual Med. Ago 2011;96(783):30-37

## ABREVIATURAS

**HPDA:** Hospital Provincial Docente Ambato.

**IESS:** Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social

**CREST:** Calcinosis, síndrome de Raynaud, esophagealdismotility, Sclerodactyly, telangiectasia.

**ANA:** anticuerpos antinucleares

**ENAs:** antígeno nuclear extractable.

**OA:** tiroides no visible ni palpable

**Scl-70:** Esclerodermia-70

**HLDA:** sistema o complejo mayor de histocompatibilidad (CMH).

**UI:** unidades internacionales

**VIH:** virus de inmunodeficiencia humana

**BE:** exceso de base.

**PO2:** presión arterial de oxígeno.

**PCO2:** presión arterial de monóxido de carbono

**mg:** miligramos

**g:** gramos

**dl:** decilitro