

INTRODUCCIÓN

"Esclerodermia" significa "piel dura". El término "esclerodermia localizada" como diagnóstico principal se refiere al hecho de que las enfermedades de este grupo se "localizan" en la piel, sin afectar ningún órgano interno. En ocasiones, se usan indistintamente los términos "morfea" y "esclerodermia localizada" y esto provoca algo de confusión. En realidad, la morfea es sólo un tipo particular de esclerodermia localizada. Es importante entender que la esclerodermia localizada es distinta de la modalidad de esclerodermia que afecta los órganos internos, denominada esclerosis sistémica o, a menudo incorrectamente, esclerodermia sistémica. La esclerodermia localizada habitualmente sólo afecta la piel, aunque en algunos casos puede afectar también el músculo y los tejidos subyacentes (morfea subcutánea). La esclerodermia localizada no es una enfermedad mortal, pero a menudo afecta negativamente la calidad de vida, ya que modifica la apariencia de la piel, la ocurrencia de contracturas en las articulaciones afecta el movimiento y, en raras ocasiones, provoca deformidades graves en el rostro y las extremidades.

El objetivo de este folleto es informarle sobre la naturaleza, el progreso y las complicaciones de la esclerodermia localizada, así como describir las opciones de tratamiento disponibles en la actualidad. Por cuanto la esclerodermia localizada a menudo afecta a niños, uno de los principales objetivos de este folleto también es aliviar los temores con respecto a esta afección y explicar en qué se diferencia de la esclerosis sistémica, que es muy diferente y afecta los órganos internos y la piel.

¿QUÉ ES LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

La esclerodermia localizada se caracteriza por la inflamación y el engrosamiento de la piel por un depósito excesivo de colágeno. El colágeno es una proteína que normalmente se encuentra en la piel. Proporciona un apoyo estructural. Sin embargo, cuando se produce demasiado colágeno, la piel se torna rígida y dura.

¿CUÁLES SON LAS CAUSAS DE LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Se desconocen las causas de la esclerodermia localizada. No es una enfermedad infecciosa y no puede contagiarse por tocar al paciente o entrar en contacto con él. Aunque no es hereditaria, en algunos casos poco frecuentes se observan problemas similares en los familiares. Se piensa que es una enfermedad autoinmune; sin embargo, aparte de la presencia de autoanticuerpos en la sangre (para mayor confusión,

muy similares a los de algunas enfermedades internas), los pacientes no presentan ningún otro defecto conocido o profundo en el sistema inmunitario.

TIPOS DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA

Los nombres y términos relacionados con la esclerodermia localizada son muy variados y causan bastante confusión. A los pacientes a menudo se les dice que tienen "esclerodermia" y eso puede asustarlos. Un paciente recién diagnosticado puede pensar que tiene esclerosis sistémica y que la enfermedad afectará sus órganos internos. Eso no es verdad.

Existen cuatro tipos principales de esclerodermia localizada. Cada tipo se caracteriza por el tamaño y la forma de la afección en la piel. Los cuatro tipos son: A) morfea, B) morfea generalizada, C) esclerodermia lineal y D) esclerodermia *en coup de sabre*.

A) Morfea: este es el tipo más común de esclerodermia localizada. Se presenta como una o varias (3-4) placas o parches de piel engrosada que pueden tener distintos grados de cambios de pigmentación. Algunas áreas son oscuras mientras que otras son más claras que la piel normal que las rodea. A menudo, la lesión cutánea no es muy dura al tacto. Por lo general es indolora, pero puede presentar prurito (picor). Cuando las lesiones aún están muy activas y se están extendiendo, puede observarse en ellas un borde de color violeta. A veces, los médicos clasifican la morfea en otros subtipos, de acuerdo con la forma o la profundidad de las lesiones. Por ejemplo, la morfea *guttata* se refiere a las áreas en forma de gotas de piel afectada, mientras que la morfea "subcutánea" indica una afectación substancial de tejidos más profundos con conservación relativa de la piel que los cubre. En algunos casos muy raros, el tipo subcutáneo puede extenderse profundamente en los tejidos musculares, pero esto no es indicativo de afectación de los órganos internos.

B) Morfea generalizada: la morfea generalizada compromete placas de piel más grandes que la morfea y a menudo afecta una mayor superficie del cuerpo. Rara vez puede afectar prácticamente todo el cuerpo. Algunos pacientes con morfea generalizada también tienen una franja de piel engrosada en un brazo o una pierna, como se observa en la escleroderma lineal, otro tipo de esclerodermia localizada (ver abajo). Además, las placas individuales de morfea también son frecuentes en la esclerodermia lineal. Por lo tanto, aunque generalmente predomina un tipo de esclerodermia localizada, los pacientes pueden tener una combinación de distintos tipos de afectación de la piel. Debido a la gran extensión del área superficial afectada, los pacientes con morfea generalizada pueden sufrir una

considerable discapacidad cosmética como consecuencia de la apariencia de su problema (muchas áreas de la piel oscuras y claras). Asimismo, debido al engrosamiento de la piel en las articulaciones, los pacientes pueden tener una función articular limitada.

C) Esclerodermia lineal: como su nombre indica, la esclerodermia lineal se manifiesta como una franja de piel engrosada. Podría penetrar el tejido que está debajo de la piel y afectar al músculo subyacente. El engrosamiento de una franja de piel es más común en las piernas y los brazos, y cuando atraviesa por las articulaciones, puede impedir una correcta movilidad articular. En algunos casos muy infrecuentes, la esclerodermia lineal puede ser un problema grave en niños, especialmente cuando se extiende profundamente debajo de la piel. A veces, por razones aún desconocidas, la esclerodermia lineal retrasa el crecimiento de los huesos subyacentes cuando afecta a niños durante la etapa de crecimiento activo.

D) Esclerodermia en coup de sabre: una modalidad inusual de esclerodermia lineal en el rostro o el cuero cabelludo puede manifestarse como una línea blanca denominada *en coup de sabre*. Este término en francés, que significa "golpe de sable", se utiliza por el aspecto que tiene esta modalidad de esclerodermia. Hay quienes consideran que podría ser totalmente diferente de la esclerodermia lineal. La esclerodermia *en coup de sabre* puede ser muy destructiva, ya que provoca atrofias (pérdida de tejido) en el rostro de los niños; este proceso puede afectar a la lengua y la boca. En muy pocos casos, la afección se encuentra asociada a anomalías en el crecimiento de los huesos faciales, lo que podría provocar deformidades considerables. Podrían haber algunas coincidencias entre la esclerodermia en coup de sabre y una rara atrofia del rostro, conocida como síndrome de Parry-Romberg.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Los médicos que están familiarizados con la esclerodermia o que son expertos examinando la piel pueden llegar al diagnóstico sin mucho problema después de hacer un cuidadoso examen. En algunos casos, puede ser necesario realizar otros exámenes para confirmar el diagnóstico. Para esos exámenes puede ser necesario tomar una muestra pequeña de piel (hacer una biopsia) y algunas muestras de sangre. Es importante que la superficie completa de la piel sea examinada con el fin de elaborar una historia completa en la que quede registrado todo lo que estaba presente al principio (historia de base). También es valioso documentar este examen con fotografías.

PRONÓSTICO: ¿QUÉ PASARÁ?

La morfea se presenta en todos los grupos de edades y tiende a ser más frecuente en las mujeres.

La mayoría de los pacientes desarrollan sólo una o dos placas de piel engrosada que a menudo son más oscuras o más claras que la piel circundante. También puede ocurrir una decoloración amarilla. Los cambios de color de la piel pueden durar años, aun cuando la piel mejore y se suavice. En general, la morfea tiende a afectar las capas superficiales de la piel. Los pacientes con morfea evolucionan bastante bien; sin embargo, es recomendable que se sometan a un seguimiento periódico. En algunos casos poco frecuentes, los pacientes siguen desarrollando nuevas placas y, en esencia, desarrollan morfea generalizada. Esta evolución hacia la morfea generalizada es más frecuente en mujeres.

La morfea generalizada se presenta en todos los grupos de edades y se prevé que los pacientes con esta modalidad tengan períodos más extensos y prolongados de actividad de la enfermedad, que en la mayoría de los casos duran varios años. La morfea generalizada no sólo implica un mayor número de lesiones de morfea, sino también una mayor tendencia a que las lesiones se unan entre sí. Las áreas de piel engrosada en la morfea generalizada tienden a confluir (unirse), en ocasiones afectando la mayor parte de la superficie del cuerpo; además, la profundidad de la afectación generalmente es mayor que en la morfea. Se recomienda que el paciente se someta a un seguimiento periódico.

Dependiendo del grado de afectación de la piel, los pacientes con morfea generalizada pueden sufrir una desfiguración grave como consecuencia de los cambios provocados por el engrosamiento de grandes extensiones de piel. A la larga, al igual que con la morfea, cabe esperar que la piel se suavice, pero la decoloración de la piel puede durar muchos años y podría ser permanente. Esto se debe a que la pigmentación excesiva persiste en las capas más profundas de la piel y los agentes blanqueadores no pueden eliminarla con facilidad.

La esclerodermia lineal es más común en los niños y adolescentes. Aproximadamente 80 % de los pacientes diagnosticados con esclerodermia lineal son menores de 20 años. En las mujeres es cuatro veces más frecuente que en los hombres. La esclerodermia lineal tiene el potencial de causar complicaciones graves. En los niños, las franjas de piel engrosada pueden alcanzar los tejidos subyacentes y los músculos, lo que puede frenar el crecimiento de la pierna o el brazo afectado. Los cambios en la superficie de la piel son similares a los descritos para la morfea y la morfea generalizada. Si atraviesan una línea articular, las

lesiones extensas de esclerodermia lineal pueden dificultar el movimiento de esa articulación en particular. A menos que se realicen esfuerzos continuados con fisioterapia para hacer que la articulación afectada mantenga un amplio rango de movimientos, esta complicación puede ser permanente y causar que el área afectada (por ejemplo, el codo, la muñeca, un dedo, etc.) se quede en una posición fija (contractura). Muchos pacientes con esclerodermia lineal, especialmente si son mayores cuando aparece la enfermedad, sólo tendrán cambios cutáneos menores y un engrosamiento mínimo de la piel. La esclerodermia lineal permanece activa de dos a cinco años, aunque en algunos casos puede permanecer activa más tiempo. En ocasiones los pacientes sufren recaídas después de un período durante el que se pensó que la enfermedad estaba inactiva. Estas "recaídas" son más frecuentes en pacientes que tienen el tipo *en coup de sabre*.

La esclerodermia *en coup de sabre* es potencialmente la modalidad más desfigurante de esclerodermia localizada, ya que afecta al rostro y al cuero cabelludo. Puede ser leve y produce sólo una ligera atrofia de la piel. Sin embargo, dependiendo del lugar del rostro donde aparezca, puede generar considerables problemas, especialmente en los niños. Es posible que sea una enfermedad aparte y no un verdadero tipo de esclerodermia lineal. Si se localiza en el cuero cabelludo, puede provocar distintos grados de caída del cabello. Cuando afecta al rostro, puede provocar hendiduras o depresiones en la superficie de la piel, especialmente en la frente. El proceso puede extenderse al hueso subyacente. Las recaídas son posibles, incluso en casos en los que la enfermedad aparentemente ha remitido.

¿LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA PUEDE DESAPARECER?

Como regla general, la esclerodermia localizada es un problema autolimitante, al menos en términos de la actividad del proceso; es probable que los cambios de color persistan. En ocasiones, pueden aparecer nuevas lesiones durante unos años; sin embargo, con el tiempo remitirá el proceso de desarrollo de nuevas áreas afectadas. Posiblemente la única excepción sea la esclerodermia *en coup de sabre*, que puede seguir un curso impredecible y volverse activa otra vez, incluso muchos años o décadas después de su primera aparición.

¿LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA TIENE OTRAS COMPLICACIONES?

Algunos pacientes con esclerodermia localizada, se calcula que entre 10 % y 20 %, desarrollan dolor de las articulaciones (artralgia) en el transcurso de su

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: _____

enfermedad. El dolor no se limita a las articulaciones que se encuentran bajo la piel afectada, sino que también puede afectar a otras articulaciones, como las rodillas, las muñecas e incluso la columna vertebral.

Ocasionalmente, esta complicación ocurre antes de que aparezcan las lesiones en la piel y durante un corto tiempo puede llegar a confundirse con la artritis reumatoide. Con el tiempo, los dolores en las articulaciones remiten, incluso en el caso de que nuevos parches de piel sean afectados; sin embargo, se ha informado de una asociación entre esta enfermedad y la artritis de la columna vertebral. En la misma línea, es muy improbable que los pacientes con esclerodermia localizada desarrollen afecciones sistémicas (internas) graves tales como la artritis reumatoide, el lupus eritematoso o la esclerosis sistémica (la modalidad interna de la esclerodermia). Aún así, es importante reconocer que la morfea y otros tipos de esclerodermia localizada pueden estar presentes en varias de estas afecciones sistémicas, incluyendo el lupus eritematoso sistémico, la esclerosis sistémica y las enfermedades ampollasas. Se ha identificado una asociación entre la esclerodermia localizada y una enfermedad parasitaria (toxoplasmosis). Si bien esto no implica que los pacientes con esclerodermia localizada necesariamente vayan a desarrollar estas afecciones, sí se hace hincapié en la necesidad de que se sometan a un seguimiento y evaluaciones periódicas, especialmente los pacientes que sigan teniendo problemas de piel activos o desarrollen nuevos problemas.

¿EXISTE ALGUNA PRUEBA O ANÁLISIS QUE PERMITA CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

El diagnóstico de la esclerodermia localizada se hace principalmente mediante un reconocimiento visual, aunque a menudo puede practicarse una biopsia con el fin de realizar un análisis microscópico de la piel que confirme la mayor deposición de colágeno y otros cambios indicativos de esta enfermedad. La biopsia también podría ayudar a determinar si la enfermedad aún se encuentra activa. Sin embargo, las lesiones cutáneas podrían extenderse aun cuando la biopsia no haya mostrado ningún cambio significativo. Para tomar una muestra de piel para realizar la biopsia, lo primero que se hace es adormecer la piel con una inyección que contiene un fármaco anestésico (por ejemplo, lidocaína) y luego se extrae una área circular pequeña (3-4 mm o aproximadamente 0.15 pulgada) de piel con un instrumento especial denominado "aguja de biopsia" o "aguja de punción" ("punch"). Por lo general, a menos que se trate de una afectación mucho más profunda de la piel,

no es necesario tomar muestras de piel más grandes para la biopsia. Los puntos son opcionales si el lugar de la biopsia es muy pequeño. Cualquier biopsia puede dejar una pequeña cicatriz.

Es importante buscar los signos físicos del tipo interno de la esclerodermia (esclerosis sistémica), tales como engrosamiento de la piel en todos los dedos (esclerodactilia) y engrosamiento de la piel en el rostro (sin cambios de color). Hay otras claves que pueden identificarse durante el examen inicial. Por ejemplo, los pacientes con esclerodermia localizada no presentan los cambios típicos en la base de las uñas que son comunes en la enfermedad interna (esclerosis sistémica): cambios en los vasos capilares para cuya detección es necesario usar una lupa especial. Otra cuestión importante es si los pacientes presentan el denominado fenómeno de Raynaud. Este consiste en la incapacidad de las manos del paciente de resistir la exposición al frío, que hace que los dedos palidezcan por completo o incluso experimenten entumecimiento y dolor, o adquieran una tonalidad azulada temporal cuando se exponen a temperaturas incluso ligeramente frías, cuando tocan una bebida fría o sacan algo del congelador. Los pacientes con esclerodermia localizada generalmente no presentan el fenómeno de Raynaud, a diferencia de la mayoría de los pacientes con esclerosis sistémica.

Se podría realizar varios análisis de sangre, cuyos resultados, si no son normales, ayudan a determinar cuán extensa o activa podría llegar a ser la enfermedad. Estos análisis de sangre incluyen el recuento de eosinófilos (células normalmente presentes en nuestra sangre), el nivel de proteínas inmunitarias (inmunoglobulinas) y de diversos autoanticuerpos: anticuerpos antinucleares (ANA, por sus siglas en inglés), anticuerpos anti-ADN monocatenario (ssDNA, por sus siglas en inglés) y anticuerpos antihistonas. Estos análisis no son específicos para la esclerodermia localizada y sus resultados pueden no ser normales cuando existen otras afecciones, entre ellas el tipo interno de esclerodermia. Sin embargo, se espera que los pacientes con esclerodermia localizada tengan resultados negativos en los análisis de los anticuerpos específicos que son comunes en la esclerosis sistémica (típicamente anticuerpos anticentrómero o antitopoisomerasa o SCL70).

¿QUÉ MEDICAMENTOS HAY?

No existe ninguna cura total para la esclerodermia localizada. Una cura total podría definirse no sólo como la estabilización completa de las lesiones de la piel, sino también la desaparición de los cambios que han tenido lugar en la piel y debajo de ella, así como de toda deformación cosmética o funcional asociada a dichos cambios. Sin

embargo, en efecto es posible lograr la estabilización (estado inactivo de la enfermedad) de la esclerodermia localizada. El pronóstico de la esclerodermia localizada por lo general es bastante favorable. En primer lugar, la enfermedad no es mortal, no parece reducir la esperanza de vida y, salvo en situaciones extremadamente infrecuentes, no está asociada a ninguna otra enfermedad que afecte los órganos internos. En segundo lugar, en la mayoría de los casos la afección es autolimitada, y esto definitivamente se aplica a cada una de las áreas de morfea por separado. En esos casos, no es necesario ni se recomienda ningún tratamiento, a excepción de algunos emolientes o, en algunos casos, esteroides tópicos suaves. Por lo tanto, el tratamiento sistémico con un medicamento u otras intervenciones de tratamiento (por ejemplo, luz ultravioleta) se reservan para modalidades más extensas de esclerodermia localizada. Numerosas publicaciones hacen referencia a resultados favorables cuando se usan determinados medicamentos, pero no se ha demostrado realmente que funcionen. Estos son algunos ejemplos de dichos medicamentos: fenitoína (Dilantin), corticosteroides sistémicos (cortisona), fármacos antimaláricos (plaquenil, cloroquina), ciclosporina, d-penicilamina, antibióticos (presumiblemente para tratar un problema subyacente de enfermedad de Lyme) y vitamina E. Se ha demostrado la ineficacia de una terapia a base de vitamina D (con calcitriol) que se había usado anteriormente. Hay algunas buenas noticias recientes para los pacientes con grandes extensiones de piel afectada por la enfermedad que necesitan medicamentos y otras intervenciones de eficacia comprobada. Se ha demostrado la eficacia del metotrexato (como fármaco antiinflamatorio) en niños con morfea activa extensa (y profunda). Tiene algunos efectos secundarios y debe usarse sólo cuando sea realmente necesario. La luz ultravioleta (una terapia que tiene distintas modalidades, dependiendo de la longitud de onda de la luz que se utilice) también ha resultado ser bastante prometedora cuando se usa en pacientes con la enfermedad activa. En otras situaciones o cuando estos tratamientos fallan, existen otros medicamentos que pueden probarse a pesar de que todavía no se ha demostrado su eficacia en estudios clínicos de investigación cuidadosamente realizados. Existe un firme consenso en torno a la importancia de la fisioterapia para mantener la movilidad completa de las articulaciones afectadas.

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. Vincent Falanga, M.D., Universidad de Boston, por su contribución a este folleto.

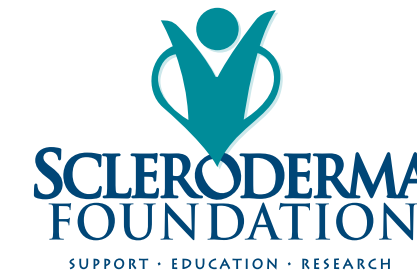
NUESTRA TRIPLE MISIÓN ES APOYAR,
EDUCAR E INVESTIGAR

ESCLERODERMIA LOCALIZADA

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 otras enfermedades conexas.



Este folleto se financió con una subvención educativa sin restricciones recibida de Actelion Pharmaceuticals USA, Inc.



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

