



Qué es ? La Esclerosis Sistémica

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica que afecta sobre todo a la piel, y en algunos casos también a otros órganos, como los pulmones, el intestino, el riñón o el corazón. La piel se vuelve esclerosa, endurecida y rígida, por un exceso de acumulación de fibras de colágeno, y esto mismo puede ocurrir en otros órganos dificultando su funcionamiento.

Aunque la enfermedad se denomina *sistémica* (esto quiere decir que afecta a múltiples órganos) no todos los pacientes tendrán afectados los órganos internos. En muchas ocasiones lo único que se afecta es la piel y por tanto la gravedad de la enfermedad es menor.

¿A QUÉ SE DEBE Y PORQUÉ SE PRODUCE?

No se conocen las causas de esta enfermedad. Puede aparecer a cualquier edad, aunque es más frecuente en mujeres de mediana edad. Únicamente se conoce que aumenta su frecuencia en grupos de personas que trabajan expuestos a determinados productos tóxicos, pero esto representa solo una parte muy pequeña de los pacientes, por lo que en la mayoría de los casos no existe una causa conocida.

Aunque entre los factores que predisponen a la esclerosis sistémica algunos parecen genéticos, la enfermedad no se hereda de padres a hijos, y es bastante raro encontrar antecedentes de la enfermedad en la familia.

Como no es una enfermedad contagiosa y tampoco es hereditaria, los familiares o las personas que conviven con el paciente no deben someterse a ningún examen ni a ningún tipo de prevención.

¿QUÉ TIPO DE LESIONES PRODUCE?

Esta enfermedad produce lesiones en la piel y también puede producirlas en algunos órganos internos. Al principio estas lesiones consisten en una inflamación, que después se va transformando en un endurecimiento, debido a una acumulación excesiva de unas fibras muy rígidas de colágeno, adquiriendo la piel una consistencia fibrosa. Por ello a esta enfermedad también se la denomina *esclerodermia*. Cuando estas lesiones afectan a otros órganos, como los pulmones o el tubo digestivo, éstos también se vuelven rígidos y fibrosos y no funcionan correctamente.

La esclerosis sistémica además dificulta el riego sanguíneo, al ocluir las pequeñas arterias y capilares que llevan la sangre a los tejidos, y puede producir síntomas y lesiones similares a las de algunas enfermedades circulatorias, como dolor y úlceras en los dedos. En algunos pacientes algo similar puede ocurrir en otros órganos.

¿QUÉ SÍNTOMAS DA?

La esclerosis sistémica suele comenzar con una leve tumefacción de la piel de las manos y pies, a veces también de la cara, que se va extendiendo por los miembros y que puede afectar a todo el cuerpo. Posteriormente, la piel se vuelve rígida y dura, se hace difícil de pellizcar y a veces limita los movimientos de las articulaciones.

Simultáneamente, o incluso antes, suele haber cambios de coloración de las manos que, cuando se exponen al frío, se vuelven excesivamente pálidas o violáceas, lo que puede producir dolor u hormigueo. Estos síntomas se denominan *fenómeno de Raynaud*, y también pueden ocurrir en otras muchas enfermedades o incluso en individuos que no tienen ninguna enfermedad. En las personas que sólo tienen este síntoma el reumatólogo puede hacer algunas pruebas para confirmar o descartar si se trata de esclerosis sistémica u otra enfermedad.

La esclerosis sistémica también puede producir dolor en las articulaciones, fatiga, problemas digestivos como dificultad para tragar, estreñimiento o diarrea, y problemas cardiorrespiratorios como dificultad respiratoria, hipertensión o dolor en el pecho. Estos últimos son

similares a los de otras enfermedades cardiorrespiratorias más comunes, y pueden reflejar complicaciones graves de la esclerosis sistémica.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

El diagnóstico se hace casi siempre mediante un reconocimiento médico especializado, por el reumatólogo, que incluirá el relato de los síntomas, un examen de la piel y una exploración general. Siempre se realizan exámenes complementarios como análisis y una radiografía del tórax, y sólo en algunos casos otras pruebas digestivas o cardiorrespiratorias. La finalidad de estas pruebas es la de clasificar mejor el tipo de enfermedad y valorar su gravedad y el grado extensión a determinados órganos, pero no son estrictamente necesarias para diagnosticar la esclerosis sistémica. Una vez realizados estos estudios la enfermedad puede clasificarse en distintos subtipos, y el reumatólogo puede pronosticar la evolución y qué complicaciones pueden ser más probables y deben vigilarse.

¿QUÉ INFLUYE EN EL PROCESO Y QUÉ NO?

El curso de la enfermedad es crónico, y no se ve influido por el estilo de vida, la alimentación etc. Sin embargo algunos factores pueden empeorar las lesiones de las pequeñas arterias y causar úlceras y graves lesiones por falta de riego sanguíneo en los dedos. Entre estos factores a evitar están el tabaco, el excesivo estrés, la exposición al frío, las vibraciones de algunas máquinas industriales, y algunos fármacos utilizados para otras enfermedades.

SÍNTOMAS IMPORTANTES QUE DEBEN COMUNICARSE AL REUMATÓLOGO

La aparición de síntomas cardiorrespiratorios, como dificultad respiratoria, palpitaciones, dolor en el pecho o la detección de cifras de tensión arterial elevadas, pueden ser debidos a graves complicaciones de la enfermedad que casi siempre pueden tratarse de forma eficaz, por lo que deben comunicarse de forma urgente al reumatólogo. La vigilancia estrecha de la tensión arterial es necesaria en esta enfermedad.

TRATAMIENTO

Esta enfermedad no tiene un tratamiento curativo. No existen fármacos ni otras formas de tratamiento que produzcan una curación de la esclerosis sistémica. Sin embargo, muchas de las manifestaciones y complicaciones de la enfermedad pueden tratarse de forma eficaz, por lo que el pronóstico y la gravedad pueden variar mucho si se recibe o no el tratamiento adecuado. Casi siempre el reumatólogo le recomendará evitar los factores antes señalados que empeoran la enfermedad, y le insistirá en evitar la exposición al frío, protegiendo la piel con una crema corriente, y con unos guantes y calcetines gruesos de lana en invierno. Conviene ejercitar el movimiento de las zonas afectadas (manos, pies, rodillas, codos etc.) para evitar la atrofia de los músculos y la rigidez de las articulaciones, y en algunos casos puede necesitarse la ayuda de rehabilitación especializada. Unos fármacos que suelen utilizarse con frecuencia son los vasodilatadores. Estos pueden producir algunos efectos secundarios como dolor de cabeza o hinchazón de las piernas, que no suelen ser graves y que con frecuencia desaparecerán tras un tiempo de adaptación o un ajuste de la dosis. En ocasiones estos efectos deberá asumirlos como mal menor, siempre que este tratamiento esté indicado para lesiones potencialmente graves como las úlceras de los dedos o los problemas circulatorios pulmonares o cardíacos.

CÓMO EVOLUCIONA

Dependiendo del tipo de enfermedad y de qué órganos estén afectados, la esclerosis sistémica puede tener un curso muy rápido con complicaciones graves en meses, o por el contrario, ser una enfermedad lenta y localizada en la piel que únicamente producirá un endurecimiento de la piel de los dedos a lo largo de los años sin ninguna complicación.

En el primer año de evolución el reumatólogo suele poder clasificar y hacer un pronóstico de la gravedad de la enfermedad en cada caso, y advertir al paciente sobre qué complicaciones son posibles y la forma de vigilarlas.



Sociedad Española
de Reumatología

PHARMACIA