



# Colegio Mexicano de Reumatología

## ESCLERODERMA

### **¿Qué es la escleroderma?**

La escleroderma es una enfermedad autoinmune, crónica que provoca una alteración en el colágeno, provocando endurecimiento de la piel. Se clasifica en escleroderma localizada (Ej morfea, lineal, en gota) y sistémica. Como su nombre lo indica, la escleroderma localizada, solo afecta piel y la sistémica puede afectar órganos como el pulmón, sistema digestivo, corazón y riñón.

En esta publicación nos enfocaremos en la escleroderma sistémica. Es una enfermedad rara de origen desconocido, que afecta a una de cada 50.000 personas. Se presenta comúnmente en mujeres. De cada 4 mujeres un hombre la presenta. La edad de presentación va de los 35 a 64 años, aunque hay casos en niños y personas mayores.

La escleroderma sistémica a su vez se clasifica en limitada y difusa. Esta clasificación se basa en la extensión de la afectación a piel. En la escleroderma limitada se presenta engrosamiento de piel en cara, cuello y en extremidades la induración cutánea afecta de las manos a los codos y de los pies a las rodillas. En la escleroderma difusa se afecta además de las regiones mencionadas, la piel del tórax.

### **¿En quienes se presenta?**

Puede presentarse a cualquier edad, sin embargo es más frecuente en mujeres de mediana edad. Existen grupos con mayor vulnerabilidad debido a la exposición a determinadas sustancias como asbesto, sílice, entre las principales, y algunas manifestaciones clínicas podrían agravarse con el estrés, exposición al frío o bien el tabaquismo.

### **¿Por qué se produce?**

Si bien se sabe que se produce por efecto de factores genéticos y alteraciones en la función del sistema inmune, su origen es desconocido.

## ¿Cuáles son los síntomas?

La principal manifestación es el engrosamiento en la piel, sin embargo también se pueden presentar telangiectasias (pequeñas venas dilatadas en la superficie de la piel), calcinosis (depósito de calcio en diferentes zonas del cuerpo), fenómeno de Raynaud (cambios de coloración en dedos de las manos o pies sobretodo cuando hay contacto con el frío, cambian de blanco a azul y rojo), artritis o artralgiás (inflamación o dolor de articulaciones), miopatía (dolor muscular y/o debilidad), hipomotilidad esofágica (alteración en movimiento de esófago causando reflujo o problemas para deglutir sólidos o líquidos), fibrosis pulmonar, hipertensión pulmonar (estos últimos causan falta de aire) y crisis renal.

Otros datos que se pueden presentar son fatiga y diarrea o estreñimiento.

No todos los pacientes presentan los mismos datos clínicos. Estas manifestaciones son más graves y frecuentes en la esclerosis difusa. La esclerosis sistémica puede tener diversos cursos clínicos, desde manifestaciones muy leves y progresión lenta a través de muchos años, hasta presentaciones graves con afección a órganos internos en poco tiempo.

## ¿Cómo se hace el diagnóstico?

Se basa en las manifestaciones clínicas, como el engrosamiento de la piel, edema, úlceras y/o cicatrices puntiformes de los dedos, telangiectasias, manifestaciones pulmonares, fenómeno de Raynaud, estudios de laboratorio como anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticentrómero, antitopoisomerasa I y anti-RNA polimerasa III; estudios complementarios como capilaroscopia.

Dependiendo de los órganos afectados se puede realizar: ecocardiografía, pruebas de función pulmonar, tomografía de tórax de alta resolución, motilidad intestinal lo cual ayuda a llevar el seguimiento de los pacientes. Su médico tratante ( Reumatólogo certificado) utilizará unos criterios clínicos ( Criterios EULAR/ACR )para definir si su enfermedad es una Esclerosis sistémica.

## ¿Cuál es el tratamiento?

Debe seguir las indicaciones del reumatólogo certificado, así como de un equipo multidisciplinario con dermatólogos, gastroenterólogos entre otros para brindar tratamiento específico a los síntomas que el paciente presente. El tratamiento irá encaminado al tipo de manifestaciones clínicas o afección orgánica presente. Los fármacos pueden ir desde antiinflamatorios, inmunosupresores como metotrexato, micofenolato de mofetil o ciclofosfamida, hasta trasplante de células madre según la gravedad evaluada

por su médico tratante. Los glucocorticoides en esta enfermedad solo están indicados en condiciones muy especiales e indicados solo por su reumatólogo tratante (Nunca se automedique).

### **¿Qué medidas de prevención puedo tomar?**

Para evitar que la enfermedad se agrave existen algunas medidas como evitar fumar, usar guantes cuando hace frío, usar agua caliente para lavar, hidratar la piel, evitar alimentos que produzcan acidez, evitar situaciones de estrés o ansiedad, realizar ejercicio para evitar la rigidez de zonas afectadas, controlar la presión arterial de manera periódica. Algunos fármacos, como los que tienen propiedades vasoconstrictoras (como medicamentos para la gripe), pueden influir en el empeoramiento de los síntomas.

Si bien es una enfermedad que no tiene cura, esta se puede controlar y los pacientes pueden desarrollar su vida normalmente. Para ello es importante seguir el tratamiento indicado por el reumatólogo y de los otros especialistas.

Dra. Vijaya Rivera Terán

Dr. Gabriel Figueroa