

INTRODUCCIÓN

El término "esclerodermia" significa literalmente "piel dura". Sin embargo, la esclerodermia (denominada también esclerosis sistémica o SSc, por sus siglas en inglés) es mucho más que un trastorno de la piel.

Además de tener problemas cutáneos, particularmente cicatrización excesiva y piel hinchada, dura o tirante en los dedos, casi todas las personas con esclerosis sistémica también tienen afectados sistemas de órganos. Muchos tienen la piel tirante, hinchada o dura en otras áreas del cuerpo también, particularmente en el rostro y los brazos. Adicionalmente, la esclerosis sistémica se caracteriza también por la afectación de otros tipos de sistemas de órganos, principalmente del sistema vascular y del sistema inmunitario. Por ejemplo, a menudo afecta los vasos sanguíneos (vasculopatía) y provoca cambios repentinos de color (rojo, blanco o azul) en respuesta a la exposición al frío. Esto se conoce con el nombre de fenómeno de Raynaud y se observa en los dedos de aproximadamente 90 % de las personas que tienen esclerosis sistémica. Una de las manifestaciones más comunes de afectación al sistema inmunitario es la presencia de niveles anormales de anticuerpos autoinmunitarios que atacan al núcleo de las células propias (anticuerpos antinucleares o ANA, por sus siglas en inglés) que se observa en prácticamente todos los casos de esclerosis sistémica.

Estos tres rasgos clínicos (fibrosis o cicatrización excesiva, vasculopatía y autoinmunidad) parecen estar presentes en los procesos que provocan las diferentes manifestaciones que caracterizan a la esclerosis sistémica.

TIPOS DE ESCLEROSIS SISTÉMICA

Por razones que no son claras, en los pacientes con esclerosis sistémica, el colágeno, que es una proteína normal, se deposita en la piel en cantidades mayores que en la piel de las personas que no tienen esta enfermedad. Este proceso hace que la piel se vuelva gruesa y dura. En algunas personas, los depósitos de colágeno excesivo afectan sólo los dedos y posiblemente el rostro o las manos. En otras, pueden encontrarse estos depósitos en áreas repartidas por todo el cuerpo. Además, los pacientes con esclerosis sistémica se clasifican en dos subgrupos adicionales dependiendo de la extensión de piel afectada. Estos dos subgrupos son: esclerodermia cutánea difusa y esclerodermia cutánea limitada.

Esclerodermia cutánea difusa

Este subgrupo se caracteriza por el engrosamiento o la

tirantez de la piel en los brazos, por encima y por debajo de los codos, y frecuentemente en las piernas, por encima y por debajo de las rodillas, con o sin afectación de la piel del rostro. La piel del torso (pecho y abdomen) a menudo es tirante, gruesa o dura. Con frecuencia, el engrosamiento de la piel progresa rápidamente y es muy molesto, y esto



hace que en corto tiempo (de semanas a meses) aparezcan engrosamientos de piel en muchas áreas por todo el cuerpo. En la esclerodermia cutánea difusa, no es infrecuente que el proceso de engrosamiento de la piel se prolongue de uno a tres años antes de que se desacelere y se estabilice. Después de uno o dos años de estabilidad, normalmente el engrosamiento comienza a disminuir y la piel comienza a adelgazar o suavizarse.

Esclerodermia cutánea limitada

Las personas con esta modalidad de la enfermedad tienen la piel gruesa, tirante o dura en las áreas que están por debajo, pero no por encima, de los codos y las rodillas, y pueden tener la piel del rostro afectada o no. El engrosamiento de la piel a menudo se desarrolla de forma gradual y es relativamente discreto. Cuando se mide repetidamente a lo largo del tiempo, la puntuación de la piel en los pacientes con esclerodermia cutánea limitada por lo general es pequeña y varía muy poco, incluso a lo largo de muchos años.

¿Qué nos dice esta clasificación en esclerodermia cutánea limitada o difusa?

Ambos subgrupos forman parte de una trastorno más general llamado esclerosis sistémica y, por lo tanto, comparten algunas características en común, a saber:

- Fenómeno de Raynaud. Se presenta en aproximadamente 90 % de los pacientes con esclerosis sistémica.

- Acidez y otros problemas esofágicos (particularmente dificultades para tragar alimentos).

- Las úlceras cutáneas son comunes, principalmente en los dedos. Algunos pacientes desarrollan úlceras en la piel de las muñecas, los codos o los tobillos.

- Molestias estomacales que pueden incluir sensación de estar demasiado lleno después de comer una pequeña cantidad de comida, distensión del vientre después de las comidas, hinchazón del abdomen, particularmente después de las comidas, estreñimiento o diarrea.

- Alrededor del 10 % al 15 % de los pacientes pueden desarrollar fibrosis pulmonar aguda y, en consecuencia, tener dificultades respiratorias.

- Alrededor del 10 % al 25 % de los pacientes pueden desarrollar hipertensión pulmonar, es decir presión alta en las arterias que suministran sangre a los pulmones.

Ambos subgrupos tienen en común las características arriba enumeradas; sin embargo, existen algunas características que se observan con mayor frecuencia en uno de los dos subgrupos.

Características observadas con mayor frecuencia en la esclerosis sistémica cutánea difusa:

- Insuficiencia renal en alrededor del 15% al 20% de los pacientes; afortunadamente hay tratamientos que les pueden ayudar a mantener la función renal y, en muchos casos, prolongar la vida si reciben tratamiento temprano.

- Aproximadamente 10 % de los pacientes experimentarán cierto grado de afectación cardíaca, incluyendo acumulación de líquido alrededor del corazón, trastornos del ritmo cardíaco lo suficientemente sintomáticos como para requerir tratamiento, y posiblemente insuficiencia cardíaca.

- Son frecuentes las molestias y los dolores musculoesqueléticos, la disminución de la movilidad de algunas articulaciones (en los dedos, las muñecas, los codos, los hombros y, ocasionalmente, las rodillas) y una disminución de la función de las manos que puede causar discapacidad.

AFECTACIÓN TÍPICA DE LOS ÓRGANOS

Piel

La piel es el órgano más grande del cuerpo. Su desventaja es que se extiende por toda la superficie del cuerpo en

lugar de estar localizada en una sola área donde pueda ser fácilmente examinada y medida, como el corazón o los riñones. Por lo tanto, fue necesario desarrollar nuevos métodos para medir su grado de espesor en todo el cuerpo. La técnica de evaluación que se utiliza con más frecuencia es la denominada "puntuación de la piel". Un médico determina la puntuación sintiendo y pellizcando la piel en 17 áreas del cuerpo y, dependiendo de su espesor, asigna a cada área un número en la escala del 0 al 3, en la que el cero corresponde al espesor normal y el 3 indica un gran engrosamiento. Se suman todas las puntuaciones de las 17 áreas y el resultado es la puntuación de la piel (el rango de esta puntuación es de 0 a 51). Con esta técnica se han documentado los cambios en el tiempo que de manera bastante característica se reflejan en las puntuaciones de la piel de los pacientes con esclerodermia cutánea limitada y difusa.

Pulmones

La inmensa mayoría de las personas con esclerosis sistémica desarrollarán cicatrices en los pulmones, que generalmente se observan en una tomografía computarizada de alta resolución o una tomografía axial computarizada (CAT, por sus siglas en inglés) del tórax. Gran parte de esas personas nunca llegarán a tener gravemente afectados los pulmones. Sin embargo, aproximadamente 40 % de los pacientes sufrirán una reducción medible de la función pulmonar. La capacidad vital (cantidad máxima de aire que sus pulmones pueden inhalar y exhalar en una respiración profunda) puede verse reducida, ya que debido a las cicatrices en el tejido de los pulmones estos se vuelven más rígidos. La buena noticia es que recientemente se han realizado estudios de tratamientos cuyos resultados han sido alentadores y que indican que algunos inmunosupresores (p. ej., la ciclofosfamida) podrían desacelerar el daño a los pulmones. Actualmente se sigue investigando esta y otras estrategias de tratamiento para desacelerar el daño pulmonar.

Riñones

La insuficiencia renal es una complicación grave que se presenta principalmente en personas con esclerodermia cutánea difusa que han tenido esclerosis sistémica durante menos de cinco años. Los problemas comienzan con una disminución del flujo de sangre a los riñones por razones que los médicos desconocen. Esto desencadena entonces la liberación de hormonas que, desafortunadamente, hacen que aumente la presión arterial y disminuya aún más el flujo de sangre a través de los riñones. Este cuadro

HÁGASE MIEMBRO DE LA SCLERODERMA FOUNDATION

Cuando usted se hace miembro de la Scleroderma Foundation, favorece el cumplimiento de nuestra misión de apoyar, educar e investigar. Su donativo ayuda a financiar programas en cada una de estas tres áreas:

- Destinamos a investigación un presupuesto anual mínimo de un millón de dólares.

- Ayudamos a los pacientes y sus familias a hacer frente a la esclerodermia a través de grupos de apoyo, derivaciones a médicos y la Conferencia Nacional de Educación para Pacientes (*National Patient Education Conference*).

- Fomentamos la educación del público acerca de la enfermedad a través de publicaciones, seminarios, eventos educativos para pacientes y actividades de concientización.

Como miembro de la Scleroderma Foundation, usted recibirá:

- Nuestra revista trimestral, *SclerodermaVOICE*. La revista contiene información actualizada sobre las investigaciones y los tratamientos más recientes para la esclerodermia, historias positivas e inspiradoras de pacientes que conviven con la enfermedad, y consejos prácticos para aprender a vivir con la esclerodermia.

- Información y ofertas educativas de su delegación local.

- Un descuento en el precio de la inscripción a la Conferencia Nacional de Educación para Pacientes anual.

Considere hacerse miembro de la Scleroderma Foundation hoy mismo. En el reverso encontrará el formulario para hacerse miembro.



Para hacerse miembro de la Scleroderma Foundation, complete este formulario, despréndalo por la línea punteada y envíelo junto con su cheque o los datos de su tarjeta de crédito a la siguiente dirección:

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

Deseo hacerme miembro y ayudar a financiar las iniciativas de la Scleroderma Foundation para mejorar las vidas de las personas con esclerodermia, así como apoyar la búsqueda de la causa y una cura para esta enfermedad. Adjunto al presente encontrará un cheque por un monto de \$ _____ (o los datos de mi tarjeta de crédito).

Quienes hagan donativos de \$ 25 o más pueden ser reconocidos como miembros (\$ 35 o más en el caso de los miembros internacionales).

No estoy interesado en obtener las ventajas que tienen los miembros.

Sin embargo, deseo hacer un aporte de \$ _____.

Nombre: _____

Dirección: _____

Ciudad: _____

Estado/Código postal: _____


País: _____

Teléfono: _____

Correo electrónico: _____

Tarjeta de crédito: _____

N.º de la tarjeta de crédito: _____

(Encierre en un círculo una respuesta: )

Fecha de vencimiento: ____ Código CVV: ____

Nombre que figura en la tarjeta: _____

se denomina comúnmente "crisis renal" y provoca una reducción de la función renal, que los médicos por lo general evalúan midiendo los niveles de creatinina (un producto de desecho del metabolismo normal de los músculos) en la sangre.

Aún no se han desarrollado métodos que permitan predecir quiénes sufrirán esta complicación. Sin embargo, por cuanto los médicos saben que la mayoría de los pacientes que desarrollan insuficiencia renal experimentan al mismo tiempo una nueva aparición de hipertensión, recetan a sus pacientes que se tomen a menudo la presión arterial. Por lo general se pide a los pacientes que adquieran un tensiómetro para tomarse la presión arterial en casa y comiencen a tomarse la tensión tres veces a la semana para tratar de atajar lo más pronto posible el inicio de una "crisis renal". Si la presión arterial sube a más de 140/90 en dos ocasiones separadas por un intervalo de 12 horas, al paciente se le receta un inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina (ACE, por sus siglas en inglés). Los inhibidores de la ACE son un tipo de medicamento especialmente formulado para su uso en esta situación.

Lamentablemente, aun cuando sigan esta recomendación, algunos pacientes de todas maneras deberán someterse a diálisis. Por suerte, más de la mitad de las personas que inician el tratamiento con diálisis podrán dejarlo, generalmente dentro de los 18 meses siguientes a la aparición de la insuficiencia renal, siempre que continúen tomando inhibidores de la ACE. Si no toleran el tratamiento con el inhibidor de la ACE, pueden y deben cambiarlo por un bloqueador del receptor de la angiotensina (p. ej. Cozaar o Diovan), incluso en el caso de que sigan recibiendo tratamiento con diálisis.

Corazón

Cuando fallan los riñones, a menudo falla el corazón, por lo menos temporalmente. Cuando se controla los riñones, normalmente también el corazón recupera la normalidad. Lamentablemente, en un pequeño porcentaje de casos, en el músculo cardíaco quedan cicatrices que hacen que el paciente tenga una función cardíaca anormal. Los médicos aún no han conseguido buenos tratamientos para este tipo de problema cardíaco.

Tracto gastrointestinal

Alrededor de 80 %–90 % de las personas con esclerosis sistémica podrían presentar un músculo "perezoso" en el esófago. Esto puede causarles ardor de estómago y la

sensación de que la comida se les queda "atorada" en el pecho a medio camino. Desafortunadamente, los músculos del estómago y de los intestinos también pueden volverse perezosos. Esto puede provocar diversos síntomas, tales como sensación de estar demasiado lleno después de comer una pequeña cantidad de comida, sensación de distensión o hinchazón del abdomen después de las comidas, diarrea crónica o estreñimiento crónico. Lamentablemente, muchos de estos síntomas no son específicos de ningún área en particular del sistema digestivo, y al médico y al paciente puede tomarles un tiempo considerable tratar de identificar el área que está causando el problema y que necesita tratamiento.

Dolor musculoesquelético

La mayoría de las personas con esclerosis sistémica también experimentan dolor musculoesquelético de algún tipo, particularmente durante los primeros años. Las artritis de las articulaciones, las inflamaciones de tendones (tendinitis) y bursas, es decir los sacos llenos de líquido que están cerca de las articulaciones (bursitis), las mialgias difusas (dolores musculares) o la fibromialgia (dolores en todo el cuerpo, acompañados por palpitaciones de leves a moderadas en las áreas de los tejidos blandos) son frecuentes. Es más probable que los pacientes con esclerodermia cutánea difusa tengan dolores musculoesqueléticos al principio de la enfermedad y a menudo los dolores comienzan a remitir cuando la piel empieza a suavizarse.

PRONÓSTICO

Durante los primeros años de la enfermedad, los médicos pueden saber mucho sobre el futuro de los pacientes con esclerosis sistémica. La mayoría de las consecuencias negativas de la esclerosis sistémica se presentan en los primeros cinco años de la enfermedad o no se presentan en absoluto. Por lo tanto, si durante ese tiempo no han aparecido problemas cardíacos, pulmonares o renales importantes, es poco probable que lo hagan después de los cinco años. En general, hacia el quinto año disminuirá el ritmo de actividad de la enfermedad, la piel comenzará a suavizarse y mejorarán síntomas tales como la fatiga y los dolores musculoesqueléticos, así como el movimiento articular.

El único objetivo de este folleto es brindar información y de ninguna manera pretende sustituir el consejo experto de un médico.

La Scleroderma Foundation desea expresar su agradecimiento al Dr. Philip Clements, M.D., por su contribución a este folleto.

NUESTRA TRIPLE MISIÓN ES APOYAR,
EDUCAR E INVESTIGAR

ESCLEROSIS SISTÉMICA:
DIFUSA Y LIMITADA

Apoyar: ayudar a los pacientes y sus familias a vivir con la esclerodermia a través de programas de apoyo mutuo, terapia de grupo, remisiones a médicos e información educativa.

Educación: promover la concientización y educación del público a través de seminarios para pacientes y profesionales de la salud, publicaciones y campañas de publicidad.

Investigar: fomentar y apoyar la investigación con el fin de mejorar los tratamientos, así como para descubrir las causas y encontrar la cura para la esclerodermia y otras enfermedades conexas.



Translation services provided by:
CETRA Language Solutions • www.cetra.com

Mayo de 2015

Una publicación de la
Scleroderma Foundation
300 Rosewood Drive, Suite 105, Danvers, MA 01923
800-722-HOPE (4673) www.scleroderma.org

 www.facebook.com/sclerodermaUS

 www.twitter.com/scleroderma

 www.youtube.com/sclerodermaUS

