

...is fibrinoide de las arteriolas... incluido el ovillo glomerular... engrosamiento de la membrana basal de los glomérulos. Puede haber pequeños infartos corticales y glomeruloesclerosis. Las lesiones anatomopatológicas del riñón suelen ser indistinguibles de las que aparecen en la hipertensión maligna. Sin embargo, pueden encontrarse lesiones de los vasos renales sin que exista hipertensión. Los estudios del riñón con técnicas de inmunofluorescencia han demostrado la presencia de IgM, de factores del complemento y de fibrinógeno en las paredes de los vasos afectados. La arteriografía renal en los pacientes con SSc puede mostrar vasoconstricción de las arterias intralobulillares, un dato que simula el vasospasmo arterial de los dedos que se observa en el fenómeno de Raynaud. Se ha comprobado que el fenómeno de Raynaud inducido por el frío disminuye el flujo sanguíneo del riñón.

Otros órganos La afección primaria del hígado no es frecuente. En algunos pacientes aparece cirrosis biliar primaria, en particular en la forma de SSc circunscrita a la piel. Puede aparecer fibrosis del tiroides con o sin tiroiditis autoinmunitaria.

Radiográficamente puede demostrarse engrosamiento de la membrana periodontal con sustitución de la lámina dura, en forma de un ensanchamiento del espacio periodontal que rara vez provoca la caída de los dientes. La dificultad para la apertura de la boca y la sequedad bucal hacen difíciles la ingestión de comida y la higiene dental.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS (véase cuadro 303-3) ■ **Fenómeno de Raynaud**

La esclerosis sistémica suele comenzar gradualmente; los primeros síntomas suelen ser el fenómeno de Raynaud y la tumefacción de los dedos. **Hasta 95% de los pacientes presenta el fenómeno de Raynaud que se define como una vasoconstricción episódica de las pequeñas arterias y arteriolas de los dedos de las manos y los pies y, a veces, de la punta de la nariz y los lóbulos de las orejas.** Los episodios están provocados por la exposición al frío, las vibraciones o el estrés emocional. Los pacientes experimentan palidez y cianosis que, al calentarse la mano, van seguidas de enrojecimiento. La fase de palidez o cianosis suele acompañarse de frialdad y entumecimiento de los dedos de las manos y los pies, y el enrojecimiento se vincula con dolor y hormigueo. No todos los pacientes perciben las tres fases de distinta coloración cutánea. El síntoma más fidedigno del fenómeno de Raynaud suele ser la historia de palidez digital. El fenómeno de Raynaud puede durarse en meses e incluso en años a las lesiones cutáneas de los miembros que más tarde presentan la forma cutánea circunscrita de la SSc. En la SSc cutánea difusa, las lesiones de la piel aparecen por lo común durante el primer año tras el comienzo del fenómeno de Raynaud. Después de dos o más años de presentar dicho fenómeno, son pocos los pacientes que teniendo sólo este síntoma acaban padeciendo esclerosis sistémica.

Lesiones cutáneas En las primeras etapas de la enfermedad existe tumefacción de los dedos de las manos (fig. 303-2). La hinchazón puede extenderse también a los antebrazos, los pies, la parte inferior de las pier-



FIGURA 303-2. Manos y dedos edematosos al principio de la esclerosis sistémica. El edema puede abarcar también antebrazos, el tercio distal de las extremidades inferiores y la cara. La fase edematosa tiene una duración de varias semanas a meses o incluso más.

nas y la cara. Sin embargo, los miembros inferiores están relativamente respetados. Esta fase edematosa puede durar unas semanas, meses, e incluso más tiempo. El edema puede provocar fovea o no, y a veces conlleva eritema. Las alteraciones de la piel de los miembros comienzan distalmente y avanzan en dirección proximal. De forma paulatina, la piel se vuelve dura, gruesa y, al final, se adhiere firmemente al tejido subcutáneo subyacente (fase indurativa). En los pacientes con esclerodermia cutánea difusa, las lesiones cutáneas afectan al principio a los miembros, luego se extienden en el transcurso de meses a años a la cara y al tronco, y acaban siendo generalizadas. En algunos pacientes, las lesiones cutáneas se desarrollan gradualmente a lo largo de varios años. En cambio, el empeoramiento rápido, en uno a tres años, de estas lesiones se vincula con mayor riesgo de afección visceral, en particular de los pulmones, corazón o riñones. Igualmente, en la SSc cutánea difusa las lesiones de la piel suelen alcanzar su máxima intensidad en tres a cinco años y luego mejoran lentamente. Por otro lado, en los pacientes con esclerodermia circunscrita de la piel las lesiones cutáneas suelen empeorar más lentamente, afectando sólo a los dedos de las manos o la parte distal de los miembros y la cara, y pueden seguir empeorando. En ambos casos, el engrosamiento de la piel suele ser más intenso en la parte distal de los miembros. Después de muchos años de enfermedad la piel puede reblandecerse y recuperar su grosor normal o volverse fina y atrófica.

En los miembros, la piel tirante de los dedos de las manos limita poco a poco los movimientos de extensión completa y aparecen contracturas en flexión (fig. 303-3). Pueden verse también úlceras en el pulpejo



FIGURA 303-3. Deformidad en flexión de los dedos y esclerodactilia. La piel que cubre los dedos y manos se encuentra tensa y endurecida. Conlleva acortamiento y resorción ósea de las falanges distales del segundo y tercer dedos. A veces se forman úlceras sobre las falanges distales y las superficies dorsales de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales.

Manifestaciones clínicas de la esclerosis sistémica

Porcentaje de pacientes que presentan el síntoma durante la enfermedad¹

Manifestación clínica	Forma circunscrita ^a	Forma difusa ^a
Fenómeno de Raynaud	95-100	90-95
Edema	98 ^b	100
Contracturas	50	10
Esclerodactilia	85	40
Calcinosis	40	70
Úlceras	5	50
Estenosis esofágica	80	80
Esclerodermia	35	40
Esclerodermia circunscrita	<10	<1
Esclerodermia difusa	<1	30
Esclerodermia sistémica	<1	15

^aForma circunscrita y difusa de la esclerosis sistémica. ^bLos pacientes con forma difusa de SSc sin esclerodermia.