

INTRODUCCIÓN

La Esclerodermia es una enfermedad auto-inmunológica en la que el sistema inmunológico del cuerpo ataca a sus propios tejidos. La función normal del sistema inmunológico es proteger al cuerpo de agentes infecciosos como los virus. En una enfermedad como ésta, la habilidad de distinguir entre agentes infecciosos y tejidos de su propio cuerpo está alterada. Cuando las células inmunológicas atacan al tejido de su propio cuerpo provocan inflamación y daño severo. La esclerodermia (que significa “piel dura”) varía bastante en términos de severidad. Para algunas personas, es una condición leve; para otros puede llegar a ser fatal. Aunque hay medicamentos que retrasan la progresión y disminuyen la severidad de los síntomas, todavía no hay una cura para la esclerodermia.

TIPOS DE ESCLERODERMIA

Hay dos formas principales de esclerodermia: la sistémica y la localizada. La sistémica (esclerosis sistémica, ES) usualmente afecta los órganos internos o los sistemas internos del cuerpo y/o la piel. La otra forma, la localizada (esclerodermia localizada), afecta un área local de la piel como manchas (morfea), como una línea bajando por el brazo o la pierna (esclerodermia lineal), o como una línea bajando por la frente (esclerodermia “en coup de sabre”). Es muy inusual que una persona con la esclerodermia localizada desarrolle la forma sistémica.

ESCLEROSIS SISTEMICA

Hay dos formas principales de esclerosis sistémica (ES): cutánea limitada y cutánea difusa. La diferencia entre estas dos formas es la extensión de la piel afectada. Con ES cutánea limitada, el engrosamiento de la piel solo involucra las manos, antebrazos, la parte baja de las piernas y los pies. Con ES tipo difuso, las manos, antebrazos, brazos, muslos, el tronco y el abdomen pueden estar afectados. Los dos tipos pueden afectar la cara. La importancia de hacer una distinción entre la esclerosis limitada y la difusa es porque la extensión de piel afectada tiende a reflejar el grado de daño o el número de órganos internos afectados.

Con la esclerodermia tipo esclerosis “sine-esclerodermia” existen las complicaciones usuales de los órganos internos pero no hay engrosamiento de la piel.

Existen varias características clínicas en las dos formas de

esclerodermia. Por ejemplo, en el fenómeno de Raynaud, los dedos de las manos se vuelven pálidos o azules al ser expuestos al frío y luego se ponen rojos al calentarlos. Estos síntomas son causados por un espasmo en los vasos sanguíneos de los dedos. Con el paso del tiempo, estos vasos comienzan a dañarse hasta el punto de bloquearse por completo. Este bloqueo puede causar ulceraciones de las puntas de los dedos. El fenómeno de Raynaud ocurre en el 95% de los pacientes con ES, al igual que las ulceraciones de los dedos.

En casi todos los pacientes con ES tipo limitado o difuso, el esófago también está afectado. El esófago no funciona normalmente, y el resultado es que la comida a veces se atora mientras baja, y sube el ácido del estomago causando reflujo y acidez.

Telangiectasias son puntitos rojos que aparecen en las manos, brazos, cara y/o el tronco. Son pequeños vasos sanguíneos dilatados. Por lo general no son peligrosos, pero sí son estéticamente desagradables, especialmente si aparecen en la cara. Algunos pacientes tienen telangiectasias en el esófago, estómago y los intestinos que pueden causar hemorragia en esos órganos.

Las personas que tienen ES tipo difuso tienen un alto riesgo de desarrollar fibrosis pulmonar (tejido cicatricial en los pulmones que interfiere con la respiración), y compromiso de los riñones, del corazón y de los intestinos.

Todos los pacientes con ES deben hacerse análisis periódicos de función pulmonar para poder chequear el desarrollo de la fibrosis pulmonar. Algunos síntomas de fibrosis pulmonar son la tos seca y dificultad para respirar. Sin embargo, en las etapas tempranas no siempre hay síntomas.

El compromiso del riñón ocurre con más frecuencia en los pacientes con ES tipo difuso, y especialmente en los primeros cinco años después del diagnóstico. Típicamente se presenta como un aumento súbito de la presión sanguínea, y al principio no hay síntomas. Si no se detecta y no se trata, se pueden dañar los riñones en unos pocos días, y por eso se llama crisis renal de la esclerodermia. La clave del mantenimiento y la prevención de daño permanente de los riñones es la detección y el tratamiento temprano con inhibidores ACE.

Las personas con ES tipo difuso tienen más probabilidades de tener problemas con los intestinos y el estómago. El

movimiento del estómago y del intestino disminuye y los síntomas incluyen la sensación de estar abotagado después de comer, diarrea o la alternación de diarrea y estreñimiento.

Calcinosis se refiere a la presencia de depósitos de calcio en, o justo debajo de la piel. Se presenta en la forma de bultos que tienden a aparecer en los dedos o los antebrazos, pero pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. Estos depósitos de calcio a veces salen a la superficie de la piel y revientan. Los bultos gotean un material blanco (que algunos dicen que tiene la consistencia de pasta dental).

Hipertensión pulmonar (HP) es la presión sanguínea alta en las arterias de los pulmones. El examen para la presión sanguínea no sirve para detectar HP. HP tiende a desarrollarse en los pacientes con ES limitada después de varios años de tener la enfermedad. El síntoma más común es dificultad para respirar cuando se realiza un esfuerzo físico. Sin embargo, se necesita hacer varios estudios para poder saber si la HP es la causa verdadera de los síntomas. Se hace un ultrasonido del corazón, llamado ecocardiograma Doppler, y si sale anormal, hay que introducir un catéter en el lado derecho del corazón para medir la presión sanguínea del pulmón y para comprobar que no haya otro tipo de anomalidad que podría ser la causa de la HP. Hoy en día hay varios medicamentos para tratar la HP, así que mientras más pronto se detecte y se dé tratamiento, mejor será el resultado.

ESCLERODERMIA LOCALIZADA

La morfea

La morfea consiste en áreas de piel engrosada que varían desde media pulgada hasta seis pulgadas o más de diámetro. Algunas personas tienen una o pocas lesiones y otras tienen áreas múltiples en todo el cuerpo. Las áreas pueden ser más claras o más oscuras que la piel que la rodea, así que son muy notables. Casi siempre hay una pérdida de la capa de tejido adiposo debajo de la morfea. La morfea, como los otros tipos de esclerodermia localizada, no afecta a los órganos internos.

La esclerodermia lineal

La esclerodermia lineal consiste en una línea de piel engrosada que baja por el brazo o la pierna sólo en un lado. La capa de tejido adiposo debajo de la piel a veces disminuye de volumen y el miembro afectado es más

delgado que el otro. En los niños que aún están creciendo, el miembro afectado puede llegar a ser más corto que el otro.

La esclerodermia “en coup de sabre”

La esclerodermia “en coup de sabre” es una forma de la esclerodermia lineal en la cual la línea de piel engrosada está en la frente u otra parte de la cara. La esclerodermia “en coup de sabre” y la esclerodermia lineal causan una distorsión del miembro o una falta de simetría de los dos lados de la cara en los niños en desarrollo.

¿CUALES SON LAS CAUSAS DE LA ESCLERODERMIA?

No se saben las causas de la esclerodermia ni de la ES. Sin embargo, sí entendemos mucho de los procesos biológicos afectados. En la esclerodermia localizada, el problema subyacente es una producción excesiva de colágeno (fibrosis) en las áreas afectadas. Hay tres procesos diferentes que causan la esclerodermia sistémica: anormalidades de los vasos sanguíneos, fibrosis (una producción excesiva de colágeno) y la disfunción del sistema auto-inmune, o la auto-inmunidad.

Con la esclerosis sistémica (ES), los pequeños vasos sanguíneos (arteriolas) están dañados y se estrechan. Esta es la causa del fenómeno de Raynaud y las úlceras dolorosas que pueden ocurrir en los dedos. Este daño vascular también ocurre en los órganos internos y es el responsable de la “crisis renal” y la HP.

Las arterias pequeñas (arteriolas) normalmente son capaces de contraerse (estrecharse) o dilatarse (relajarse) para ajustar el flujo de la sangre a las necesidades del cuerpo. Por ejemplo, a temperaturas muy bajas, los vasos sanguíneos que fluyen la sangre a las manos y a los pies se contraen para mantener el calor central del cuerpo. En lo vasos sanguíneos de las personas con ES la capacidad de relajación disminuye y son propensos a los “vasoespasmos” (la contracción de la pared de los músculos que cierran el vaso). Los vasos se hacen demasiado sensibles a las temperaturas bajas y otros estímulos como el tabaco y el estrés emocional, que pueden causar ataques del fenómeno de Raynaud. La piel engrosada, el síntoma clásico de la esclerodermia, es causada por una producción excesiva de colágeno, el componente básico del tejido cicatrizado. Una

SEA MIEMBRO DE LA FUNDACION DE LA ESCLERODERMIA

Cuando se hace miembro de la fundación de la esclerodermia, se está apoyando nuestra misión de apoyo, educación e investigación. Su donación ayuda a pagar programas en las tres áreas de nuestra misión que incluyen:

- Financiamiento de más de \$1 millón para nuevas investigaciones.
- Ayuda para los pacientes y sus familias en forma de grupos de apoyo y recomendaciones médicas.
- La promoción de educación publica en forma de literatura, seminarios con profesionales en la salud y campañas de publicidad.

SU MEMBRESIA LE BRINDA LOS SIGUIENTES BENEFICIOS

- Acceso a nuestra revista trimestral, la *Scleroderma Voice (La Voz de la Esclerodermia)*. • La revista incluye información actualizada de las investigaciones y tratamientos más recientes, perfiles de pacientes quienes están superando su condición y viviendo vidas productivas y consejos para manejar con más facilidad su enfermedad.
- Cartas informativas y educativas de su oficina local de esclerodermia.
- Un descuento del costo de la entrada a la conferencia nacional de la fundación.

Por favor, tome el tiempo para considerar una membresía con nuestra fundación. Ud. encontrará un formulario para registrarse en el revés de este tríptico.



Para ser miembro de la Fundación de la Esclerodermia, solo hay que llenar este formulario y mandarlo con su cheque personal o la información de su tarjeta de crédito a la siguiente dirección:

Scleroderma Foundation
Attn: Donations
300 Rosewood Drive, Suite 105
Danvers, MA 01923

Me gustaría ser miembro y ayudar a la Fundación de la Esclerodermia a mejorar la calidad de vida de las personas que viven con la esclerodermia y para ayudar con la búsqueda de la causa y la cura. Envío adjunto mi cheque personal (o la información de mi tarjeta de crédito) por la cantidad de \$ ____.

Donativos de \$25 ó más nos hace considerarle un miembro.

- No tengo interés en ser miembro.
 Sin embargo, me gustaría donar \$ ____ a la fundación.

Nombre: _____

Dirección: _____

Ciudad: _____

Estado/C.P.: _____

País: _____

Número telefónico: _____

E-mail: _____

Tarjeta de crédito (tipo): _____

de tarjeta de crédito: _____

Fecha de vencimiento: _____

Nombre que aparece en la tarjeta: _____

acumulación anormal de colágeno se llama fibrosis. El colágeno es una parte normal de la piel y varios órganos, pero con esclerodermia el equilibrio de la formación y destrucción del colágeno es alterado así que hay una acumulación de colágeno. En la esclerodermia localizada la acumulación es limitada a unas áreas de la piel. En la ES, el colágeno excesivo causa fibrosis del corazón, los pulmones y los músculos del estómago y los intestinos.

El colágeno es producido por los fibroblastos (un tipo de célula que forma parte de cada tejido del cuerpo) que pueden activarse causando una mayor producción de colágeno. Bajo circunstancias normales, la producción de una cicatriz es la última fase del proceso de curación de una herida o infección. Los fibroblastos son activados por el sistema inmunológico para que produzcan colágeno como parte del proceso normal de curación. Una vez que la cicatriz se ha formado los fibroblastos normales cesan de producir colágeno. Sin embargo, los fibroblastos de los pacientes con ES se activan solos y permanecen activados constantemente causando excesiva acumulación de colágeno en los tejidos, la cual causa daño a los tejidos, una pérdida de flexibilidad y el mal funcionamiento de los órganos afectados.

Otro problema que causa la ES es la alteración del sistema inmunológico que resulta en un ataque a los tejidos del cuerpo por su propio sistema inmunológico. Algunos de los auto-anticuerpos se encuentran en varias otras enfermedades auto-inmunológicas.

Una forma de percibir la actividad del sistema inmunológico es encontrar anticuerpos (proteínas producidas por las células inmunológicas) en la sangre que atacan los tejidos de su propio cuerpo (auto-anticuerpos). En la esclerodermia se encuentra un grupo de auto-anticuerpos que son como las huellas de la enfermedad porque sólo se producen bajo condiciones específicas. Todavía no se sabe qué papel tienen estos auto-anticuerpos en el daño de los vasos sanguíneos o en la estimulación de la excesiva producción de colágeno.

¿A QUIENES AFECTA LA ESCLERODERMIA?

Hay muchos factores que definen la susceptibilidad de

una persona al desarrollo de la esclerodermia. Es posible que la base de la esclerodermia sea genética por el hecho de que la enfermedad es más común entre las personas cuyos familiares tienen otras enfermedades auto-inmunológicas (como el lupus). En raras ocasiones, hay varios miembros de la misma familia que tienen ES, pero en la mayoría de los casos solo hay una persona por familia que la tenga. Algunas personas indígenas y africanas sufren de una forma más severa de la esclerodermia que la que afecta a las caucásicas.

La esclerodermia afecta a las mujeres más que a los hombres. Es posible que factores del medio ambiente activen la enfermedad en una persona con la predisposición genética, por ejemplo, la exposición a la sílice se ha asociado con la esclerodermia, y ciertos medicamentos o drogas pueden causar síntomas semejantes a los de la esclerodermia. La esclerodermia localizada es más común en los niños, pero la ES es más común en los adultos. Sin embargo, las dos formas pueden ocurrir en personas de todas las edades.

LA ESCLERODERMIA EN RESUMEN

Las investigaciones sugieren que la persona afectada por la esclerodermia es alguien con una disposición genética a un ataque causado por un agente externo, como una infección viral o bacteriana o por una sustancia en la dieta o por el medioambiente. Con la esclerodermia localizada, el daño resulta solamente en la piel. Con ES, el proceso causa daños en los vasos sanguíneos por una activación innecesaria del sistema inmunológico. Los fibroblastos se activan como parte de la respuesta al tejido dañado. Las redes interactivas de inflamación y daño inmunológico por la falta de sangre hacen un proceso crónico. El colágeno excesivo interfiere con la función normal de los órganos internos que a veces causa una falla en la función de los órganos. Para muchas personas, el proceso se detiene después de muchos años de actividad. Continúan las investigaciones que ensamblan las piezas del rompecabezas que es la esclerodermia para poder identificar los genes susceptibles, para encontrar las causas externas e internas (proteínas celulares) de la fibrosis, y para interrumpir las redes que perpetúan la enfermedad.

AVISO: Este folleto solo tiene el propósito de educar y no es un sustituto del consejo médico.

NUESTRA MISION ES APOYO, EDUCACION E INVESTIGACION



Apoio: Para ayudar a los pacientes y sus familias en forma de grupos de apoyo, referencias médicas e información educativa.

Educación: Para promover la conciencia pública y la educación por medio de seminarios, literatura y campañas de publicidad.

Investigación: Para estimular y apoyar la investigación para mejorar los tratamientos con la meta de descubrir la causa y la cura para la esclerodermia y otras enfermedades relacionadas.



Este tríptico fue patrocinado por Actelion Pharmaceuticals USA, Inc.



Una publicación de la
Scleroderma Foundation
300 Rosewood Drive, Suite 105
Danvers, MA 01923 USA

800-722-4673

www.scleroderma.org

LA ESCLERODERMIA: INFORMACIÓN GENERAL Y SUS CAUSAS