

# MANIFESTACIONES CARDIOPULMONARES DE ESCLEROSIS SISTÉMICA SIN ESCLERODERMIA Y AVANCES EN EL TRATAMIENTO. REPORTE DE UN CASO

*Cardiopulmonary Manifestations of Systemic Sclerosis Without Scleroderma and Advances in Treatment. Case report*

Julio Morales Villeda<sup>1</sup>, Pamela Olivera<sup>1</sup>, Patricia Cruz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Médico general, Universidad Nacional Autónoma de Honduras

**RESUMEN. Antecedentes.** La esclerosis sistémica sin esclerodermia es una variante rara de la esclerosis sistémica limitada en la que los pacientes no presentan manifestaciones cutáneas importantes. **Caso clínico.** Se presenta caso de paciente femenina en la sexta década de la vida sin antecedentes patológicos de importancia que presentaba Síndrome de Raynaud, fotosensibilidad y parestesias en manos; al examen físico estertores finos e induración leve de la piel de los dedos, se sospechaba enfermedad del colágeno y se realizaron exámenes de laboratorio que confirmaron diagnóstico de Esclerosis Sistémica sin esclerodermia, ya que presentaba mayores manifestaciones cardiopulmonares. Inició tratamiento con esteroides sistémicos pero se complicó con Neumonitis Intersticial tratada con Azatriopina e Hipertensión pulmonar manejada con Sildenafil. También se comenzó Rituximab, como terapia de artritis reumatoide diagnosticada posteriormente. Ha presentado leve mejoría en el patrón pulmonar restrictivo por lo que el tratamiento con Rituximab aún persiste. Paciente con buena evolución clínica y exámenes de laboratorio control dentro de los rangos normales, sin embargo función pulmonar continúa alterada, pero sin modificar actividades diarias. **Conclusión:** La caracterización de la enfermedad es vital, actualmente se cuenta con criterios diagnósticos más certeros para orientar el manejo adecuado dentro de una amplia gama de posibilidades terapéuticas.

**Palabras clave:** esclerosis sistémica, Anti Scl-70; neumonitis intersticial; hipertensión pulmonar, Rituximab

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica (ES) también llamada esclerodermia, es una enfermedad generalizada del tejido conectivo, de etiología desconocida, que produce fibrosis y cambios degenerativos de la piel, la membrana sinovial, los vasos arteriales, el musculo esquelético y algunos órganos internos, especialmente tracto gastrointestinal, pulmón, corazón y riñón.<sup>1</sup>

La esclerosis sistémica es una patología relativamente rara, cuya incidencia varía según series informadas, 18 a 20 casos por millón de habitantes/año y una prevalencia de 240 personas por 1,000,000 personas.<sup>2</sup> Afecta predominantemente a las mujeres (80%), con un pico entre los 45 y 55 años.<sup>3</sup>

La esclerosis sistémica se divide en ES difusa, ES limitada y ES sin esclerodermia. La esclerosis sistémica difusa se distingue por el endurecimiento generalizado de la piel mientras que la sistémica limitada por el endurecimiento de la piel que afecta las extremidades distales, la cara y el cuello, aunque también existe calcinosis cutis, fenómeno de Raynaud, afección esofágica, esclerodactilia, y talangectasias (CREST).<sup>4</sup> En la ES sin esclerodermia, la característica principal es la afección a órga-

nos internos, alteraciones vasculares y serológicas y ausencia alteraciones permanentes en piel.<sup>5</sup>

Si bien la etiología exacta de la ES se desconoce, se cree que se desencadena por un conjunto de factores genéticos, ambientales e infecciosos y se considera una enfermedad tripartita en la que se asocian defectos de autoinmunidad humoral. Estos tres eventos patológicos pueden ocurrir y progresar en forma independiente.<sup>6</sup>

La enfermedad pulmonar es frecuente, presente tanto en la forma limitada como difusa, siendo las complicaciones a este nivel la principal causa de mortalidad.<sup>7</sup>

Los anticuerpos antinucleares (ANA) están presentes en 90%-100% de pacientes con ES. Anti Scl-70 están presentes en 40% de los casos y habitualmente en pacientes con la forma difusa, estando asociados al desarrollo de alveolitis fibrosante. Los anticuerpos anticentrómeros están presentes en 70%-80% de los casos con la forma limitada y muestran asociación con el desarrollo de hipertensión pulmonar.<sup>8</sup>

Si bien es cierto que la ES es una patología de escasa prevalencia y de poca incidencia epidemiológica, aun no se han realizado estudios en nuestro medio que describan la presentación clínica, su manejo adecuado y su evolución.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 52 años, residente en Tegucigalpa, sin antecedentes patológicos de importancia.

Recibido para publicación el 11/2017, aceptado el 12/2017

**Dirección para correspondencia:** Pamela Olivera, Aldea las Casitas sector 3 Tegucigalpa.

Correos: pdenysse1120@yahoo.com pamelaoivera69@gmail.com

**CONFLICTOS DE INTERÉS.** Los autores declaran no tener conflictos de interés en esta investigación.

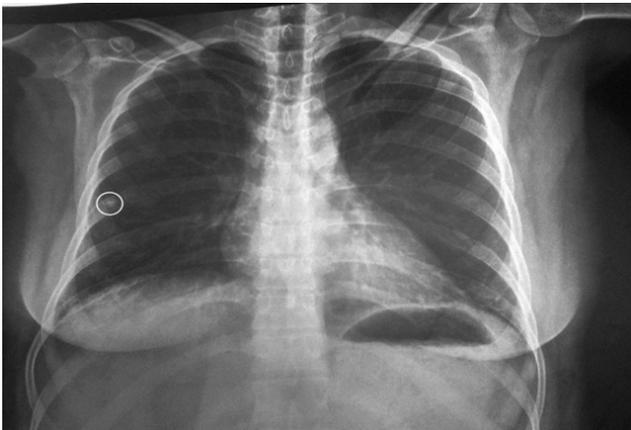
Acude al médico hace 17 años por síntomas de frialdad y cianosis distal en dedos de las manos, parestesias y fotosensibilidad; dada las características se sospecha inicialmente de Lupus Eritematoso Sistémico, por lo que fue remitida al reumatólogo quien encontró en el examen físico estertores finos a la auscultación y engrosamiento e induración leve de la piel de los dedos. Ante sospecha clínica se envían estudios complementarios, Radiografía de tórax que reportó datos de restricción pulmonar y se solicitaron estudios de ANA Y Anti SCL70, que se realizaron en el extranjero, con resultados positivos y se realizó anti-centrómero que resultó negativo. En ese momento se diagnostica como Esclerosis Sistémica Progresiva, por lo que se manejó con esteroides sistémicos (Prednisona). Dos años más tarde inició con síntomas de reflujo gastroesofágico manejada con Esomeprazol y en el 2002 se diagnostica con hipertensión arterial, iniciando tratamiento con Enalapril y que actualmente se maneja con Candesartán.

En el 2004 fue referida al neumólogo por presentar disnea importante, tos seca y dolor torácico. Al examinarla se encontraron estertores finos en ambas bases pulmonares, la radiografía de tórax denotó un patrón reticular en ambas bases y la tomografía de tórax reveló un patrón de vidrio esmerilado, principalmente en la región posterior de los lóbulos inferiores sin patrón de panal de abeja (**Figura 1, Figura 2**), la espirometría mostró restricción leve (**cuadro 1**) y los gases arteriales revelaron hipoxemia moderada ( $PaO_2=69$ ). Se diagnostica como neumonitis intersticial y se manejó con Metilprednisolona y Azatriopina. En dos semana se vio mejoría en la disnea y la hipoxemia ( $PaO_2=79$ ), los efectos adversos más significativos fueron cambios cushinoides en su apariencia, pero sin daño

**Cuadro 1.** Pruebas especiales respiratorias

<b>ESPIROMETRIA</b>	<b>2004</b>	<b>%</b>	<b>2005</b>	<b>%</b>	<b>2015</b>	<b>%</b>
SVC	2.3	67.5	2.55	75	2.2	68
CVF	2.44	71.6	2.54	74.6	2.24	69
FEV1	2.11	73.4	2.16	75.1	1.98	76
FEV1/FVC	86.56	102.5	85.03	100.6	89	109
<b>DLCO</b>						
cor	5.25				13.7	
normal	7.22				21.85	
% de predicho	73				62	
<b>PRUEBA DE MARCHA 6 MINS</b>						
Distancia (m)	435				240	
Saturación (%)	98				97-76	
Disnea*	6				7	

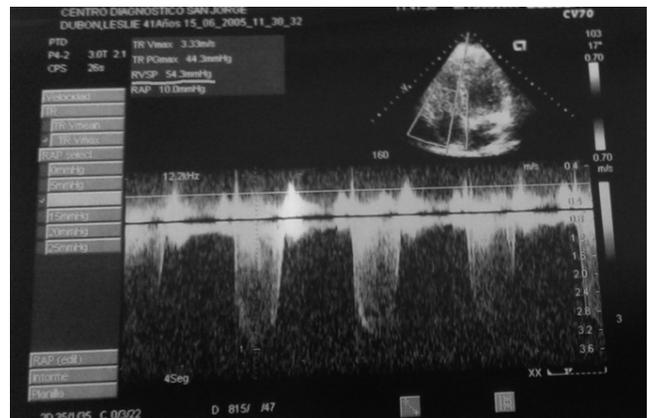
SVC= Capacidad Vital; FVC=Capacidad Vital Forzada; FEV1 =Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo; FEV1/FVC= cociente de relación entre ambos parámetros. DLCO= Capacidad de Difusión de Monóxido de Carbono. \* Escala de Bjong.



**Figura 1.** Patrón reticular bibasal. Se observa pequeño granuloma calcificado en campo medio derecho que sugiere fibrosis



**Figura 2.** Patrón de vidrio esmerilado.



**Figura 3.** Ecocardiograma que reporta una presión de la arteria pulmonar de 54.3 mmHg

hepático ni hematológico importante. Se realizó un ecocardiograma (**Figura 3**) que reveló una presión de la arteria pulmonar de 55 mmHg, sin embargo clínicamente era clase funcional I/IV, comenzó tratamiento con Sildenafil y dos meses después en un ecocardiograma control demostró un descenso de la presión a 30 mmHg, fue manejada ambulatoriamente y no necesitó cateterismo de la arteria pulmonar.

En el 2006 en su tercera gesta, es manejada como embarazo de alto riesgo por las comorbilidades que ya presentaba, sin embargo no sufrió ninguna complicación. Además se realiza ecocardiograma control sin encontrarse datos de hipertensión pulmonar por lo que se retira tratamiento con Sildenafil.

En el 2010 se diagnostica neumonía y su manejo fue ambulatorio con antibióticos orales; ese mismo año se diagnostica con artritis reumatoide y fue manejada con anticuerpos monoclonales (Rituximab) hasta el presente año. En el 2014 presentó una segunda crisis de neumonitis intersticial que fue manejada con esteroides y antibióticos. Este año presentó nuevamente neumonía, esta vez complicada durante el tratamiento con Rituximab, por lo que fue ingresada y manejada con Vancomicina e Imipenem. Actualmente paciente con tratamiento de anticuerpos monoclonales con evolución satisfactoria y su patrón restrictivo controlado.

## DISCUSIÓN

La Esclerosis Sistémica sin Esclerodermia es una rara variedad de Esclerosis Sistémica donde los pacientes presentan enfermedades viscerales en ausencia de características cutáneas (engrosamiento de la piel)<sup>9</sup>. Los primeros casos en los Estados Unidos fueron publicados en 1954 por Abraham et al. En Latinoamérica la primera publicación fue hecha en Brasil el 2013, del total de pacientes con esclerodermia, solo el 8.3% tenía esta variante.<sup>10</sup>

Esta variante presenta mayor alteración cardiopulmonar y su evolución va a depender de la gravedad de sus síntomas. La Hipertensión pulmonar (HTP) se define como la presión de la arteria pulmonar en reposo de  $\geq 25$  mmHg.<sup>11</sup> Su patogenia en enfermedades de tejido conectivo es desconocida, pero se sabe que incluye factores genéticos y ambientales para que se desarrolle.<sup>12</sup> Aunque la HTP se puede desarrollar en todos los estadios de la enfermedad, es más frecuente que se presente en estadios avanzados.<sup>11</sup> El método diagnóstico de oro para determinar la HTP es el cateterismo de la arteria pulmonar pero al ser invasivo se ha preferido el ecocardiograma doppler transtorácico. Este estima la presión sistólica ventricular derecha, que es el equivalente a la presión sistólica de la arteria pulmonar en ausencia de obstrucción de flujo. Sus limitantes son la edad y la masa corporal del paciente.<sup>13</sup> La incidencia de falsos positivos es más del 40%<sup>11</sup> otros estudios que complementan al ecocardiograma son la difusión del monóxido de carbono, que puede brindar información adicional de la presencia de HTP y Sin olvidar la TAC torácica para determinar enfermedad pulmonar intersticial. El manejo de la Hipertensión Pulmonar depende de la evidencia clínica y el beneficio individual de cada paciente, es-

tos van desde calcioantagonistas, prostaciclina, antagonistas de la endotelina hasta inhibidores de la 5'fosfodiesterasa como Sildenafil, que actúa como vasodilatador a nivel pulmonar, obteniendo buenos resultados terapéuticos al mejorar la capacidad funcional, parámetros hemodinámicos y disminuir la hipertensión severa, con bajos efectos indeseables.<sup>14</sup> En nuestro caso, la paciente tuvo una buena evolución en poco tiempo, por lo que se retiró el medicamento dos años después de su inicio.

La enfermedad intersticial pulmonar (fibrosis pulmonar) es una de las manifestaciones más importantes en la esclerosis sistémica sin esclerodermia. Tanto esta como la hipertensión pulmonar son las principales causas de morbilidad y mortalidad.<sup>5</sup> Algunos estudios han sugerido la potencial importancia de células B en la esclerosis sistémica. Se han encontrado niveles elevados de células B circulantes en pacientes con esclerosis sistémica, mientras que las células B de memoria, aunque en menor cantidad demuestran marcadores de activación, ambas poblaciones muestran receptores para CD19, un importante regulador de mutación de células B.<sup>15</sup> El diagnóstico siempre se debe acompañar de datos radiológicos y espirometría para poder determinar el patrón restrictivo. El tratamiento de la fibrosis asociado a la esclerosis sistémica continúa siendo un desafío, ya que no se han encontrado un medicamento totalmente eficaz. Revisiones efectuadas han logrado actualizar el tratamiento siendo algunas novedosas entre estos el metotrexate, ciclosporina, tacrolimus, relaxina, ganma globulina IV, globulina anti-timocítica, N-acetilcisteína, bosentan, terapias biológicas incluyendo el rituximab e incluso terapias de células madres.<sup>14</sup> La ciclofosfamida ha sido la única con respuesta favorable comprobada pero es dosis dependiente y su uso a largo plazo provoca varios efectos indeseables.<sup>15</sup> Rituximab es un anticuerpo monoclonal que ha mostrado evidencia en el manejo de artritis reumatoide. Este anticuerpo monoclonal degrada las células B periféricas, pero el mecanismo de su efecto terapéutico es incierto, varios estudios han sugerido la vital importancia en la enfermedad intersticial pulmonar de la esclerosis sistémica. Se ha demostrado en pacientes con enfermedad intersticial pulmonar y artritis reumatoide infiltración importante de células B en tejido pulmonar.<sup>9</sup>

Se había usado una clasificación preliminar desde 1980, de acuerdo a esa se necesita un criterio mayor (esclerodermia, engrosamiento y retracción de la piel proximal a articulaciones metacarpofalangicas) y tres menores (esclerodactilia, cicatrices digitales y fibrosis pulmonar bibasal) para hacer diagnóstico, el cual se clasificaba en limitada o difusa dependiendo de la presencia y extensión de alteraciones en la piel.<sup>16</sup> La esclerosis sistémica sin escleroderma es una variante que no presenta alteraciones en piel por lo que no era posible encajarla en ninguna y esto traía problemas para el manejo adecuado.

Las manifestaciones clínicas y presencia de anticuerpos están entre los elementos que definen los criterios diagnósticos actuales aceptados por la American College of rheumatology/ European league against rheumatism (ACR / EULAR) que incluyen la fibrosis de la piel o de órganos internos, además ha sido reportado que un 25-70% de los pacientes presentan ANA

positivo, con un diagnóstico temprano. Existen otras pruebas como el scl-70 y capilaroscopia.<sup>14</sup>

Los anticuerpos antientromero están presentes en menos del 10% de la forma difusa.<sup>17</sup> Una anemia importante y leucocitos elevados pueden ser indicadores de mal pronóstico.<sup>18</sup>

El avance de los métodos diagnósticos y la identificación de marcadores serológicos permiten una mejor clasificación así como realizar y establecer estrategias de tratamiento.<sup>1</sup>

El tratamiento de la esclerodermia es multidisciplinario ya que no hay tratamiento específico. La principal meta de los médicos es mejorar la calidad de vida del paciente.

Los resultados terapéuticos en el manejo de pacientes con ES, de acuerdo con los tratamientos actuales, han sido satisfactorios sólo en la mejoría del progreso de las lesiones fibróticas de la piel, y en menor medida, pudieran mostrar alguna respuesta para otros órganos involucrados, sin embargo, no logran la regresión de las severas manifestaciones respiratorias.<sup>14</sup>

Pacientes pueden presentar manifestaciones clínicas similares a la esclerosis sistémica pero que son mejor explicadas por otros desordenes como ser fibrosis esclerosante nefroge-

nica, morfea generalizada, fascitis eosinofílica, esclerodermia diabética, escleromixederma, porfiria y muchas otras.<sup>19</sup>

De ahí su importancia de hacer un diagnóstico certero para poder manejarla adecuadamente y mejorar la calidad de vida del paciente.

## AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a la paciente por habernos brindado detalladamente la evolución de su enfermedad, así como sus exámenes de laboratorio e imágenes radiológicas que le dieron el sentido a este caso clínico y el interés que tiene ella en que su enfermedad sea más conocida.

## CONTRIBUCION DE LOS AUTORES

Todos los autores contribuyeron en la recolección de datos, análisis e interpretación, redacción y revisión así como la aprobación final.

## REFERENCIAS

1. Laborde, H. A., & Young, P. Historia de la esclerosis sistémica. *Gaceta Médica de México* [internet]. 2012 (citado 17 agosto 2016).148(2), 201-207. Disponible en: <http://www.mediagraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2012/gm1221.pdf>
2. Reyes G et al. Esclerosis sistémica. Evaluación clínico-epidemiológica de una serie de casos en dos centros de referencia en Cuba. *Rev Cub Reumatol* [internet]. 2014 [acceso 2016 mayo 15] Vol. XVI, Núm. 3, Suplemento 1. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962014000400002](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000400002)
3. Reyes E et al. Autotransplante exitoso de Células Madres Hematopoyéticas en una mujer con Esclerosis Sistémica Refractaria al manejo inmunosupresor. Presentación de casos y revisión de la literatura. *Rev Colomb Reumatol*[internet]. 2009 [acceso 2016 mayo 18]; Vol. XVI, Núm. 4, 375-381. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-81232009000400007](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232009000400007)
4. Vera Lastra O. Esclerosis sistémica. Artículo de revisión. *Med Int Mex* [internet]. 2006 [acceso 2016 mayo 20]; 22:231-45. Disponible en: <http://www.mediagraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2006/mim063k.pdf>
5. Arévalo Martínez FG. Esclerosis sistémica sin esclerodermia con neumonitis intersticial e hipertensión pulmonar: caso clínico. *Acta Médica Grupo Ángeles* [internet]. 2010 [acceso 2016 mayo 24]; Volumen VIII, No. 3. Disponible en: <http://new.mediagraphic.com/cgi-bin/resumen.cgi?IDARTICULO=25692>
6. Garza-Rodríguez V, Villarreal-Alarcón M, Ocampo-Candiana J. Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia: Conceptos actuales. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* [internet]. 2013 [acceso 2016 mayo 25]; 51(5):50-7. Disponible en: <http://www.mediagraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im131g.pdf>
7. Navarro C. Afección pulmonar en la esclerosis sistémica. Alveolitis, fibrosis e hipertensión arterial pulmonar. *Reumatol Clin* [internet]. 2006 [acceso 2016 mayo 26]; 2 (Supl 3): S16-9. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1699258X06731023>
8. Silvariño R, Rebella M, Alonso J, Cairoli E. Manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis sistémica: artículo original. *Rev Med Urug* [internet]. 2009 [acceso 2016 mayo 28]; 25: 84-91. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-03902009000200003&script=sci\\_arttext&tlng=es](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-03902009000200003&script=sci_arttext&tlng=es)
9. Lafyatis R, O'Hara C, Feghali-Bostwick C, Matteson E. Concise Communications B cell infiltration in systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Arthritis Rheumatol*[internet]. 2007(citado 18 de Agosto 2016);56(9);3167–3168. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.22847/full>
10. Fischer A, Meehan RT, Feghali-Bostwick CA, West SG, Brown KK. Unique characteristics of systemic sclerosis sine scleroderma-associated interstitial lung disease. *Chest* [Internet] 2006 (citado 18 de Agosto 2016);130(4):976-981. Disponible en: <http://journal.publications.chestnet.org/article.aspx?articleid=1084715>
11. Distler JH, Hoyer MM, & Distler O. Diagnosis of pulmonary arterial hypertension in a patient with systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol* [internet]. 2008 (citado 18 de Agosto 2016). 4(3), 160-164. Disponible en: <http://www.nature.com/nrrheum/journal/v4/n3/full/ncprheum0728.html>
12. Badesch DB et al. Medical therapy for pulmonary arterial hypertension: updated ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* [internet]. 2007 (citado 18 de Agosto 2016).131: 1917–1928. Disponible en: <http://journal.publications.chestnet.org/article.aspx?articleid=1085181>
13. Distler O and Pignone A. (2006) Pulmonary arterial hypertension and rheumatic diseases—from diagnosis to treatment. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2006 (citado 18 Agosto 2016).45 (Suppl 4): iv22–iv25. Disponible en: [http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/45/suppl\\_4/iv22.short](http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/45/suppl_4/iv22.short)
14. Reyes Llerena, G. A., Guibert Toledano, Z. M., López Cabreja, G., Hernández Derivet, C., Álvarez Rubén, M., Martínez Larrarte, J. P., & Álvarez Villanueva, R. R. (2014). Esclerosis sistémica. Evaluación clínico-epidemiológica de una serie de casos en dos centros de referencia en Cuba. *Rev Cuba Reumatol* [internet]. 2014 (citado 17 agosto 2016).16. 346-355. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962014000400002](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000400002)
15. Daoussis, D., Liossis, S. C., Tsamandas, A. C., Kalogeropoulou, C., Paliogianni, F., Sirinian, C. & Andonopoulos, A. P. (2012). Effect of long-term treatment with rituximab on pulmonary function and skin fibrosis in patients with diffuse systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* [internet]. 2012 Mar-Apr (citado 18 Agosto 2016). 30(2), S17. Disponible en: <http://www.clinexp-rheumatol.org/abstract.asp?a=4752>
16. Manoria, P., Joshi, P., Sharma, P., & Jha, R. K. (2014). Systemic Sclerosis Sine Scleroderma. *J Assoc Physicians India* [internet].2014 (citado 18 Agosto 2016).62(12), 54-56. Disponible en: [http://japi.org/december\\_2014/010\\_cr\\_systemic\\_sclerosis\\_sine\\_scleroderma.pdf](http://japi.org/december_2014/010_cr_systemic_sclerosis_sine_scleroderma.pdf)
17. Remedios, B., Elizabet, S., Velázquez Alberto, G., Avilés del Campo, E., &

- Pérez Torres, L. Mecanismos etiopatogénicos en la esclerosis sistémica. Rev Cuba Reumatol [internet]. 2014 (citado 17 agosto 2016). 16(3), 304-308. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962014000300006](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000300006)
18. Estrada, VM., Castillo, D M., & Chapa, P. P. C. Educación médica continua Esclerosis sistémica progresiva. Rev Cent Dermatol Pascua [internet]. 2005 (citado 17 agosto 2016), 14(1), 9-18. Disponible en: <http://www.medi-graphic.com/pdfs/derma/cd-2005/cd051b.pdf>
19. Hoogen F, Khanna D, Franssen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, & Riemekasten, G. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. Arthritis Rheumatol [internet]. 2013 (citado 18 de agosto 2016). 65(11), 2737-2747. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.38098/full>

**ABSTRACT.** Systemic Sclerosis without scleroderma is a rare form of Limited Systemic Sclerosis in which these patients don't have important cutaneous symptoms. **Case presentation:** a 52 years old patient, with no relevant background, 17 years ago started with clinical symptoms like Raynaud Syndrome, photosensitive and paresthesia in both hands, in physical exam presented fine crackles and Skin thickening of the fingers, it was suspicion of collagen disease, and laboratory exams confirm the diagnose of Systemic Sclerosis without Scleroderma, because the cardiopulmonary symptoms were relevant. She was given management with systemic steroids. Four years later she had a complication with interstitial lung disease like pneumonitis and Pulmonary arterial hypertension and was managed with Azathioprine and Sildenafil with satisfactory results. Six years later she started with Rheumatoid Arthritis symptoms and started the treatment with Rituximab that still has. These days she has good prognosis with mild pulmonary dysfunction that doesn't modify daily activity. **Conclusion:** the characterization of the Systemic Sclerosis is vital, actually with known diagnostic criteria that are more accurate to manage the patient in the individual necessities, but still a lot remains to be investigated.

**Keywords:** Systemic Sclerosis Sine Scleroderma, Interstitial Lung Disease, Pulmonary Arterial Hypertension, Rituximab