

## INTRODUCCIÓN

El termino esclerodermia significa literalmente “piel dura,” pero la esclerodermia (también conocida como la esclerosis sistémica, o ES) es mucho más que solo una enfermedad de la piel.

Casi todos los que sufren de la esclerosis sistémica (ES) tienen problemas con la piel, en particular el endurecimiento y engrosamiento de la piel de los dedos de las manos. Estos pacientes también tienen problemas con los órganos internos. Muchas personas tienen el endurecimiento y engrosamiento de la piel en otras áreas del cuerpo, particularmente en la cara y los brazos. Además, una característica de la ES es que varios sistemas de órganos internos son afectados, especialmente los sistemas vascular e inmunológico. Por ejemplo, frecuentemente los vasos sanguíneos están afectados (la vasculopatía), y causan en las extremidades expuestas al frío cambios espasmódicos de color (rojo, blanco, o azul). Generalmente a estos cambios de color se les conoce como fenómeno de Raynaud, y ocurre en los dedos de las manos de un 90 por ciento de las personas que sufren de la esclerosis sistémica. Una de las manifestaciones más comunes de la alteración del sistema inmunológico es la presencia de niveles anormales de anticuerpos auto-inmunes contra algunas proteínas presentes en el núcleo de las células del paciente (anticuerpos anti-nucleares o AAN), detectada en casi todas las personas con la esclerosis sistémica.

Éstas tres características clínicas—la fibrosis excesiva, la vasculopatía, y la auto-inmunidad—aparentemente ocasionan las diferentes manifestaciones que caracterizan a la esclerosis sistémica.

### LOS TIPOS DE LA ESCLEROSIS SISTEMICA

A causa de factores todavía desconocidos, el colágeno normal se deposita en la piel de los pacientes de esclerosis sistémica en mayor cantidad que en las personas que no tienen la enfermedad. Este proceso hace que la piel sea gruesa y dura. En algunas personas, estos depósitos de colágeno aparecen solamente en los dedos de las manos y posiblemente en la cara y las manos. En otras personas menos afortunadas, los depósitos se encuentren en todo el cuerpo. Además, a

los pacientes con la esclerosis sistémica se les divide en dos subgrupos. Esta división se basa en la extensión de piel afectada, y los sub-grupos son: la esclerodermia cutánea difusa y la esclerodermia cutánea limitada.

**La Esclerodermia Cutánea Difusa**

Este subgrupo se caracteriza por la piel engrosada y endurecida en los brazos (encima y debajo de los codos) y con frecuencia en las piernas (encima y debajo de las rodillas). En este subgrupo la enfermedad puede o no afectar la piel de la cara. La piel del torso (el pecho y abdomen) muchas veces es engrosada o endurecida. El engrosamiento de la piel a menudo progresa rápidamente y llega a afectar muchas áreas de piel de todo el cuerpo en un lapso corto de tiempo (desde semanas hasta meses). No es inusual que en la esclerodermia cutánea difusa el proceso de engrosamiento de la piel continúe por uno a tres años antes de que se detenga. Después de uno o dos años sin cambio en la piel, la piel engrosada empieza a volverse más delgada y suave.

**La Esclerodermia Cutánea Limitada**

Las personas con esta forma de la enfermedad tienen áreas de piel engrosada, dura o apretada debajo, no encima, de los codos y de las rodillas, y las áreas pueden o no incluir la cara. El engrosamiento de la piel se produce gradualmente. Cuando se examina repetidamente durante un largo plazo de tiempo, en la piel de los pacientes con la esclerodermia cutánea limitada solo se observan pequeños cambios, aún después de muchos años.

**Que nos dice la división de la esclerodermia en dos sub-grupos?**

Ambos subgrupos forman parte de una enfermedad mayor que se llama la esclerosis sistémica y ambos subgrupos comparten algunos síntomas entre los cuales se incluyen:

- El fenómeno de Raynaud. Este ocurre en casi el 90% de los pacientes con la esclerosis sistémica.
- La acidez, el reflujo y otros problemas del esófago (con el transito de la comida al estómago).
- Úlceras de la piel son comunes, principalmente en los dedos. Algunos pacientes sufren de úlceras en la piel de las muñecas, codos y tobillos.

- Problemas abdominales que incluyen el sentirse lleno después de comer muy poca comida, hinchazón del abdomen después de comer, el estreñimiento y/o diarrea.
- Aproximadamente el 10–15 % de los pacientes desarrollan la fibrosis pulmonar severa que llega a causar una dificultad para respirar.
- Aproximadamente el 10–20 % de los pacientes desarrollan la hipertensión pulmonar, que es la elevación de la presión sanguínea en las arterias que suministran sangre a los pulmones.

Las características antes mencionadas son las que tienen en común los dos subgrupos. Existen síntomas que solamente aparecen en uno de los dos subgrupos de la esclerodermia.

Los síntomas más comunes de la esclerosis sistémica cutánea difusa son:

- Una falla de la función de los riñones en un 15–20% de los pacientes. Afortunadamente existen tratamientos que pueden preservar el buen funcionamiento de los riñones y si el problema es tratado en una etapa temprana, puede prolongar la vida del paciente.
- Más o menos un 10% de los pacientes experimentarán por lo menos un tipo de problema de corazón que podría incluir acumulación de fluido alrededor del corazón, disturbios en el ritmo de los latidos del corazón y posiblemente un infarto.
- Dolores de los músculos y los huesos, una pérdida en el movimiento de algunas articulaciones (los dedos de la mano, las muñecas, los hombros, y ocasionalmente las rodillas) y un empeoramiento de la función de las manos que puede resultar en una incapacidad.

### LOS PROBLEMAS USUALES QUE AFECTAN A LOS ÓRGANOS

**La piel**

La piel es el órgano más grande del cuerpo. Su desventaja es su tamaño. La piel cubre todo el cuerpo y por lo tanto no se puede examinar ni medir fácilmente. Por esta razón, ha sido necesario desarrollar métodos para medir el grosor de la piel en varias partes del cuerpo. La técnica más usada para revisar el estado de

la piel se llama “calificación de la piel” (“skin score”). La calificación se hace por un médico profesional que palpa y pellizca la piel en 17 áreas diferentes, y a cada área se le asigna un número del 0 al 3 (cero para la piel normal y 3 para la piel muy engrosada). Los números de las 17 áreas se suman y ese número es la “calificación” de la piel (el rango de las calificaciones es del 0 al 51). Usando esta técnica se ha documentado con el tiempo un cambio característico en la calificación de la piel de los pacientes con la esclerodermia cutánea difusa.

**Los pulmones**

La mayoría de las personas con la esclerosis sistémica desarrollan algún tipo de fibrosis en los pulmones, que puede verse usando una tomografía computarizada de alta-resolución del pecho (CAT scan). La mayoría de estas personas nunca desarrollarán problemas graves en los pulmones. Sin embargo, en aproximadamente el 40% de los pacientes, sí habrá una disminución en la función pulmonar. La capacidad vital (la medida del volumen de aire que los pulmones pueden inhalar y expeler en una sola respiración) podría disminuir a causa de que el tejido fibrótico hace que el pulmón pierda elasticidad. Afortunadamente sí hay buenas noticias. Recientemente estudios sobre nuevos tratamientos inmunosupresores (i.e. cyclophosphamide) sugieren que estos tratamientos pueden detener o mejorar el daño a los pulmones. Se están realizando más estudios sobre esta estrategia y otras para poder detener el daño de los pulmones.

**Los riñones**

Una falla en la función de los riñones es una complicación severa que afecta por lo general a las personas con la esclerodermia cutánea difusa que han tenido la esclerosis sistémica por menos de cinco años. Los problemas empiezan cuando disminuye el flujo sanguíneo a los riñones. Los doctores todavía no entienden que es que causa los problemas o cuales son sus raíces. Este problema hace que el cuerpo libere hormonas, las cuales, desafortunadamente, ocasionan alta presión sanguínea y aún disminuyen más el flujo sanguíneo a los riñones. A este problema se le denomina “crisis renal,” y resulta en disminución o pérdida de la función renal. Los doctores pueden predecir una crisis renal revisando los niveles de

## 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.

La revista trimestral de la fundación de la esclerodermia.



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: \_\_\_\_\_

creatinina, un producto normal del metabolismo del músculo humano.

Los doctores todavía no han encontrado maneras efectivas para predecir quien experimentará esta complicación. Sin embargo, se sabe que los pacientes que sufren de una falla de los riñones también sufren al mismo tiempo de alta presión sanguínea, y se recomienda que la presión sanguínea sea controlada con frecuencia. A menudo, los médicos piden que los pacientes obtengan un aparato para controlar su presión sanguínea en su casa, y que lo utilicen tres veces por semana para poder detectar la crisis renal lo más pronto posible. Si la presión del paciente pasa de 140/90 en dos ocasiones separadas por doce horas, normalmente les dan un angiotensin-converting enzyme, o inhibidor "ACE." Los inhibidores ACE son una clase de medicamentos que son muy efectivos en estas situaciones.

Desafortunadamente, aun con estas recomendaciones, algunos pacientes tendrán que requerir diálisis. Afortunadamente, más de la mitad de las personas que empiezan un tratamiento sólo lo tendrán que continuar por unos 18 meses desde el inicio de la falla renal, pero solo mientras continúan tomando los inhibidores ACE. Si su sistema no tolera el tratamiento con los inhibidores ACE, pueden y deber cambiar su medicamento a un angiotensin-receptor blocker (como Cozaar o Diovan), mientras continúan con su tratamiento de diálisis.

#### El corazón

Cuando los riñones dejan de funcionar, muchas veces el corazón también sufre alteraciones, por lo menos temporalmente. Cuando los riñones vuelven a funcionar normalmente, también el corazón regresa a la normalidad. Desafortunadamente, un pequeño porcentaje de los pacientes se quedarán con fibrosis en el músculo del corazón que será la causa de la función anormal del mismo corazón. Los doctores todavía están buscando tratamiento para estos tipos de problemas del corazón.

#### Sistema gastrointestinal

Alrededor del 80-90% de las personas que padecen la esclerosis sistémica tienen un músculo "perezoso" en su esófago. Eso puede causar acidez, reflujo y la

sensación que la comida se "traba" en el pecho al bajar. Desafortunadamente, el músculo del estomago y los intestinos también se pueden volver "perezosos." Eso puede causar una multitud de síntomas que incluyen el sentirse lleno después de comer muy poca comida, el sentir hinchado el abdomen después de comer, la diarrea crónica o el estreñimiento. Muchos de estos síntomas no son específicos de una sola área del intestino y podría tomar mucho tiempo para que el doctor y el paciente averigüen cual área está causando el problema y cual área necesita tratamiento.

#### Dolor músculo-esquelético

La mayoría de las personas que padecen la esclerosis sistémica también experimentan algún tipo de dolor músculo-esquelético, en particular durante los primeros años. Son comunes el dolor en las articulaciones, la inflamación de los tendones (la tendinitis) y bursa (la bursitis), los dolores musculares, o la fibromialgia (dolores en todo el cuerpo, acompañados por áreas del cuerpo que son sensibles al ser tocados). En la etapa temprana, los pacientes con la esclerodermia cutánea difusa son más propensos a sufrir dolores músculo-esqueléticos que muchas veces empiezan a disminuir cuando la piel empieza a ablandarse.

#### PREDICIENDO EL FUTURO

Los doctores pueden aprender mucho sobre el futuro de los pacientes con la esclerosis sistémica durante los primeros años de la enfermedad. La mayoría de las posibles complicaciones normalmente ocurren durante los primeros cinco años y si no han ocurrido durante este periodo, es probable que problemas significativos del corazón, el pulmón o los riñones no ocurran después de los cinco años. Por lo general, al llegar al quinto año, la rapidez de progresión de la enfermedad disminuye, la piel empieza a ablandarse, y el cansancio, el dolor músculo-esquelético, y el movimiento de las articulaciones mejoran.

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

La Fundación de la Esclerodermia quiere agradecer a Philip Clements, M.D. por su ayuda con este folleto.

## NUESTRA MISION ES APOYO, EDUCACION E INVESTIGACION

 **SCLERODERMA  
FOUNDATION**  
SUPPORT · EDUCATION · RESEARCH

**Apojo:** 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](http://www.scleroderma.org)



**LA ESCLEROSIS SISTEMICA:  
CUTANEA LIMITADA Y  
CUTANEA DIFUSA**