

19

MANUAL  
EDUCATIVO  
PARA  
PACIENTES

# ESCLEROSIS SISTÉMICA



Asociación  
Colombiana de  
Reumatología.

# ESCLEROSIS SISTÉMICA

**Alex Cardona Rincón**

Reumatólogo

Universidad Militar Nueva Granada

## Generalidades

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune en la cual las defensas atacan ciertos órganos del cuerpo, principalmente la piel, el intestino, los pulmones, corazón, músculos, tendones, entre otros. Se caracteriza por un engrosamiento con pérdida progresiva de la elasticidad de la piel. Es una enfermedad muy compleja y heterogénea con formas clínicas que van desde el compromiso limitado a la piel (ES cutánea localizada) hasta formas con compromiso difuso de piel asociada a alteraciones en órganos internos y a menudo de un curso más progresivo (ES cutánea difusa). Raras veces puede tener un curso rápido y mortal.

## Epidemiología

La esclerosis sistémica se considera una enfermedad rara. En EE.UU. se ha establecido la presencia de 275 pacientes por cada millón de habitantes y cada año ocurren 19 nuevos casos por cada millón de habitantes. La Asociación Colombiana de Esclerodermia cree que el número de personas viviendo con la enfermedad en el país asciende a 4.000 aproximadamente.

## Síntomas y signos

### Piel

El engrosamiento de la piel es una característica universal de la ES y es causada por un aumento de la proteína colágeno sumado a mayor formación de matriz intercelular (tejido que se encuentra rodeando las células del cuerpo) e hinchazón del mismo tejido (dedos en salchicha) (Figura 1). También es común que el paciente con ES presente fenómeno de Raynaud, una alteración en la coloración de la piel al exponerla al frío o desencadenada en situaciones de estrés (Figura 2). Otras formas de alterar la piel de la ES son la





presencia de manchas blancas y oscuras (en sal y pimienta), la pérdida de folículos de la piel y la pérdida de glándulas productoras de sudor por lo cual el paciente puede presentar resequedad de la misma.

### Vasos sanguíneos

Como consecuencia de las alteraciones en los vasos sanguíneos, los pacientes con ES pueden manifestar fenómeno de Raynaud (ya mencionado) y presentar ulceraciones en las extremidades (dedos de manos o pies). Además puede haber aumento de la presión de la arteria pulmonar (hipertensión pulmonar).

**Pulmones:** Dentro de las alteraciones que produce la ES en el paciente la hipertensión pulmonar y la enfermedad pulmonar intersticial se consideran de alta importancia por su asociación a mortalidad.

**Corazón:** Las manifestaciones pueden ser muy variadas e ir desde una arritmia pasajera hasta provocar un bloqueo cardíaco completo o síntomas de insuficiencia cardíaca (por ejemplo: ahogo, tos, dolor en el pecho, hinchazón de las piernas, etc.).

**Intestino:** Según estudios epidemiológicos más del 80% de los pacientes con ES tienen manifestaciones intestinales. Estos pacientes tienen afectado comúnmente el esófago por lo cual pueden tener síntomas de reflujo (gastroesofágico) y además, un tránsito intestinal más lento lo cual los predispone a presentar estreñimiento.

**Riñones:** Los pacientes con ES pueden presentar una complicación conocida como crisis renal la cual se ha asociado a dosis moderadas de medicamentos esteroides o una afectación de estos por la propia enfermedad (Glomerulonefritis).



Figura 1. Dedos en salchicha.



Figura 2. Fenómeno de Raynaud.



### **Músculos, tendones, articulaciones:**

Los pacientes con ES pueden presentar dolor en articulaciones asociado o no a hinchazón de las mismas. En caso de hinchazón ésta compromete más frecuentemente las manos y menos a las rodillas. Los pacientes con ES pueden presentar también alteraciones musculares (miopatías) las cuales por lo general son de intensidad leve y duración corta con elevación discreta de enzimas musculares. Los tendones son frecuentemente alterados y dañados en estadios avanzados de la enfermedad (fase de atrofia).



### **Tratamiento**

En general el tratamiento de la ES será realizado por el Reumatólogo y dependerá de las manifestaciones más importantes. Para el tratamiento de las manifestaciones de la piel por lo común se formulan fármacos llamados calcioantagonistas (Ej.: nifedipino) o antagonistas de angiotensina II como Losartan. También son de utilidad los inmunomoduladores como el Metotrexate o el Micofenolato. Otras manifestaciones como la hipertensión pulmonar requieren otro tipo de fármacos como lo son el Sildenafil, el Bosentan o el Iloprost.

### **Recomendaciones específicas**

- Usar una crema hidratante para el cuidado diario de la piel
- Usar guantes protectores en las manos con el fin de disminuir los síntomas asociados al fenómeno de Raynaud.
- Es útil la aplicación de bloqueadores solares al menos 3 veces al día.

