

ESCLERODERMIA

¿Qué es?

Esclerodermia es una palabra de origen griego que se puede traducir como “piel dura” dado que en esta enfermedad la piel se vuelve dura y brillante. El endurecimiento de la piel es un rasgo sobresaliente en una amplia variedad de enfermedades. Con respecto a la esclerodermia existen dos tipos diferentes, la localizada y la sistémica o generalizada.

En la Esclerodermia Localizada la enfermedad se encuentra confinada a la piel y a los tejidos que se hallan por debajo de ella. Puede aparecer en placas (Morfea) o como una banda estrecha (Esclerodermia Lineal).

En la Esclerodermia Sistémica (o Esclerosis Sistémica) la enfermedad se generaliza y afecta no sólo a la piel sino también a los órganos internos. Esto puede provocar diferentes síntomas, incluyendo ardor retroesternal, dificultad para respirar, y elevación de la tensión arterial.

¿Qué tan frecuente es?

La Esclerodermia es una enfermedad rara. Su frecuencia anual no sobrepasa los 3 casos nuevos por 100.000 habitantes. En los niños, la forma más frecuente es la esclerodermia localizada; principalmente afecta a las mujeres. En niños, menos de 10% de todas las esclerodermias son sistémicas.

¿Cuál es la causa de la enfermedad?

La esclerodermia es una enfermedad inflamatoria cuyo desencadenante es desconocido. Probablemente es una enfermedad autoinmune, lo que significa que el sistema inmune (el sistema de protección contra infecciones) del niño reacciona contra sí mismo. Esta inflamación causa aumento de volumen, calor, y luego una producción excesiva de tejido fibroso.

¿Es una enfermedad hereditaria?

No. Hasta el momento no hay pruebas de la existencia de alguna predisposición genética, aunque en forma esporádica se ha comunicado la existencia de casos de esclerodermia en más de un miembro de la misma familia.

¿Se puede prevenir?

No, la enfermedad no se puede prevenir.

¿Es contagiosa?

No. Es posible que algunas infecciones puedan desencadenar la enfermedad, pero la esclerodermia no es una enfermedad infecciosa; los niños afectados, por tanto, no deben ser aislados de otros niños.

A) ESCLERODERMIA LOCALIZADA

A1) ¿Cómo se diagnostica?

El aspecto indurado de la piel sugiere este diagnóstico. En los primeros estadios, las placas (Morfea) frecuentemente tienen, un borde rojizo o purpúrico que refleja la inflamación de la piel. En estadios más tardíos, la piel se torna marrón y luego blanquecina en población caucásica; en la población no caucásica, la lesión de la piel puede parecerse a un hematoma al principio para después adquirir una coloración blanquecina.

El diagnóstico se realiza por el aspecto característico de la piel.

La Esclerodermia Lineal aparece como una estría lineal en un brazo o una pierna. La enfermedad puede afectar a los tejidos debajo la piel, incluyendo músculos y huesos. En ocasiones la esclerodermia lineal puede afectar a la cara y al cuero cabelludo.

En la esclerodermia localizada no hay afección significativa de otros órganos y los análisis de sangre son habitualmente normales.

A2) ¿Cuál es su tratamiento?

El objetivo del tratamiento es detener la inflamación en la etapa más inicial posible ya que el efecto sobre el tejido fibroso es muy escaso. Una vez que la inflamación ha desaparecido, existe la posibilidad de que el organismo elimine parte del tejido fibroso, por lo que la piel puede recobrar, al menos parcialmente, su consistencia habitual.

Dado que ningún estudio ha demostrado claramente la eficacia del tratamiento en la esclerodermia localizada, la terapia disponible oscila entre la decisión de no utilizar ningún tratamiento hasta el uso de esteroides y metotrexato. En cualquier caso, los tratamientos deben ser indicados y supervisados por un reumatólogo y/o un dermatólogo pediátricos.

Habitualmente, la enfermedad cede espontáneamente, aunque puede tardar años y reaparecer.

La utilización de tratamientos más agresivos puede ser necesaria en la esclerodermia lineal; en este caso, la fisioterapia es muy importante ya que cuando la fibrosis de la piel se localiza sobre una articulación resulta crucial mantener su movilidad a través de ejercicios de estiramiento y, cuando esté indicado, masaje del tejido conjuntivo profundo.

Cuando se afecta la pierna es posible que se produzcan disimetrías (diferencias de su longitud), lo que puede producir una sobrecarga de la columna, de la cadera y de la rodilla; en estos casos la utilización de un alza en el miembro más corto evitará esta complicación.

El masaje de las lesiones con emolientes (cremas hidratantes) puede ayudar a retrasar el endurecimiento de la piel.

La utilización de maquillajes puede ayudar a disimular el aspecto de las lesiones en sitios muy visibles, especialmente en la cara. En personas con piel blanca se deben utilizar protectores solares para que las lesiones de morfea (que no se broncean) sean menos evidentes.

B) ESCLERODERMIA SISTÉMICA

B1) ¿Cómo se diagnostica? ¿Cuáles son los síntomas más frecuentes?

Los signos iniciales de esta enfermedad son cambios del color de los dedos de las manos y de los pies desencadenados por cambios en la temperatura, de calor a frío (fenómeno de Raynaud), así como la aparición de sabañones y úlceras en las puntas de los dedos. A menudo, la piel de las puntas de los dedos de las manos y los pies se endurece rápidamente y se vuelve brillante; lo mismo puede suceder con la piel de la nariz. Con el tiempo, el endurecimiento de la piel se extiende y afecta eventualmente todo el cuerpo. Durante las primeras fases de la enfermedad se pueden hinchar los dedos y doler las articulaciones.

Durante el curso de la enfermedad se pueden afectar órganos internos cuyo pronóstico a largo plazo depende del órgano implicado y el grado de afección del mismo. Por este motivo es importante evaluar la función de los órganos internos de estos pacientes. Conviene recordar que no existe ningún examen de laboratorio específico para la esclerodermia.

En la mayoría de los niños existe afección esofágica; a menudo ocurre de manera precoz en el curso de enfermedad. Este tipo de afección puede producir acidez como resultado del contacto de ácido del estómago con el esófago. Posteriormente se puede afectar todo el tubo digestivo produciéndose distensión abdominal y problemas para digerir los alimentos. La afección del pulmón también es frecuente y resulta en uno de los determinantes del pronóstico de la enfermedad más importantes; también se pueden afectar otros órganos, como el corazón y el riñón, lo que también es importante para el pronóstico.

B2) ¿Cuál es su tratamiento?

La decisión y la elección del tratamiento debe ser realizada por un reumatólogo pediátrico experimentado en el tratamiento de la enfermedad de manera coordinada con otros especialistas pediátricos como cardiólogos, neumólogos y nefrólogos. Generalmente se utilizan corticoides, metotrexato o penicilamina. Cuando existe afección pulmonar o renal también se suele utilizar ciclofosfamida.

Para el Fenómeno de Raynaud se aconseja mantener las extremidades calientes con el propósito de evitar las alteraciones circulatorias y prevenir lesiones cutáneas; en ocasiones es necesario la utilización de vasodilatadores. Ninguna medicamento ha demostrado ser claramente efectivo en el tratamiento de la Esclerosis Sistémica. En la actualidad se está investigando la utilidad de nuevos fármacos. Existen esperanzas fundadas de que dentro de algunos años se dispondrá de tratamientos más eficaces.

La fisioterapia y el cuidado de la piel son necesarios para mantener una adecuada movilidad de las articulaciones y la pared torácica.

¿Qué tipo de revisiones y controles periódicos son necesarios?

Las revisiones son necesarias para evaluar el avance de la enfermedad y ajustar el tratamiento. Dado que en la forma sistémica puede existir afección de varios órganos (pulmón, intestino, riñones, corazón), periódicamente se debe llevar a cabo una evaluación de su función para detectar la presencia de alteraciones de manera precoz. Asimismo, se deben realizar exámenes de laboratorio periódicos para detectar posibles efectos secundarios del tratamiento.

¿Cuánto tiempo dura la enfermedad?

El avance de la Esclerodermia Localizada suele cesar en varios años. A menudo, el endurecimiento de la piel se detiene unos dos años después del comienzo de la enfermedad; en ocasiones puede llevar hasta 5 ó 6 años, y algunas lesiones pueden llegar a ser más notorias -incluso después que el proceso inflamatorio haya finalizado- debido a cambios en la coloración. En otras ocasiones, la enfermedad parece empeorar porque el crecimiento en las zonas afectadas es distinto al de las zonas no afectadas.

La esclerodermia sistémica es la forma más grave y puede comprometer la vida del paciente.

¿Cuál es el pronóstico de la enfermedad?

La morfea generalmente conlleva defectos estéticos. La forma lineal puede ocasionar problemas más graves debidos a la pérdida de masa muscular en el lugar afectado así como retraso del crecimiento óseo y deformidades articulares.

La esclerodermia sistémica puede amenazar la vida. El grado de afección de los órganos internos (corazón, tracto gastrointestinal y pulmón) varía de paciente a paciente y constituye el factor más importante de la evolución a largo plazo. En algunos pacientes la enfermedad puede estabilizarse durante largos períodos de tiempo.

¿Tiene curación?

Los niños con Esclerodermia Localizada se curan; después de algún tiempo incluso la piel endurecida puede ablandarse y recobrar un aspecto normal.

La curación de la esclerodermia sistémica, sin embargo, es mucho menos probable. Sin embargo, puede haber una marcada mejoría o al menos una estabilización de la enfermedad.