

LA ESCLERODERMIA: INFORMACIÓN GENERAL

Introducción

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune. Esto quiere decir que es una afección que provoca que el sistema inmunitario del cuerpo ataque sus propios tejidos. La función normal del sistema inmunitario es proporcionar protección contra invasores tales como los virus. En los trastornos autoinmunes, esta capacidad para distinguir entre los tejidos propios y los invasores externos se encuentra afectada. Cuando las células del sistema inmunitario atacan los tejidos del propio cuerpo, provocan inflamación y lesiones. La esclerodermia ("piel dura") puede variar mucho en términos de gravedad. En algunos casos puede ser una afección leve, mientras que en otros puede suponer una amenaza para la vida. Si bien existen medicamentos que ralentizan la progresión de la enfermedad y ayudan a controlar sus síntomas, en la actualidad la esclerodermia no tiene cura.

TIPOS DE ESCLERODERMIA

Existen dos tipos principales de esclerodermia: la sistémica (esclerosis sistémica, SSc), que por lo general afecta a la piel y los órganos o sistemas internos del cuerpo, y la esclerodermia localizada, que afecta solamente a un área local de la piel en forma de placas o parches (morfea), una franja a lo largo de un brazo o una pierna (esclerodermia lineal) o una línea en la frente (esclerodermia *en coup de sabre*). Es muy infrecuente que la esclerodermia localizada se vuelva sistémica.

ESCLEROSIS SISTÉMICA (SSc)

Para complicar más las cosas, existen dos tipos principales de esclerosis sistémica o SSc, por sus siglas en inglés: la SSc cutánea limitada y la SSc cutánea difusa. La diferencia entre la esclerosis sistémica cutánea limitada y la difusa radica en la extensión de la piel afectada. En la SSc cutánea limitada, el engrosamiento de la piel se produce solamente en las manos y los antebrazos, los pies y la parte inferior de las piernas. En cambio, la SSc cutánea difusa afecta las manos, los antebrazos, la parte superior de los brazos, los muslos o el tronco. Ambas modalidades pueden afectar el rostro. Es importante establecer la distinción entre la modalidad limitada y la modalidad difusa de esta enfermedad, ya que la extensión de la piel afectada tiende a ser un reflejo del grado de afectación de los órganos internos.

La esclerodermia *sine sclerosis* es una modalidad poco frecuente que se presenta únicamente en aproximadamente 5% de todos los casos y se caracteriza por que se evidencian

las complicaciones de la esclerosis sistémica en los órganos internos sin que se produzca un engrosamiento de la piel.

Tanto la SSc cutánea limitada como la difusa pueden tener características clínicas graves. Por ejemplo, el fenómeno de Raynaud se presenta en ambas modalidades de la enfermedad. El fenómeno de Raynaud es una afección que hace que la piel de los dedos se vuelva blanca o azul durante la exposición al frío y luego se torne roja o morada cuando recupera el calor. Estos episodios son causados por un espasmo de los pequeños vasos sanguíneos que hay en los dedos. Con el tiempo, estos pequeños vasos sanguíneos sufren daños hasta el punto de que pueden quedar completamente obstruidos. Esto puede hacer que aparezcan ulceraciones en las yemas de los dedos. El fenómeno de Raynaud se presenta en prácticamente todos los pacientes con SSc (95%) con afectación cutánea limitada o difusa, y en ambas modalidades de la enfermedad también pueden aparecer dolorosas úlceras en las yemas de los dedos.

Casi todos los pacientes con SSc también tienen afectado el esófago, que pierde el movimiento normal. En consecuencia, la comida puede "atorarse" en el esófago y el ácido estomacal puede subir por el esófago y provocar acidez.

Las telangiectasias son pequeños puntos rojos que aparecen en las manos, los brazos, el rostro o el tronco. Son pequeñísimos vasos sanguíneos de la piel que se han dilatado. Por lo general no son peligrosos, pero su apariencia puede ser desagradable desde el punto de vista cosmético, particularmente cuando aparecen en el rostro. Algunas personas tienen telangiectasias que pueden causar hemorragias en el esófago, el estómago y los intestinos.

Los pacientes afectados por la SSc cutánea difusa corren mayor riesgo de desarrollar fibrosis pulmonar o enfermedad pulmonar intersticial (cicatrices en el tejido pulmonar que dificultan la respiración), enfermedad renal y enfermedad intestinal.

Todos los pacientes con SSc deben someterse periódicamente a pruebas de la función pulmonar para vigilar si hay desarrollo de fibrosis pulmonar. Los síntomas de enfermedad pulmonar son: tos seca y sensación de falta de aliento (dificultad respiratoria). Sin embargo, en las etapas iniciales podría no haber ningún síntoma.

El compromiso renal se da con más frecuencia en la modalidad difusa que en la modalidad limitada de la SSc, en especial durante los primeros cinco años siguientes al diagnóstico, y habitualmente se manifiesta como un aumento repentino de la tensión arterial. Como suele suceder en los casos de hipertensión, al principio no se observa ningún síntoma. Sin embargo, si no se detecta ni se trata, la presión arterial alta puede provocar daños en los riñones

en pocas semanas, y por eso se conoce como crisis renal esclerodérmica. Las claves para controlar y prevenir que los riñones sufran un daño permanente es la detección temprana y el tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (ACE, por sus siglas en inglés)

El riesgo de compromiso extenso del intestino, con ralentización de los movimientos o la motilidad del estómago y los intestinos, es mayor en quienes sufren la modalidad difusa de la SSc que en quienes tienen la modalidad limitada. Los síntomas son: sensación de hinchazón después de comer, diarrea o períodos de estreñimiento alternados con períodos de diarrea.

La calcinosis se refiere a la presencia de depósitos de calcio en la piel o justo debajo de ella. Estos adoptan la forma de nódulos o bultos de consistencia firme que suelen aparecer en los dedos o los antebrazos, aunque también pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. Estos depósitos de calcio a veces pueden atravesar la superficie de la piel y drenar un material blancuzco (con una consistencia similar a la de la crema de dientes).

La hipertensión pulmonar es la presión arterial alta en los vasos sanguíneos de los pulmones. Es totalmente independiente de la presión sanguínea usual y se mide en el brazo. Tiende a desarrollarse en pacientes con SSc limitada tras varios años de enfermedad. El síntoma más frecuente es la falta de aliento (dificultad para respirar) cuando se hace un esfuerzo. Sin embargo, es necesario realizar varias pruebas para determinar si la causa es hipertensión pulmonar. Si el resultado del ultrasonido del corazón, denominado ecocardiograma, no es normal, será necesario realizar un cateterismo cardíaco derecho para medir la tensión directamente en la arteria pulmonar y hacer pruebas para descartar otras anomalías que pudieran causar hipertensión pulmonar. Como en la actualidad existen numerosos medicamentos para tratar la hipertensión pulmonar, cuanto antes se detecte y trate, mejor será el resultado.

ESCLERODERMIA LOCALIZADA

Morfea

La morfea se manifiesta en forma de placas o parches de piel engrosada que pueden tener desde media pulgada hasta seis pulgadas de diámetro. Algunas personas sólo tienen una o unas pocas placas, mientras que otras tienen varias repartidas por todo el cuerpo. Las placas pueden ser de color más claro o más oscuro que la piel circundante y, por lo tanto, lo habitual es que destaquen. Además, por lo general ocurre una pérdida de la capa de grasa debajo de

las placas de morfea. Al igual que las demás modalidades de esclerodermia localizada, la morfea no afecta los órganos internos.

Esclerodermia lineal

La esclerodermia lineal se manifiesta como una franja de piel engrosada a lo largo de un brazo o un lado de una pierna. La capa subcutánea de grasa puede perderse, de modo tal que el miembro afectado es más delgado que el que no lo está. En los niños en crecimiento, el brazo o la pierna afectados pueden ser más cortos que el otro brazo o la otra pierna.

Esclerodermia en coup de sabre

La esclerodermia *en coup de sabre* es una modalidad de esclerodermia lineal en la que la línea de piel engrosada aparece en la frente o en otra parte del rostro. En los niños en crecimiento, ambas modalidades, tanto la esclerodermia lineal como la esclerodermia *en coup de sabre* pueden provocar una deformación en el miembro en crecimiento o una falta de simetría en el rostro.

¿CUÁLES SON LAS CAUSAS DE LA ESCLERODERMIA?

Se desconocen las causas de la esclerodermia. Sin embargo, sí sabemos bastante sobre los procesos biológicos que implica. En la esclerodermia localizada, el problema subyacente es la sobreproducción de colágeno (tejido cicatricial) en las áreas afectadas de la piel. En la esclerosis sistémica intervienen tres procesos: anomalías de los vasos sanguíneos, fibrosis (sobreproducción de colágeno) y disfunción del sistema inmunitario (autoinmunidad o enfermedad autoinmune).

En la esclerosis sistémica, los vasos sanguíneos pequeños sufren daños y se estrechan. Esta es la causa del fenómeno de Raynaud y de las dolorosas úlceras que pueden aparecer en los dedos. Este daño vascular también ocurre en los órganos internos y es el responsable de la crisis renal esclerodérmica y de la hipertensión pulmonar.

Las arterias pequeñas normalmente son capaces de contraerse (estrecharse) y dilatarse (relajarse) para regular el flujo de sangre de acuerdo con las necesidades del cuerpo. Por ejemplo, cuando hace mucho frío, los vasos sanguíneos que llevan sangre a las manos y los pies se contraen para mantener caliente el centro del cuerpo. Sin embargo, con la SSc, los vasos sanguíneos no pueden relajarse normalmente y se vuelven propensos a sufrir episodios de vasoespasmos (contracción de la pared muscular que cierra el vaso). Los vasos se vuelven demasiado sensibles a las temperaturas frías y a

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.

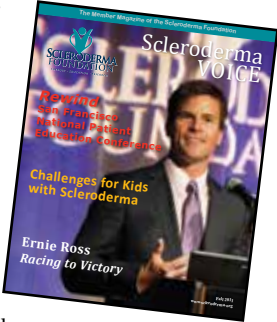
Como miembro de la Scleroderma Foundation, usted recibirá:

- Nuestra revista trimestral, *Scleroderma VOICE*. 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: _____

otros estímulos tales como el estrés emocional, lo que desencadena ataques de Raynaud.

El engrosamiento de la piel en la esclerodermia es causado por la sobreproducción de colágeno, el cual es el componente básico del tejido cicatricial. La acumulación anormal de colágeno se denomina fibrosis. El colágeno normalmente forma parte de la piel y de muchos órganos. Sin embargo, en la esclerodermia se altera el equilibrio entre la formación y la descomposición del colágeno, por lo que se acumula demasiado colágeno. En la esclerodermia localizada este proceso se limita a algunas áreas de la piel. En la SSC, el exceso de colágeno causa fibrosis en el corazón, los pulmones y los músculos que rodean el tracto gastrointestinal.

El colágeno está formado por fibroblastos (un tipo de célula que está presente en casi todos los tejidos del cuerpo) que pueden activarse para que produzcan más colágeno. En circunstancias normales, la formación de una cicatriz es el último paso de la curación que sigue a una lesión o una infección como, por ejemplo, cuando cicatriza un corte en la piel. El sistema inmunitario activa a los fibroblastos para que produzcan colágeno como parte del proceso normal de curación. Sin embargo, en la SSC los fibroblastos se activan sin ningún motivo aparente. La cicatriz resultante causa daños en los tejidos, reduce su flexibilidad y provoca la disfunción del órgano afectado.

El tercer problema de la SSC es la desregulación del sistema inmunitario, el cual genera ataques contra los tejidos de su propio cuerpo. Algunos de estos autoanticuerpos se encuentran en varias enfermedades autoinmunes, mientras que otros son específicos de una enfermedad en particular.

Una manera de detectar la activación del sistema inmunitario es buscar en la sangre anticuerpos (proteínas producidas por las células del sistema inmunitario y que son las "balas" de nuestro "ejército" inmunitario) que atacan a los tejidos del propio cuerpo (autoanticuerpos). La esclerodermia presenta un conjunto de autoanticuerpos muy específicos. Estos autoanticuerpos son como huellas del proceso patológico de la esclerodermia, ya que sólo se producen en condiciones muy específicas. No está claro qué papel desempeñan estos autoanticuerpos en los daños que sufren los vasos sanguíneos o en la estimulación de la sobreproducción de colágeno.

¿A QUIÉNES AFECTA LA ESCLERODERMIA?

Existen muchas claves que definen la susceptibilidad a desarrollar la esclerodermia. El hecho de que la SSC es

más frecuente entre pacientes que tienen familiares con otras enfermedades autoinmunes (como el lupus) apunta a que puede tener una base genética. En muy pocos casos, la SSC se da en familias y la gran mayoría de los pacientes no tienen ningún otro familiar afectado. La esclerodermia puede afectar a algunos estadounidenses nativos y afroamericanos en forma más grave que a los caucásicos.

Las mujeres son más propensas a sufrir la SSC. Los factores ambientales pueden desencadenar la enfermedad en los huéspedes susceptibles. Por ejemplo, la exposición a sílice (por ejemplo, en las actividades de minería o de limpieza con chorro de arena) se ha asociado a la esclerodermia sistémica y determinados fármacos pueden provocar reacciones similares a la esclerodermia. La esclerodermia es más frecuente en niños, mientras que la SSC es más frecuente en adultos. Sin embargo, ambas enfermedades pueden aparecer en cualquier edad.

RESUMEN

Las investigaciones indican que el huésped susceptible de la esclerodermia es alguien que tiene una predisposición genética a las lesiones de algún agente externo, como una infección viral o bacteriana o un agente presente en el ambiente. En la esclerodermia localizada, el daño resultante se limita a la piel. En la SSC, el proceso causa lesiones en los vasos sanguíneos o los afecta indirectamente al activar el sistema inmunitario. Los fibroblastos se activan como parte de la respuesta a la lesión tisular. Los mecanismos interrelacionados que provocan la inflamación inmune y las lesiones por el suministro inadecuado de sangre impulsan el proceso, así que se convierte en crónico. El colágeno producido en exceso interfiere en el funcionamiento normal del órgano y a veces genera una insuficiencia orgánica. En muchos casos, el proceso entra en remisión después de algunos años de actividad. Los investigadores siguen juntando las piezas del rompecabezas de la esclerodermia con el fin de identificar los genes de la susceptibilidad, descubrir el desencadenante externo y las proteínas celulares que impulsan la fibrosis, e interrumpir los mecanismos que perpetúan la enfermedad.

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

La Scleroderma Foundation agradece a la Dra. Maureen Mayes, M.D., M.P.H., Universidad de Texas/Houston, y al Dr. John Varga, M.D., Universidad Northwestern, su colaboración en la redacción de este folleto.

NUESTRA TRIPLE MISIÓN ES APOYAR,
EDUCAR E INVESTIGAR

Apojar: 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.

Investigación: 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 las enfermedades conexas.



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

Abril de 2014

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



ESCLERODERMIA:
INFORMACIÓN
GENERAL Y CAUSAS

