

¿Qué causa la esclerodermia?

Aunque bastantes investigaciones están centradas en esta pregunta, la causa de la esclerodermia es desconocida. La mayoría de los pacientes no tienen familiares con esclerodermia ni sus niños desarrollan esclerodermia. La investigación indica que hay una susceptibilidad genética pero que no es la causa de la esclerodermia como tal.

El diagnóstico de la esclerodermia

Un doctor experimentado produce el diagnóstico de la esclerodermia basado, en primer lugar, en la historia médica y un examen físico del paciente. El hallazgo más importante es la piel dura, que le da el nombre a la enfermedad. Cerca de un 98% de pacientes con esclerodermia tienen la piel de los dedos y a menudo de las manos, los antebrazos y la cara endurecida o abultada.

El fenómeno de *Raynaud* se presenta en el 95%.

Una tercera anomalía que se encuentra en más del 95% de pacientes es una prueba positiva de anticuerpos antinucleares (ANA).

El tratamiento de la esclerodermia

En este momento no hay cura para la esclerodermia, pero hay muchos tratamientos disponibles según los síntomas específicos. Dado que hay tanta variación en el tipo y severidad de los síntomas, es importante que cada paciente reciba cuidado individualizado por parte de un doctor experto en la enfermedad.

Para remisiones a profesionales de la salud expertos, para información acerca de nuestra red nacional de Capítulos y grupos de apoyo y para suscripciones a nuestro premiado boletín trimestral que contiene las últimas noticias sobre la esclerodermia, por favor llamar al 800-722-4673.

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.

Esclerodermia: una visión general



¿Qué es la esclerodermia?

La esclerodermia es una enfermedad crónica, a menudo progresiva, en la cual el sistema inmune del cuerpo ataca sus propios tejidos. Está ubicada dentro de la misma categoría de la artritis reumatoidea, el lupus, y la esclerosis múltiple.

Esta enfermedad, que literalmente significa piel dura, puede causar abultamiento y retracción de la piel y, en algunos casos, un daño serio a órganos internos como los pulmones, el corazón, los riñones, el estómago y el tracto gastrointestinal (GI).

La severidad de la esclerodermia puede variar bastante. En algunos individuos, se manifiesta tan solo como una molestia; en otros, es una enfermedad que puede llegar a amenazar sus vidas. Para la mayoría, es una enfermedad que afecta la manera en que viven sus vidas diarias.

Aunque algunas veces los medicamentos pueden ayudar a tratar los síntomas, aún no existe una cura.

Tipos de esclerodermia

Hay dos tipos básicos de esclerodermia: la forma *sistémica*, que afecta los órganos internos o los sistemas internos del cuerpo, y la forma *localizada*, que afecta un área local de la piel.

1. Esclerodermia sistémica

En la esclerodermia *sistémica* (llamada también *esclerosis sistémica*), el sistema inmune le causa daños a dos áreas principales: los vasos sanguíneos menores y las células productoras de colágeno, localizadas en la piel y en todo el cuerpo.

En la esclerodermia *sistémica*, los vasos sanguíneos menores de los dedos tienden a estrecharse y, a veces, hay un cierre completo del canal sanguíneo. Como resultado, los cortes pequeños que se producen en las manos tardan en curarse y, a veces, se forman úlceras espontáneamente.

Debido al descenso en el suministro de sangre, los pacientes que padecen de esclerodermia son particularmente sensibles al frío. Este aspecto vascular de la enfermedad es responsable del fenómeno de *Raynaud* (cambios de color en los dedos luego de la exposición al frío), el cual ocurre en cerca del 95% de los individuos con *esclerosis sistémica*.

El aspecto del colágeno relativo a la enfermedad es responsable por el abultamiento y retracción de la piel, los problemas de pulmón y corazón y los rasgos del tracto GI. En condiciones normales, el sistema inmune le indica a las células que deben producir colágeno para formar una cicatriz luego de que se ha producido una herida o una infección. En la esclerodermia, se produce tejido cicatrizante sin razón aparente, el cual se acumula en la piel y en otros órganos. Muchos pacientes pueden tener problemas solo en el tracto GI mientras que los pulmones, corazones y riñones están normales. Todas las combinaciones de los síntomas han sido observadas.

Para complicar más el asunto, la esclerodermia *sistémica* se divide en dos formas: *limitada* y *difusa*, las cuales se refieren al grado de compromiso de la piel. Ambas formas involucran daño de órganos internos, aunque la forma *limitada* tiende a producir menos problemas severos en los órganos.

A menudo se hace referencia a la esclerodermia *limitada* como la forma CREST. (La Fundación Esclerodermia ofrece otro folleto que trata de manera específica el tema de la forma CREST.) CREST es una sigla que representa

Calcinosis
Raynaud's phenomenon (fenómeno de Raynaud)
Esophageal dysfunction (disfunción esofágica)
Sclerodactyly (esclerodactilia)
Telangiectasias

La *calcinosis* hace referencia a los depósitos de calcio en la piel. El fenómeno de *Raynaud* hace referencia a los cambios de color (blanco, púrpura o rojo) en los dedos producidos por la exposición al frío. La disfunción esofágica hace referencia al estómago que se siente como

una acidez. La *Esclerodactilia* hace referencia al abultamiento y retracción de la piel de los dedos. Las *telangiectasias* son manchas rojas en la piel.

2. Esclerodermia localizada

La esclerodermia *localizada* afecta la producción de colágeno de las células solo en algunas áreas de la piel y por lo general, perdona los órganos internos y los vasos sanguíneos.

La esclerodermia *localizada* se presenta como parches de piel abultada (*morfea*) o como esclerodermia *lineal*, una línea de piel abultada que se puede extender debajo del brazo o de la pierna. Si esta línea involucra la frente, se llama *en coup de sabre* o corte del saber.

Es fácil confundir los términos esclerodermia *localizada* (que se refiere a uno de los dos tipos principales de esclerodermia) y esclerodermia *limitada* (que se refiere a uno de los dos tipos de esclerodermia *sistémica*, llamada también CREST). Esta terminología está, sin embargo, ampliamente difundida y probablemente no cambia.

3. Esclerodermia-desórdenes relacionados

La esclerodermia también puede ocurrir en pacientes con otros desórdenes autoinmunes, como un síndrome coincidente. Drogas y quimicos variados también pueden producir lesiones similares a las observadas en la esclerodermia.

¿Quién desarrolla esclerodermia?

La esclerodermia *localizada* es más común en los niños, mientras que la esclerodermia *sistémica* es más común en los adultos. En conjunto, hay 4 pacientes mujeres por cada hombre y el promedio de pacientes diagnosticadas está en sus 40. Teniendo en cuenta esto, es importante anotar que la esclerodermia es una enfermedad con muchas excepciones.