

Esclerodermia Localizada y Sistémica

¿Qué es?

Esclerodermia significa “piel dura”.

En la esclerodermia localizada, además del endurecimiento de la piel y los cambios de color (lesiones oscuras o claras), también pueden verse afectados los tejidos debajo de la piel, incluyendo el músculo hasta el hueso. En la Esclerodermia Sistémica existe además compromiso de órganos internos.

¿Es frecuente?

La Esclerodermia es una enfermedad rara. No existen datos en la Argentina sobre el número exacto de pacientes con esta enfermedad, pero la mejor estimación es que 50 niños de cada 100.000 desarrollarán esclerodermia localizada.

La esclerodermia localizada es la forma más común en niños y afecta predominantemente a mujeres. Mientras que la Esclerodermia Sistémica en niños es menor del 10% de todas las esclerodermias.

¿Cuál es la causa de la enfermedad?

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune, esto significa que el sistema inmune de protección contra las infecciones reacciona contra sí mismo, provocando la inflamación de la piel y una excesiva producción de tejido fibroso. El desencadenante de este proceso es desconocido. No es una enfermedad contagiosa.

¿Es una enfermedad hereditaria?

No. La esclerodermia no se transmite directamente de padres a hijos, aunque se han descrito casos de esclerodermia en más de un miembro de la misma familia.

¿Se puede prevenir?

No, la enfermedad no se puede prevenir.

¿Hay diferentes tipos de Esclerodermia?

Existen dos tipos diferentes de Esclerodermia: Localizada y Sistémica.

La Esclerodermia Localizada incluye: la esclerodermia lineal (donde la lesión aparece como una línea o banda en un miembro, cabeza o cara) y la morfea circunscrita (donde la lesión aparece como una placa redondeada). La mayoría de los pacientes tienen la enfermedad en una sola parte o un lado de su cuerpo. Aunque también pueden hallarse formas mixtas ó generalizadas. Pueden presentar en menor porcentaje manifestaciones extracutáneas no significativas.

La Esclerodermia Sistémica (o Esclerosis Sistémica): es la forma más grave de la

enfermedad; ya que afecta no sólo a la piel, sino también a los vasos sanguíneos y a los principales órganos internos (pulmón, riñón, corazón y gastrointestinal entre otros). La forma más frecuente en los niños es la cutánea difusa.

¿Cómo se diagnostica la Esclerodermia Localizada?

Se basa en el examen físico y evaluación de los antecedentes del paciente.

El aspecto indurado de la piel sugiere este diagnóstico, sumado a los cambios de coloración (en las primeras etapas, bordes rojizos que reflejan la inflamación de la piel y luego hiper o hipo pigmentación). También se tendrá en cuenta su forma (placa o en banda), la afectación de tejidos subyacentes (profundidad) y su localización.

No hay estudios de laboratorio específicos para diagnosticar la esclerodermia localizada, pero los mismos se realizan, para descartar otra enfermedad u otros problemas relacionados con la esclerodermia localizada. Una biopsia de piel se puede hacer para confirmar el diagnóstico.

¿Cuál es el tratamiento de la Esclerodermia Localizada?

Si bien la enfermedad cede espontáneamente, esto puede tardar varios años y volver a aparecer. Por lo que la elección de un tratamiento local ó por boca, dependerá de la actividad de la enfermedad, localización de la lesión y su extensión. En cualquiera de estos casos, los mismos deben ser indicados y supervisados por un dermatólogo y/o un reumatólogo pediátrico.

El tratamiento de la esclerodermia debe comenzar en forma temprana, dado que es efectivo durante la fase inflamatoria inicial. En los pacientes con enfermedad superficial leve, se utiliza el tratamiento tópico o local, para disminuir el engrosamiento y los cambios de pigmentación de la piel. Estos incluyen corticoides, calcipotriol y tacrolimus, entre otros. El masaje de las lesiones con cremas hidratantes puede ayudar a retrasar el endurecimiento de la piel.

Cuando hay lesiones activas que no responden al tratamiento tópico, con rápida extensión y/o aparición de nuevas lesiones, o en las formas lineales (cara, cabeza y miembros), generalizadas, profundas ó con compromiso visceral, se utilizan medicamentos que suprimen el sistema inmunológico, que incluyen Metotrexate (se administra por vía oral una vez por semana) y corticoides como Meprednisona (por vía oral o en casos más severos por vía intravenosa). Otros tratamientos inmunosupresores incluyen micofenolato mofetil, ciclosporina y tacrolimus. La terapia física y ocupacional es importante en los casos de esclerodermia lineal, ya que cuando la fibrosis de la piel se localiza sobre una articulación se deberá preservar su movilidad realizando ejercicios de estiramiento, mejorar la fuerza y los pacientes con diferencias de longitud de las extremidades. En estos casos, la utilización de un realce en el miembro más corto evitará producir una sobrecarga inapropiada sobre la columna, cadera y rodilla. La cirugía no se recomienda durante el tratamiento de la enfermedad activa. Sólo debe realizarse en un grupo muy selecto de pacientes, y generalmente después de que la enfermedad esté inactiva (en remisión) durante varios años.

¿Tiene cura la Esclerodermia Localizada?

Sí, la Esclerodermia Localizada es una enfermedad benigna y autolimitada que

después de algún tiempo la piel endurecida puede ablandarse y hasta recobrar un aspecto normal principalmente aquellas lesiones más superficiales.

Controles y Seguimiento

Aquellos pacientes que reciben terapia inmunosupresora, deben tener un seguimiento clínico y monitoreo sanguíneo cada 2-3 meses, para disminuir los efectos secundarios de la medicación. En los que el tratamiento es interrumpido, deben continuar controles por lo menos una vez al año, dado que la enfermedad puede volver (recaída).

¿Cómo se diagnostica la Esclerodermia Sistémica? ¿Cuáles son los síntomas más habituales?

Los signos iniciales de la enfermedad pueden ser cambios en la coloración de los dedos de las manos y de los pies tras la exposición a temperaturas frías denominado Fenómeno de Raynaud's, así como la aparición de úlceras en las puntas de los dedos, hinchazón y dolores articulares. Se observa además endurecimiento de la piel, de los dedos de las manos y de los pies, que se extiende a todo el cuerpo produciendo cambios físicos principalmente en el rostro. En la mayoría de los niños existe afectación esofágica, a menudo de manera precoz en el curso de enfermedad. Cuya expresión sintomática puede ser acidez, dificultad para tragar los alimentos, distensión abdominal y constipación. La afectación del pulmón es frecuente, siendo uno de los mayores determinantes del pronóstico de la enfermedad; también se pueden afectar otros órganos, como el corazón y el riñón, también importantes para el pronóstico. No hay estudios de laboratorio específicos para su diagnóstico, es importante en estos pacientes evaluar la función de los órganos internos.

¿Cuál es el tratamiento de La Esclerodermia Sistémica?

El tratamiento de la Esclerodermia Sistémica debe estar a cargo de un reumatólogo infantil en conjunto con otros especialistas como cardiólogos, neumólogos, nefrólogos y psicoterapeutas. El tratamiento está dirigido al órgano comprometido y a evitar complicaciones. No existe hasta el momento una medicación que haya demostrado claramente que detiene o revierte el síntoma principal del engrosamiento y el endurecimiento de la piel. Cuando existe afectación pulmonar o renal también se utiliza Ciclofosfamida (medicación que suprime el sistema inmunológico). Se pueden utilizar corticoides orales o endovenosos y otros inmunosupresores como D-penicilamina en compromiso cutáneo extenso. Para el Fenómeno de Raynaud's se aconseja mantener las extremidades calientes para evitar las alteraciones circulatorias y prevenir lesiones cutáneas; en ocasiones es necesario la utilización de vasodilatadores como Nifedipina. Se utilizan antiácidos en los pacientes con reflujo gastro-esofágico. La fisioterapia y el cuidado de la piel son necesarios para mantener una adecuada movilidad de las articulaciones y de la pared torácica.

Controles en Esclerodermia Sistémica:

El seguimiento de estos pacientes es necesario para evaluar la progresión de la enfermedad y ajustar el tratamiento. Dado que en la forma sistémica puede existir afectación de distintos órganos (pulmón, intestino, riñones, corazón) se realizará una evaluación periódica de su función para detectar precozmente la presencia de alteraciones, y controles de laboratorio para detectar posibles efectos secundarios del

tratamiento.

¿Tiene cura la Esclerodermia Sistémica?

La curación de la esclerosis sistémica, sin embargo, es mucho menos probable, aunque sí puede existir una marcada mejoría o al menos una estabilización de la enfermedad.

Pronóstico de la enfermedad:

El pronóstico general es mucho mejor para la esclerodermia localizada que para la esclerosis sistémica, dado que la afectación de órganos internos es rara. Sin embargo, la Esclerodermia localizada puede causar consecuencias estéticas y funcionales. Sin olvidar que no es sólo una enfermedad de la piel, si no que en un bajo porcentaje existe compromiso de otros órganos o tejidos. Según la localización se pueden presentar complicaciones como asimetría en la longitud de los miembros, o alteraciones dentales, oculares y convulsiones. Otros problemas incluyen artritis, problemas para tragar alimentos y fenómeno de Raynaud`s.

En la Esclerodermia Sistémica el grado de afectación de los órganos internos (corazón, riñón, tracto gastrointestinal y pulmón) varía entre los pacientes y constituye el factor más importante de la evolución a largo plazo. En algunos niños, la enfermedad puede estabilizarse durante largos períodos de tiempo.

La adherencia al tratamiento, el cumplimiento con los controles clínicos, la participación y compromiso de la familia en el cuidado de estos niños, son pilares fundamentales que influirán en la evolución de la enfermedad.