

18

**MANUAL
EDUCATIVO
PARA
PACIENTES**

ESCLERODERMIA GENERALIDADES



Asociación
Colombiana de
Reumatología.

ESCLERODERMIA GENERALIDADES

Fernando Vela Lozada

Medicina Interna
Fellow de Reumatología
Universidad Nacional de Colombia

Federico Rondón

Medicina Interna, Reumatología
Jefe Servicio de Reumatología
Universidad Nacional de Colombia

Generalidades sobre la enfermedad

La esclerosis sistémica, también denominada esclerodermia, hace parte de un grupo de enfermedades autoinmunes. Es una rara enfermedad sistémica caracterizada por acartonamiento o endurecimiento de la piel producido por:

1. Depósitos anormales y exceso de proteínas en las capas de la piel.
2. Alteraciones de los vasos sanguíneos principalmente en la capa interna, denominada endotelio.
3. Alterada respuesta inmunológica.

En estadios muy tempranos de la enfermedad, se expresan clínicamente como cambios en la coloración de piel, de morado a blanco, ya sea por la exposición al frío o el estrés, y se los denomina como fenómeno de Raynaud el cual puede manifestarse en otros órganos como pulmones, tracto digestivo, riñones, corazón, vasos pulmonares; otros síntomas inflamatorios se manifiestan en músculos y articulaciones. Existen algunos genes relacionados con el

desarrollo de la enfermedad, tener un familiar afectado incrementa el riesgo de padecerla hasta en 14 veces, además de algunos factores ambientales como la sílice.

¿Cómo se clasifica clínicamente la enfermedad?

Se ha clasificado en 3 grupos, dependiendo del compromiso de la piel:

1. Localizada: Morfea.
2. Limitada: Compromiso de la piel de los codos y rodillas hacia abajo.
3. Difusa: De la piel de los codos y rodillas hacia arriba con compromiso del tronco.

Esclerosis sistémica sin compromiso cutáneo: Sin esclerodermia.

Sin embargo, en los últimos años han tomado gran relevancia los hallazgos en los exámenes de autoanticuerpos y las características clínicas no solo de la piel para determinar el posible progreso o daño de otros órganos con el tiempo.





¿Por qué se presenta la enfermedad?

Se sabe muy poco sobre por qué se desarrolla la enfermedad y qué hace que se afecten órganos internos, pero diversas investigaciones sugieren que el daño principal e inicial se presenta en la capa interna de los vasos (endotelio).

Algunos factores genéticos e inmunológicos están estrechamente vinculados con la presencia de la enfermedad: la sobreproducción de colágeno, producto de la alteración de la respuesta inmunológica, se acumula en la piel y órganos internos produciendo fibrosis con manifestaciones clínicas.

¿Cómo se hace el diagnóstico?

El diagnóstico se realiza con los hallazgos al examen físico y diferentes exámenes de sangre como test de autoanticuerpos, además de un estudio clínico denominado capilaroscopia que consiste en que, por medio de un microscopio u otros instrumentos, se puede apreciar la imagen de los vasos pequeños que crecen en las cutículas de las uñas y que se alteran de diferentes formas con la enfermedad, y nos ayuda a determinar el compromiso de otros órganos. Por esta razón, en algunos pacientes es necesario realizar algunos exámenes complementarios como ecocardiograma, pruebas funcionales pulmonares, tomografía de tórax, endoscopia digestiva o manometría esofágica.

Epidemiología de la esclerodermia

Es una enfermedad poco frecuente, con una prevalencia estimada entre 7 y 489 casos / millón de habitantes y una incidencia 0,6 a 122 casos / millón de habitantes / año. Sin embargo, es una enfermedad de alto impacto social que afecta predominantemente a las mujeres con edad de inicio entre los 30 y 45 años. Por el compromiso sistémico esta enfermedad está asociada a alta discapacidad laboral y gran impacto desfavorable en calidad de vida, con un altísimo costo económico y con alta mortalidad, sobre todo cuando se comprometen el pulmón o los vasos pulmonares. Es más frecuente en la raza afrodescendiente. Un contaminante ambiental conocido como sílice también se ha asociado con el desarrollo de la esclerosis sistémica.

¿Cuáles son los signos y síntomas de la enfermedad?

1. Fenómeno de Raynaud: Cambios en la coloración de las manos y pies y en ocasiones orejas y nariz de morado a blanco con la exposición al frío o el estrés (Figura 1).
2. Acartonamiento o endurecimiento de la piel.
3. Úlceras o llagas en las yemas o punta de los dedos.
4. Capilares en forma de araña en la piel, palmas y cara.
5. Formación de cálculos de calcio debajo de la piel.
6. Dificultad para tragar alimentos sólidos, sensación de reflujo gástrico.





Figura 1. Esclerosis de la piel con fenómeno de Raynaud y úlceras en los pulpejos de los dedos.

7. Ahogo al caminar o en reposo.
8. Dolores articulares difusos y/o inflamación articular (artritis).
9. En algunas ocasiones puede producirse elevación severa de la tensión arterial con daño de los riñones.

Tratamiento de la esclerodermia

Hasta el momento no existen fármacos que hayan demostrado eficacia como modificadores de la enfermedad. El diagnóstico temprano de la enfermedad es la clave para el tratamiento. Una variedad de medicamentos utilizados en esta etapa pueden mejorar los síntomas y modificar la calidad de vida.

Algunas de las diferentes opciones terapéuticas están dirigidas a tratar el fenómeno de Raynaud y el compromiso de órganos internos como el daño

pulmonar o la hipertensión de los vasos pulmonares, cada una con un grado variable de eficacia, dependiendo del momento en que se realice el diagnóstico.

Adicionalmente, algunos medicamentos han ayudado a reducir la frecuencia de daño renal. Existen otros fármacos, que serán elegidos por el médico de acuerdo a la gravedad y al estadio clínico al momento de la consulta.

Recomendaciones

Ante la presencia de cambios en la coloración de la piel de manos y pies con el frío o situaciones de estrés emocional siempre es recomendable la valoración por un reumatólogo debido a que en la mayoría de los casos este es el síntoma inicial y es posible realizar un diagnóstico temprano y así mismo evitar o detectar oportunamente complicaciones de órganos internos.

En pacientes ya diagnosticados es importante siempre la protección ambiental de las manos y pies con uso de guantes de alta montaña y evitar el contacto con agua o líquidos fríos.

Es muy importante, por parte del paciente, el cumplimiento en la toma y en los horarios adecuados de los medicamentos formulados por el médico al igual que la asistencia regular a controles con el reumatólogo y la realización de los exámenes solicitados.