

ESCLERODERMIA

Problemas más allá de la piel

No es muy conocida por su baja incidencia, pero la esclerodermia provoca una serie de afecciones, no sólo cutáneas, graves para la salud. Saber reconocer sus síntomas favorece el retraso de su evolución.

■ ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ESCLERODERMIA

Cuando hablamos de una enfermedad rara nos referimos a aquella que presenta una baja incidencia en la sociedad, pero esto no indica que carezca de relevancia su estudio y tratamiento. Una de estas patologías poco frecuentes es la denominada esclerodermia, incluida en el grupo de las colagenosis (enfermedad del tejido conectivo).

A FONDO

El término esclerodermia significa literalmente piel dura, e incluye un grupo heterogéneo de patologías que tienen en común el endurecimiento y el adelgazamiento cutáneo. En concreto, se pueden diferenciar dos tipos principales, la localizada que afecta a la piel del rostro, las manos y los pies; y la sistémica que también puede repercutir en los vasos sanguíneos y los principales órganos internos como son los riñones, el corazón o los intestinos.

Se trata de una enfermedad crónica y reumática autoinmune, lo que significa que el sistema inmunológico del

Sin un por qué

La causa de la esclerodermia sigue sin conocerse. Parece ser que los factores genéticos tiene un papel importante en su origen y se habla de una posible relación con la exposición a ciertos químicos, pero no hay resultados claros que así lo demuestren, por lo que está resultando complicado dar con la causa concreta de la enfermedad.

Se diagnostica a través de la historia clínica y los hallazgos físicos. Las determinaciones de laboratorio, Rayos X y pruebas de función pulmonar, determinan la extensión y severidad de la alteración de los distintos órganos internos.



organismo actúa de manera anormal. Cuando una persona padece esta enfermedad, presenta un depósito excesivo de los componentes del colágeno (proteína resistente y fibrosa, esencial en la unión, la consolidación de las células y proporciona elasticidad a los tejidos corporales), que produce una fibrosis (proliferación del tejido conectivo fibroso) de los tejidos y alteraciones estructurales en el lecho vascular.

SUS COMIENZOS

La esclerodermia afecta de tres a cinco veces más a mujeres que a hombres, sin que se conozca la causa de esta diferenciación. La edad media de comienzo es alrededor de los cuarenta años, aunque también puede afectar a niños, y la supervivencia es del 80 por ciento al cabo de los cinco años.

Clinicamente presenta un comienzo insidioso



El consejo

Si padeces esclerodermia o tienes alguna personas allegada que la padezca, puedes ponerte en contacto con la Asociación Española de Esclerodermia, ya que disponen de información y servicios enfocados para estos pacientes.

Más información:
www.esclerodermia.org

Futuro poco preciso

El pronóstico de los pacientes con esclerodermia es muy variable e impredecible, en un gran número de casos la enfermedad se estabiliza en unos años y sólo progresa lentamente. La mayoría de los enfermos presentan signos de afectación visceral. La evolución de los primeros años es de vital importancia, considerando los primeros 12-18 meses de la enfermedad como el periodo crítico, ya que el pronóstico a corto plazo es malo si aparecen durante este tiempo manifestaciones cardiacas, pulmonares o

renales. Sin embargo, en otros casos, como son los pacientes con síndrome de CREST (acrónimo en inglés de Calcinosis o calcificaciones subcutáneas; fenómeno de Raynaud; Esclerodactilia y Telangiectasia), la enfermedad puede permanecer limitada y no progresar durante largos periodos, aunque con el tiempo se desarrollarán otras alteraciones viscerales, incluyendo hipertensión pulmonar y un tipo de cirrosis biliar primaria. En muchas ocasiones existe una relación directa entre la extensión de la afectación cutánea y el pronóstico.



- con dolores generalizados en las articulaciones, rigidez, fatigabilidad y pérdida de peso, precedidas por el fenómeno de Raynaud (sudoración y frialdad distal en los dedos de manos y pies, y coloración azulada o rojiza parcheada de la piel de los dedos), y un progresivo endurecimiento de la piel, sobre todo de las manos, durante un número variable de años.

EFFECTOS FÍSICOS

La afectación cutánea es la manifestación clínica más característica de la enfermedad, la cual evoluciona en tres fases sucesivas:

1 Fase inicial o edematosa: afecta fundamentalmente los dedos de las manos.

2 Fase intermedia o indurativa: la piel aparece engrosada y tirante, y adquiere una textura dura con pérdida de elasticidad y desaparición de pliegues cutáneos. Se acompaña de rigidez articular, así como de un rostro carente de expresividad con microstomía (disminución de la apertura bucal) y desaparición de surcos peribucales.

3 La última fase o atrófica: presencia de atrofia y adelgazamiento epidérmico.

Por otro lado, entre las manifestaciones clínicas destacan las musculoesqueléticas al surgir roces por fricción sobre ciertas articulaciones, sobre todo en las rodillas y en vainas tendinosas; contracturas en la flexión en dedos, muñecas y codos; y úlceras tróficas en los dedos.

EL MAL POR DENTRO

En algunos pacientes la enfermedad se presenta como una manifestación visceral, sin apenas alteraciones cutáneas. Entre otras afecciones pueden surgir alteraciones gastrointestinales, como disfagia, insuficiencia del cardias y esfínter esofágico inferior, y esofagitis por reflujo con formación secundaria de ulceraciones y estenosis. También pueden aparecer otras alteraciones menos frecuentes, entre las que se encuentran la metaplasia de Barret, neumatosis intestinal (presencia de gas en los tejidos) y cirrosis biliar primaria.



En busca de la cura

No se conoce ningún tratamiento curativo de la enfermedad. La mayor parte de los progresos en la cura se han realizado en tratamientos destinados a las manifestaciones sistémicas de la misma o para la isquemia de los dedos, el Raynaud, el trastorno motor esofágico y la alteración intersticial pulmonar. Las líneas de investigación van

encaminadas al estudio de aquellas terapias que pudieran modificar el curso de la enfermedad. Se ha experimentado con diferentes fármacos, como la d-penicilamina, la interferón gamma y la relaxina recombinante humana, que inhibirían la producción de colágeno por los fibroblastos y podrían mejorar la esclerosis dérmica, aunque todavía no existen resultados concluyentes.

Por otro lado, los pulmones son uno de los órganos que más afecta esta enfermedad, ya que es frecuente el diagnóstico de una fibrosis pulmonar, así como pleuritis (inflamación aguda de las membranas que cubren los

pulmones) e hipertensión pulmonar. A nivel del corazón puede surgir pericarditis con derrama, arritmia cardíaca, e insuficiencia cardíaca crónica secundaria a la hipertensión pulmonar y poco sensible a la digoxina. □