



Esclerodermia (también conocida como esclerosis sistémica)

La esclerodermia es una enfermedad que afecta la piel y otros órganos del cuerpo. La esclerodermia es una enfermedad reumática autoinmune, lo cual significa que el sistema inmunológico del organismo actúa de manera anormal. El principal efecto de la esclerodermia es el engrosamiento y el endurecimiento de la piel, y la inflamación y la cicatrización de muchas partes del cuerpo que causan problemas en los pulmones, los riñones, el corazón, los intestinos y otras áreas. Aún no existe una cura para la esclerodermia, pero ya se cuenta con tratamientos efectivos para algunas formas de la enfermedad.

Datos breves

- La esclerodermia es relativamente inusual. Sólo 75.000 a 100.000 personas en los Estados Unidos padecen esta enfermedad. Más del 75 por ciento de las personas con esclerodermia son mujeres.
- La enfermedad afecta a adultos y niños, pero es más común en mujeres de 30 a 50 años.
- Existen distintos tipos de esclerodermia y enfermedades relacionadas, y los nombres pueden ser confusos. Los dos tipos principales son localizada (que afecta la piel del rostro, las manos y los pies) y sistémica (que también puede afectar los vasos sanguíneos y los principales órganos internos).
- Si bien aún se desconoce la causa principal, investigaciones prometedoras apuntan hacia la relación entre el sistema inmunológico y la esclerodermia.

¿Qué es la esclerodermia?

La esclerodermia (también conocida como esclerosis sistémica) es una enfermedad crónica que hace que la piel se torne gruesa y se endurezca y se produzca una acumulación de tejido cicatrizante y daños en los órganos internos como el corazón y los vasos sanguíneos, los pulmones, el estómago y los riñones. Los síntomas de la esclerodermia varían ampliamente y van desde menores hasta ser de riesgo para la vida, según el alcance que tenga la enfermedad y las partes del cuerpo que estén afectadas.

Los dos tipos principales de esclerodermia son:

- **Esclerodermia localizada:** afecta solamente la piel, aunque se puede esparcir hasta los músculos, las articulaciones y los huesos. No afecta otros órganos. En algunos casos, este tipo de esclerodermia es solo un problema cosmético. Algunos síntomas incluyen áreas descoloridas en la piel (enfermedad denominada morfea), o estrías o franjas de piel gruesas y endurecidas en los brazos y las piernas (llamada esclerodermia lineal). Cuando la esclerodermia lineal afecta la cara y la frente, se denomina "en coup de sabre".



- **Esclerodermia sistémica:** es la forma más grave de la enfermedad, afecta la piel, los músculos, las articulaciones, los vasos sanguíneos, los pulmones, los riñones, el corazón y otros órganos.

¿Qué causa la esclerodermia?

La causa de la esclerodermia no se conoce. Los factores genéticos (genes diferentes) parecen ser importantes en la enfermedad. Si bien la exposición a ciertos químicos podría ser una causa para que algunas personas padezcan esclerodermia, la mayoría de los pacientes con esclerodermia no presentan un historial de exposición a ninguna toxina sospechosa. La causa de la esclerodermia es probablemente más complicada.

¿Quién contrae la esclerodermia?

La esclerodermia es relativamente inusual. Aproximadamente 75.000 a 100.000 personas en los Estados Unidos padecen esta enfermedad; en su mayoría mujeres de 30 a 50 años. Los gemelos y familiares de aquellas personas con esclerodermia u otras enfermedades autoinmunes del tejido conectivo, como el lupus, podrían tener un riesgo ligeramente más alto de contraer la esclerodermia. Los niños también pueden contraer la esclerodermia, pero la enfermedad es diferente en niños en comparación con los adultos.

¿Cómo se diagnostica la esclerodermia?

El diagnóstico puede ser complicado porque los síntomas pueden ser similares a los de otras enfermedades. No existe un análisis de sangre o radiografía que pueda diagnosticar con seguridad la esclerodermia.

Para hacer un diagnóstico, el médico le preguntará acerca de su historia médica, le hará un examen físico y posiblemente le pida análisis de laboratorio y radiografías. Algunos síntomas que buscará incluyen:

- Fenómeno de Raynaud. Este término hace referencia a los cambios de color (azul, blanco y rojo) que se producen en los dedos de la mano (y a veces en los dedos del pie), a menudo después de una exposición a temperaturas frías. Se produce cuando se corta temporalmente el flujo sanguíneo hacia las manos y los dedos. Este es uno de los primeros signos de la enfermedad; más del 90 por ciento de los pacientes con esclerodermia presentan el Fenómeno de Raynaud. Este fenómeno puede llevar a una hinchazón de los dedos, cambios de color, entumecimiento, dolor, úlceras cutáneas y gangrena en los dedos de las manos y de los pies.
- Engrosamiento, hinchazón y endurecimiento de la piel. Este es el problema que le otorga a la enfermedad el nombre de "esclerodermia" ("esclero" significa dureza y "dermia" significa piel). La piel también puede ponerse brillante o inusualmente oscura o clara en algunos lugares. Algunas veces, la enfermedad produce cambios en el aspecto físico, especialmente en el rostro.
- Vasos sanguíneos dilatados en las manos, rostro y alrededor de los lechos ungueales (denominado "telangiectasias").
- Depósitos de calcio en la piel u otras áreas.
- Hipertensión a causa de problemas renales.
- Acidez estomacal y otros problemas del tracto digestivo como dificultad para tragar alimentos, distensión abdominal y constipación.
- Dificultad para respirar.
- Dolor en las articulaciones.



Esta imagen muestra una inflamación difusa del tejido blando de los dedos, característica de la fase edematosa inicial de la esclerodermia.

¿Cómo se trata la esclerodermia?

Si bien hay algunos tratamientos que son efectivos en la atención de algunos aspectos de esta enfermedad, no existe una droga que haya demostrado claramente que detiene o revierte el síntoma principal del engrosamiento y el endurecimiento de la piel. Los medicamentos que han demostrado ser de gran ayuda en el tratamiento de otras enfermedades autoinmunes, como la [artritis reumatoide](#) y el [lupus](#), generalmente no funcionan en personas con esclerodermia. Los médicos se proponen reducir los síntomas individuales y prevenir más complicaciones con una combinación de drogas y cuidado personal. Por ejemplo:

El **Fenómeno de Raynaud** puede tratarse con drogas como bloqueadores de canal de calcio, los cuales abren los vasos sanguíneos angostos y mejoran la circulación. Para prevenir un daño mayor, es importante mantener todo el cuerpo cálido, especialmente los dedos de las manos y de los pies. También es importante proteger las puntas de los dedos y otras áreas de la piel de lesiones, las cuales se pueden producir incluso durante las actividades diarias normales.

La **acidez estomacal** (reflujo ácido) puede tratarse con antiácidos, especialmente inhibidores de la bomba de protones (omeprazol y otros). Estos medicamentos alivian la enfermedad de reflujo gastroesofágico (conocida como GERD).

La **enfermedad renal por esclerodermia** puede tratarse con medicamentos para la presión arterial denominados “inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina” (inhibidores ACE). Generalmente, estos medicamentos pueden controlar de manera efectiva el daño renal si el tratamiento se inicia a tiempo. El uso de estos medicamentos ha sido un gran avance en el tratamiento de la esclerodermia.

El **dolor muscular y la debilidad** pueden tratarse con medicamentos antiinflamatorios como glucocorticoides (prednisona), inmunoglobulina intravenosa (IVIg) o medicamentos inmunosupresores. La terapia física puede ser útil para mantener la flexibilidad de las articulaciones y la piel.

Daño pulmonar. Existen dos tipos de enfermedad pulmonar que pueden padecer los pacientes con esclerodermia. El primer tipo se denomina enfermedad pulmonar intersticial (cicatrización). Existe evidencia de que la ciclofosfamida es efectiva en el tratamiento de la enfermedad pulmonar intersticial en pacientes con esclerodermia. Se están llevando a cabo ensayos clínicos para evaluar la efectividad de muchas otras drogas para este problema.

El segundo tipo de enfermedad pulmonar vista en la esclerodermia es la hipertensión arterial pulmonaria (hipertensión en las arterias de los pulmones). En los últimos 10 años, se han desarrollado varias drogas para tratar esta enfermedad, las cuales incluyen drogas como la prostaciclina (epoprostenol, treprostinol, iloprostol), antagonistas del receptor de endotelina (bosentan, ambrisentan) e inhibidores de la PDE-5 (sildenafil, vardenafil, tadalafil).



Hay mucha investigación en curso sobre nuevos tratamientos para la esclerodermia. Los pacientes y sus familias deberían saber que los expertos permanecen optimistas y se consuelan con el hecho de que el trabajo para la cura continuará.

Mayor impacto de la esclerodermia en la salud

La esclerodermia puede abarcar casi todo el sistema de órganos del cuerpo. Si bien los síntomas varían ampliamente de paciente a paciente, pueden tener un impacto significativo en la vida de una persona.

Los pacientes deberían consultar a un reumatólogo, o a un equipo de especialistas, que tengan experiencia en el tratamiento de esta enfermedad complicada. A menudo, hay muchas otras enfermedades que afectan la piel y que se confunden con la esclerodermia.

Vivir con esclerodermia

Vivir con esclerodermia es un gran desafío. A menudo, las actividades cotidianas pueden ser difíciles debido a las limitaciones físicas y el dolor. Los problemas de digestión pueden requerir cambios en la dieta. Generalmente, los pacientes tienen que comer varias comidas pequeñas con mayor frecuencia. Los pacientes también deben mantener la piel bien humectada para disminuir la rigidez y deben tener cuidado mientras realizan actividades como jardinería, cocina, incluso, abrir sobres, para evitar lesiones en los dedos. Para mantener el cuerpo caliente, los pacientes deberían vestirse con varias capas; usar medias, botas y guantes; y evitar las habitaciones muy frías. Desafortunadamente, mudarse a una zona con clima cálido necesariamente no ayuda a lograr una mejora significativa. El ejercicio o la terapia física pueden aliviar la rigidez en las articulaciones.

Los pacientes también deben luchar contra los reveses psicológicos que derivan de vivir con una enfermedad que sea crónica, poco común y actualmente incurable. Debido a que la esclerodermia puede producir cambios importantes en el aspecto físico, generalmente el autoestima del paciente y la imagen de sí mismo se ven afectados. El apoyo de la familia y los amigos es vital para ayudar a mantener una buena calidad de vida.

Puntos para recordar

- La esclerodermia difiere de persona a persona pero puede ser muy grave.
- Existen medicamentos, como así también pasos que las personas pueden seguir para aliviar los síntomas del Fenómeno de Raynaud, los problemas cutáneos y la acidez estomacal.
- Se cuenta con tratamientos efectivos para aquellas personas con enfermedades graves, como la enfermedad renal aguda, la hipertensión y la inflamación pulmonar y los problemas gastrointestinales.
- Es importante reconocer y tratar los órganos comprometidos a tiempo para evitar un daño irreversible.
- Los pacientes deberían consultar a un médico que se especialice en el cuidado de esta enfermedad compleja.
- Actualmente, hay muchas investigaciones dirigidas a desarrollar mejores tratamientos para la esclerodermia y encontrar, algún día, con suerte, la cura.

Para buscar un reumatólogo

Para obtener una lista de reumatólogos en su área, [haga clic aquí](#).

Obtenga más información sobre [reumatólogos](#) y [profesionales dedicados a la reumatología](#).



Para obtener más información

El Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR, por sus siglas en inglés) compiló esta lista con el fin de brindarle un punto de partida para que realice investigaciones adicionales por su cuenta. El ACR no respalda ni mantiene estos sitios Web, ni tampoco tiene responsabilidad alguna por la información o las declaraciones allí publicadas. Lo mejor es que siempre consulte con su reumatólogo para obtener más información y antes de tomar decisiones sobre su tratamiento.

The Scleroderma Foundation (Fundación para la Esclerodermia)

www.scleroderma.org

International Scleroderma Network (Red Internacional de Esclerodermia)

www.sclero.org

Scleroderma Clinical Trials Consortium (Consortio de Ensayos Clínicos para la Esclerodermia)

www.sctc-online.org

Scleroderma Research Foundation (Fundación para la Investigación sobre la Esclerodermia)

www.sclerodermaresearch.org

The Arthritis Foundation (Fundación para la Artritis)

www.arthritis.org

National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Information Clearinghouse (Centro de Información del Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas y de la Piel)

www.niams.nih.gov/Health_Info/Scleroderma/default.asp

American College of Rheumatology Research and Education Foundation (Fundación para la Investigación y la Educación del Colegio Estadounidense de Reumatología)

Aprenda cómo la Fundación para la Investigación y la Educación del ACR fomenta la investigación y la capacitación para mejorar la salud de las personas con enfermedades reumáticas.

www.rheumatology.org/REF

Actualizado en marzo de 2012

Actualizado por Peter A. Merkel, MD, MPH y revisado por la Comisión de Marketing y Comunicaciones del Colegio Estadounidense de Reumatología.

Se ofrece la presente hoja de datos para pacientes a efectos informativos únicamente. Se recomienda consultar a un proveedor de atención médica calificado para obtener asesoramiento médico profesional, diagnóstico y tratamiento de una enfermedad o un problema de salud.

© 2012 Colegio Estadounidense de Reumatología