

desarrollar nuevas manchas. Esencialmente desarrollan m rfea generalizada (pero a n no la enfermedad interna). La evoluci n hacia la m rfea generalizada es m s com n en las mujeres.

La m rfea generalizada tambi n ocurre en todos los grupos de edad y se espera que los pacientes con este tipo padezcan de una enfermedad m s prolongada y extensa que, en algunos casos, dura algunos a os. La m rfea generalizada representa la mayor a de las lesiones de la m rfea. En la m rfea generalizada, las reas abultadas de la piel tienden a confluir comprometiendo, ocasionalmente, la mayor a de la superficie del cuerpo. La profundidad del compromiso es por lo general mayor que en la m rfea. No obstante, estos pacientes no presentan la enfermedad interna. Definitivamente se les recomienda un chequeo peri dico con el m dico. Dependiendo del grado de compromiso de la piel, los pacientes con m rfea generalizada pueden presentar una desfiguraci n severa producida por los cambios en la extensi n de piel abultada. Eventualmente, como en la m rfea, se espera el suavizamiento de la piel pero su decoloraci n puede durar a os o volverse permanente.

La esclerodermia lineal es m s com n en los ni os y los adolescentes. Cerca del 80% de los pacientes tienen menos de 20 a os. Ocurre cuatro veces m s entre mujeres que entre hombres. La esclerodermia lineal tiene el potencial de causar complicaciones serias. En los ni os, las reas lineales de piel abultada pueden extenderse al tejido y al m sculo que se encuentran debajo, lo cual puede a su vez perjudicar el crecimiento de la pierna o el brazo afectado. Los cambios superficiales de la piel son similares a aquellos descritos para la m rfea y la m rfea generalizada. Las lesiones extensas de la esclerodermia lineal, cuando se presentan en las articulaciones, pueden perjudicar su movilidad. A menos que se hagan esfuerzos continuados para mantener una movilidad total por medio de terapia f sica, esta complicaci n puede llegar a ser

permanente. Por supuesto, muchos otros pacientes con esclerodermia lineal, especialmente si son de edad avanzada cuando la enfermedad comienza, pueden tener solo cambios menores en la piel y un abultamiento m nimo. La esclerodermia lineal permanece activa de dos a cinco a os, pero puede durar m s tiempo en algunos casos. Algunas veces, los pacientes desarrollan recurrencias luego de un periodo en el que la enfermedad est permance inactiva. Esto es m s frecuente en pacientes con en coup de sabre .

El *en coup de sabre* es potencialmente la forma m s desfiguradora de la esclerodermia localizada. Puede ser suave, s lo como una leve atrofia (p rdida de tejido) de la piel involucrada. Sin embargo, dependiendo de su localizaci n facial, puede llevar a problemas considerables, especialmente en los ni os. En el cuero cabelludo, puede causar alguna p rdida de cabello. Cuando involucra la cara, puede producir sangrados desagradables. El proceso se puede extender al hueso que se encuentra debajo. En raras ocasiones, un rea de la cara, a n cuando no muestre cambios en la superficie, puede sangrar. Las recurrencias pueden ocurrir a n cuando parezca que el proceso se ha detenido.

¿Desaparece?

Como regla general, la esclerodermia localizada es un problema auto-controlado. Algunas veces, nuevas lesiones pueden aparecer por algunos a os pero, eventualmente, el proceso puede calmarse. La nica excepci n posible a sto es el *en coup de sabre*, el cu l puede tener un curso impredecible y volverse activo a os despu s de que aparece por primera vez.

¿Hay otras complicaciones de la esclerodermia localizada?

Algunos pacientes con esclerodermia localizada, probablemente entre el 10 y 20% desarrollan dolores en las articulaciones (artralgia) en el curso de la enfermedad. El dolor no se limita a las articulaciones que se encuentran debajo de la piel involucrada, sino

que puede involucrar varias otras como las rodillas, mu ecas y columna. En algunas ocasiones, est complicaci n precede el abultamiento de la piel, causando confusiones considerables con la artritis reumatoidea. Eventual-mente, los dolores en las articulaciones se calman a n cuando haya un nuevo compromiso de piel.

¿Hay pruebas que verifiquen el diagnóstico de la esclerodermia localizada?

El diagn stico de la esclerodermia localizada involucra tanto un reconocimiento visual como una biopsia. La biopsia puede ayudar a determinar si la enfermedad est n a n activa.

Hay varias pruebas de sangre que se pueden llevar a cabo en aquellos casos de esclerodermia localizada que, cuando son anormales, pueden determinar que tan activo est el problema y que tan prolongado se puede volver. Estas pruebas de sangre incluyen el n mero de cosin filios, la cantidad de prote nas inmunes de la sangre (inmunoglobulinas) y diferentes anticuerpos: anticuerpos antinucleares, anticuerpos ADN de filamento nico y anticuerpos antihistones. Estas pruebas no son espec ficas para la esclerodermia localizada y pueden llegar a tener resultados anormales en otras condiciones. Los anticuerpos que son comunes en el tipo interno de esclerodermia (esclerosis sist mica) son negativos en pacientes con esclerodermia localizada.

¿Qué medicamentos están disponibles?

No hay cura para la esclerodermia localizada aunque algunos medicamentos pueden ayudar a detener la propagaci n de la enfermedad. Las recomendaciones espec ficas deben ser dejadas al juicio del medico, qui n discutir la opciones con el paciente y su familia. Muchos medicamentos han sido usados en el tratamiento de la esclerodermia localizada. Sin embargo, ninguno ha funcionado en estudios controlados. La esclerodermia localizada se vuelve finalmente inactiva y mejora por s misma, de all que conclusiones para experiencias individuales sean

dif ciles de fijar. Muchos doctores continuan defendiendo el uso de vitamina E en forma oral, pero no hay ninguna prueba de su eficacia.

Muchos medicamentos, incluyendo phenytoin (dilatin), potasio p-aminobenzoato (POTABA), cortico-esteroides sist micos (cortisona), antimalaria (plaquenyl, cloroquina) y d-penicilina, solas o en combinaci n, han sido utilizadas con resultados favorables y desfavorables. Sin embargo, dado su potencial para complicaciones serias, estos medicamentos est n reservados para pacientes con una enfermedad activa, de propagaci n amplia y avance r pido.

La vitamina oral D parece ayudar a algunos pacientes. Tambi n hay evidencia seg n la cual algunos tipos espec ficos de luz ultravioleta pueden mejorar las condiciones. La penicilina y otros antibi ticos son empleados por aquellos m dicos que creen que la esclerodermia localizada es causada por los mismos organismos que producen la enfermedad de Lyme; sin embargo, no hay acuerdo sobre su relaci n.

Hay, no obstante, un acuerdo definitivo en torno al hecho de que se requiere terapia f sica para mantener la movilidad total de las articulaciones afectadas. El uso de humectantes en la piel afectada tambi n es de ayuda. El oscurecimiento de la piel puede disminuir con el tiempo. Debido a que la exposici n solar oscurece m s la lesi n, es til emplear bloqueadores solares y protectores de sol para stas areas de la piel. Varios agentes t picos que est n disponibles, cuando se aplican de manera adecuada, pueden volver las reas decoloradas de la piel cosm ticamente m s aceptables. En pacientes con un compromiso de piel extenso, la cirug a pl stica correctiva puede ser exitosa.

(La Fundaci n Scleroderma le agradece a Vincent Falanga, M.D., profesor de la Universidad de Boston y Director de Dermatolog a del Centro M dico Rogers Williams, Providence, R.I., por su ayuda en la preparaci n de este bolet n.)

Esclerodermia localizada



Esclerodermia significa piel abultada. Si la piel y a veces el músculo o el tejido que se encuentran debajo están involucrados en la esclerodermia localizada, ya que los órganos internos son perdonados. La esclerodermia localizada no es una enfermedad fatal, pero la calidad de vida puede verse afectada de manera adversa por la apariencia de la piel, las articulaciones y, en pocos casos, las deformidades de la cara y las extremidades. El objetivo de este folleto es informar sobre la naturaleza, el pronóstico y las complicaciones de la esclerodermia localizada, y discutir lo que actualmente está disponible para el tratamiento. Debido a que la esclerodermia localizada afecta a menudo los niños, un objetivo importante es el de procurar alivio para los temores que existen sobre su condición y diferenciarla de la forma interna de la esclerodermia (esclerosis sistémica).

¿Qué es la esclerodermia localizada?

La esclerodermia localizada se caracteriza por el abultamiento de la piel debido a un depósito excesivo de colágeno. El colágeno es una proteína que está normalmente presente en nuestra piel. Sin embargo, cuando se produce en exceso, la piel se tensa y se endurece. Debido a que está restringida a la piel, la esclerodermia localizada es bastante diferente de la esclerosis sistémica (esclerosis sistémica progresiva, esclerodermia generalizada) la cual, por lo general, involucra órganos internos. Aunque pueden existir reportes aislados que sugieren la posibilidad, no se ha reconocido una transformación de la esclerodermia localizada a la esclerosis sistémica. Pacientes y padres de niños que presentan esta condición pueden descansar con la seguridad de que la esclerodermia localizada se mantiene limitada a la piel y al músculo y tejido que se encuentran debajo.

¿Cuáles son las causas de la esclerodermia localizada?

Nadie las conoce. No es infecciosa (no se puede transmitir de persona a persona). No es hereditaria aunque, en pocos casos, se pueden presentar problemas similares en los familiares. Algunos la

consideran una enfermedad autoinmune, pero los pacientes no presentan otro defecto conocido en el sistema inmune. Se ha establecido una asociación entre la enfermedad de Lyme o mordeduras de garrapata y la esclerodermia localizada, pero esta conexión está lejos de ser evidente. La esclerodermia localizada puede ocurrir luego de un trauma menor que involucre la piel, pero esto puede ser meramente una coincidencia.

¿Cuántos tipos de esclerodermia localizada existen?

Los nombres generan una gran confusión en el caso de la esclerodermia localizada. Se les puede informar a los pacientes que tienen esclerodermia, lo cual puede asustarlos y llevarlos a pensar que tienen esclerosis sistémica o el tipo de esclerodermia interna. Dependiendo de la forma y cantidad de piel abultada, hay cuatro tipos de esclerodermia localizada: morfea, morfea generalizada, esclerodermia lineal y en coup de sabre. La morfea es la forma más común y se presenta como una o más manchas de piel abultada con grados variados de cambio en la pigmentación. Se puede observar un borde de color purpura cuando las lesiones aún están activas y extendiéndose. Algunas veces, los médicos pueden clasificar la morfea dentro de otros subtipos de acuerdo con la forma o profundidad de las lesiones. Por ejemplo, la morfea guttata se refiere a las áreas abultadas en forma de gota, mientras que la morfea subcutánea indica el compromiso de tejidos más profundos con un pérdida relativa de la piel.

La morfea generalizada presenta manchas más extensas que la morfea y, a menudo, involucra más de la superficie del cuerpo. Algunos pacientes con morfea generalizada también pueden presentar una banda abultada de piel en un brazo o una pierna, como cuando se ha observado en el caso de la esclerodermia lineal (ver abajo). Más aún, las manchas de la morfea son comunes en la esclerodermia lineal. Por tanto, aunque por lo general un tipo predomina, los pacientes pueden tener diferentes tipos de compromiso de la piel.

La esclerodermia lineal, como el nombre lo indica, es una banda o línea de piel abultada. Se puede extender dentro de la piel e incluso involucrar el músculo. Las bandas de piel abultada son más comunes en las piernas y en los brazos y, cuando atraviesan las articulaciones, pueden prevenir su movilidad apropiada. Rara vez, la esclerodermia lineal llega a ser un problema serio en los niños, en particular, cuando el proceso se extiende dentro de la piel. Algunas veces, por razones que no entendemos, la esclerodermia lineal retrasa el crecimiento de los huesos que están debajo.

En pocos casos, la esclerodermia lineal de la cara o cuero de mayo puede llegar a ser destructiva y luce como una línea blanca que se conoce como en coup de sabre. Este es un término del francés para golpe de espada, por la manera como luce. Ocasionalmente, el *en coup de sabre* se asocia con una atrofia (pérdida del tejido) de la cara, la cual puede involucrar la lengua y la boca. Rara vez, la condición se asocia con anomalías en el crecimiento de los huesos faciales, las cuales producen deformaciones considerables.

Independientemente del tipo, estas variantes representan la esclerodermia localizada. Aun cuando la mayor parte de la superficie del cuerpo está involucrada (lo cual es muy raro), no hay descubrimientos asociados que comprometan órganos internos.

¿Cómo se hace el diagnóstico de la esclerodermia localizada?

En muchos casos, simplemente al mirar la piel los doctores le dicen a los pacientes que tienen esclerodermia localizada. Aquellos doctores que están familiarizados con la esclerodermia o que son expertos en examinar la piel, pueden llegar a un diagnóstico sin mucha dificultad.

¿Es necesaria una biopsia de piel?

Generalmente, esto se hace para confirmar el

diagnóstico de la esclerodermia (una biopsia no puede distinguir entre esclerodermia localizada y esclerodermia sistémica, una distinción que se puede hacer fácilmente por otros medios). Para una biopsia de piel, se adormece la piel al inyectarle una pequeña cantidad de xilocaína. Esto causa una leve sensación de quemazón que solo dura pocos segundos. Luego de que no hay ninguna sensación, se puede tomar una pequeña muestra de piel, generalmente de un cuarto de pulgada, sin dolor. Una sutura puede ser o no necesaria. Generalmente, no hay más dolor, a no luego de que el efecto de adormecimiento del medicamento desaparece. Si no es interpretado de forma adecuada, el resultado de la biopsia puede causar confusión y aprehensión.

Típicamente, el reporte de la biopsia puede declarar esclerodermia, lo cual puede llevar a los pacientes a creer que tienen el tipo interno de la enfermedad. Es importante reconocer que es difícil, si no imposible, establecer que alguien tiene esclerodermia localizada o esclerosis sistémica basado en una biopsia de piel.

Pronóstico: ¿Qué pasará?

Como regla general, los pacientes con esclerodermia localizada no presentan un compromiso de órganos internos. Tal como se discute más adelante, los pacientes con esclerodermia localizada pueden tener algunas pruebas de sangre anormales, lo que causa ansiedad tanto entre ellos como en los médicos.

La morfea ocurre en todos los grupos de edad y tiende a ser más común en las mujeres. La mayoría de los pacientes desarrollan solo una o dos manchas abultadas que con frecuencia son más oscuras o más claras que la piel circundante. También puede presentarse una decoloración amarilla. Los cambios de color en la piel pueden durar años, a pesar de la mejora y el suavizamiento de la piel. En general, la morfea tiende a involucrar solo capas superficiales de la piel. Aunque los pacientes con morfea se mantienen bien se recomiendan chequeos periódicos con el médico. Muy rara vez, los pacientes llegan a

La misión de la Fundación Esclerodermia es triple:

⊗ Ayudar a los pacientes y a sus familias a hacerle frente a la esclerodermia a través de programas de apoyo mutuo, asesoramiento hecho por personas en su misma situación, remisiones a doctores e información educativa.

⊗ Promover el conocimiento público y la educación a través de seminarios profesionales sobre el paciente y la salud, literatura y campañas publicitarias.

⊗ Estimular y apoyar la investigación para mejorar el tratamiento y encontrar la causa y cura de la esclerodermia y de enfermedades relacionadas.

FUNDACIÓN ESCLERODERMIA

12 Kent Way, Suite 101
Byfield, MA 01922
Teléfono: 978-463-5843
Fax: 978-463-5809
Línea de Información: 800-722-HOPE
Página Web: www.scleroderma.org

Brochure text and logo © 2001, The Scleroderma Foundation, Inc.