

# esclerodermia



  
Sociedad Española de  
Reumatología

## Dossier de prensa

En la elaboración de este dossier de prensa ha colaborado  
la Dra. Patricia Carreira

# ÍNDICE

• ¿Qué es la Reumatología?	3
Más de 250 enfermedades	3
• ¿Qué es la esclerodermia?	4
• ¿Quién puede padecerla?	4
• ¿Por qué se produce esta enfermedad?	4
• ¿Cuáles son sus manifestaciones clínicas?	5
• ¿Cómo afecta a la vida del paciente?	5
• El tubo digestivo	6
• Los pulmones	6
• El corazón	6
• Los riñones	6
• Otros órganos	7
• ¿Cómo se trata?	7
• La Sociedad Española de Reumatología	8

## ¿Qué es la Reumatología?

La Reumatología es una especialidad relativamente joven, ya que hasta el siglo XX no se comenzaron a definir y diferenciar las distintas enfermedades reumáticas, y hasta 1940 no se introdujo el término reumatólogo como el especialista de estas enfermedades.

En concreto, se trata de la parte de la Medicina Interna que se ocupa de las enfermedades del aparato locomotor -las articulaciones y los tejidos que las rodean- y del tejido conectivo, con el objetivo de evitar o reducir su impacto físico, psíquico y social mediante una adecuada prevención, diagnóstico y tratamiento.

**La Reumatología se ocupa de las enfermedades del aparato locomotor y del tejido conectivo**

Las enfermedades reumáticas no están causadas de forma directa o inmediata por un traumatismo y se pueden manifestar en los órganos o sistemas que constituyen el aparato locomotor -entre ellos: huesos, articulaciones, músculos y ligamentos-, aunque también pueden afectar a otros sistemas del organismo.

Al igual que la Cardiología se ocupa de las enfermedades cardíacas y el cirujano cardiovascular de la cirugía, el traumatólogo sería el cirujano y el reumatólogo el especialista dedicado al diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del hueso, de la articulación y de los tendones.

## Más de 250 enfermedades

Existen más de 250 enfermedades diferentes que están incluidas en la especialidad de Reumatología. Aunque no existe una única ni definitiva clasificación de las enfermedades reumáticas, todas y cada una de ellas entraría dentro del concepto que la población general entiende por reuma y que, en general, representa padecimientos debidos a dolor en los huesos, articulaciones, ligamentos, músculos y, en algunos casos, un grupo de patologías menos conocidas como son las vasculitis y las enfermedades autoinmunes.

Entre los grupos de patologías reumáticas más específicas están



**Las enfermedades reumáticas no están causadas de forma directa o inmediata por un traumatismo**

la artritis reumatoide, las llamadas enfermedades de tejido conectivo, las vasculitis, las espondiloartropatías, la artrosis, las artropatías microcristalinas, las enfermedades reumáticas relacionadas con agentes infecciosos, las enfermedades del metabolismo óseo (la osteoporosis es la más relevante de estas últimas) y las enfermedades reumáticas en la infancia, entre otras.

## ¿Qué es la esclerodermia?

La esclerodermia es una enfermedad de las denominadas “sistémicas”, porque no afecta a un solo órgano sino que puede afectar a múltiples órganos y sistemas del cuerpo. Su característica principal es el endurecimiento de la piel. Además, este endurecimiento puede acompañarse o no de afectación de algunos órganos internos, muy especialmente los vasos sanguíneos, el tubo digestivo, los pulmones, el corazón y los riñones.

## ¿Quién puede padecerla?

Se trata de una enfermedad poco frecuente. Aunque es difícil establecer con claridad a cuantos pacientes afecta, diversos estudios epidemiológicos en diferentes países estiman que la prevalencia de la enfermedad (número total de pacientes afectados en un momento determinado) es de unos 250-300 por cada millón de habitantes, y la incidencia anual (número de nuevos casos que aparecen cada año) es de 18-25 por cada millón de habitantes.

**La enfermedad es más frecuente en mujeres que en hombres, por cada hombre hay entre 4 y 8 mujeres afectadas.**

La edad de presentación más frecuente está alrededor de los 40-50 años, aunque puede aparecer, de forma más infrecuente, tanto en niños como en ancianos. Es también más frecuente en la raza negra, donde generalmente la enfermedad es más grave.

## ¿Por qué se produce esta enfermedad?

Su causa es desconocida. Se sabe que pertenece al grupo de las llamadas enfermedades autoinmunes,

aquéllas en la que el organismo produce anticuerpos contra sí mismo, porque la inmensa mayoría de los pacientes presentan anticuerpos muy



característicos de la enfermedad. Sin embargo, no se ha demostrado que estos anticuerpos presentes en la esclerodermia sean los responsables de algún daño concreto.

También se sabe que existe algún tipo de alteración genética que probablemente favorece la aparición de la enfermedad. Aunque parece que no existe un gen concreto asociado a ella, si puede haber individuos que tengan una composición genética que les haga más susceptibles a desarrollar esclerodermia. Esto mismo ocurre en otras enfermedades, como la diabetes o la artritis reumatoide.

En cuanto a los factores ambientales, está demostrado que existen algunos que pueden contribuir a que se desarrolle la enfermedad. Por ejemplo, se ha encontrado una mayor incidencia de la enfermedad en trabajadores de minas o en personas que trabajan en contacto con algunas sustancias como los disolventes orgánicos. Sin embargo, la gran mayoría de los pacientes con esclerodermia no tiene una historia de claro contacto con sustancias tóxicas. La hipótesis actualmente más aceptada es que la esclerodermia podría desarrollarse en un paciente con

una composición genética que le haga más susceptible, tras exposición a factores ambientales desconocidos que faciliten su desarrollo. Esto pondría en marcha las alteraciones autoinmunes, la activación de los fibroblastos y la afectación de los vasos sanguíneos que caracterizan la enfermedad.

## ¿Cuáles son sus manifestaciones clínicas?

La piel normal está formada por 2 capas: una superficial, la **epidermis**, que está en contacto con el exterior. Esta capa es muy fina y sus células se van descamando cuando envejecen. Éste es un proceso normal que no se aprecia en la vida cotidiana porque ocurre de forma lenta y constante, pero que se puede apreciar claramente cuando se expone la piel al sol de forma excesiva y “se pela”. La segunda capa, más interna, denominada **dermis**, es más gruesa y da a la piel la consistencia necesaria para proteger al cuerpo. Está formada por diversos tipos de células, entre ellas los fibroblastos, responsables de producir las fibras de colágeno, que son las que proporcionan la consistencia y elasticidad normales de la piel.

El grosor de la dermis en una piel normal es el suficiente para mantener el equilibrio entre protección y elasticidad. En la esclerodermia, por motivos no bien conocidos, los fibroblastos de la dermis se activan, y comienzan a producir fibras de colágeno de forma exagerada, por lo que la dermis se hace más gruesa y como consecuencia de la acumulación desordenada de fibras de colágeno, más dura.

Un proceso similar puede ocurrir en el interior de los vasos sanguíneos, a lo largo del tubo digestivo, en el tejido pulmonar y en el cardíaco.



## ¿Cómo afecta a la vida del paciente?

El síntoma fundamental, como ya se ha comentado, es el endurecimiento de la piel. Este endurecimiento empieza normalmente por los extremos de las manos y se va extendiendo hasta los antebrazos, los brazos y el tronco. Puede afectar de la misma forma a los pies y a las piernas.

No en todos los enfermos la lesión dérmica se extiende de la misma manera: en los pacientes con enfermedad más agresiva, el endurecimiento dérmico avanza rápidamente, a lo largo de semanas o meses, hasta afectar al tronco. En el otro lado del espectro, los pacientes con formas más leves de la enfermedad solo presentan leve endurecimiento en los dedos de las manos, que avanza muy lentamente, de forma a veces imperceptible, a lo largo de años, y que raramente asciende por encima de los codos.

Entre estos dos extremos, hay pacientes con todas las formas intermedias de afectación cutánea. Es frecuente, al comienzo del endurecimiento dérmico, que aparezca edema de manos (sensación de hinchazón difusa) y dolores articulares en las manos, los codos, las rodillas, etc.

Cuando la afectación dérmica avanza muy rápidamente aparecen los roces de fricción articulares, que pueden oírse y palpase al mover las articulaciones debido a la afectación de los tendones que están por debajo de la piel endurecida. También es frecuente el desarrollo de contracturas en flexión, especialmente en los dedos de las manos, debido a que la piel endurecida impide extender los dedos normalmente.

Otro síntoma prácticamente universal en la esclerodermia es el fenómeno de Raynaud. Éste consiste en episodios de palidez y/o amoratamiento en los extremos de los dedos, debido a la afectación de los vasos sanguíneos. Ocurre especialmente con el frío, pero en casos graves puede aparecer incluso con buen tiempo. El fenómeno de Raynaud puede acompañarse de aparición de úlceras digitales, secundarias a falta de riego sanguíneo importante, que condiciona que las zonas más alejadas del cuerpo, los pulpejos de los dedos, se quedan sin sangre y se produzca necrosis de los tejidos. Las úlceras digitales isquémicas suelen ser muy dolorosas y a veces de curación muy lenta.

## El tubo digestivo

El órgano interno afectado más frecuentemente es el tubo digestivo. La lesión que aparece en él es un engrosamiento de la parte profunda del epitelio digestivo, similar al engrosamiento de la dermis que aparece en la piel. Esto produce dificultad en la movilidad normal que requiere el tubo digestivo para realizar su función: el paso del alimento. La zona afectada en mayor proporción es la unión entre el esófago y el estómago, lo que produce dificultad para tragar, ardores, regurgitación de la comida y vómitos. También se afecta frecuentemente la zona más distal del tubo digestivo, el esfínter anal, produciendo incontinencia y tenesmo fecal. De forma menos frecuente puede afectarse todo el tubo digestivo, desde el estómago hasta el intestino delgado o el grueso. Cuando hay afectación intestinal, es muy frecuente el estreñimiento crónico, que en ocasiones llega a producir cuadros de pseudo-obstrucción intestinal, debido a la paralización del intestino, incapaz de mover su contenido.

## Los pulmones

Otros órganos que pueden afectarse son los pulmones. En ellos se produce la fibrosis pulmonar debida a la acumulación de fibras de colágeno en el tejido intersticial pulmonar, similar a la que ocurre en la piel.

La fibrosis pulmonar produce dificultad para que el oxígeno pase a la sangre y se elimine el anhídrido

carbónico, intercambio que ocurre de forma habitual en los pulmones. Esta alteración en el intercambio de gases produce dificultad para respirar, que puede ser más o menos intensa dependiendo del grado y la extensión de la fibrosis. Muchos pacientes con esclerodermia no notan ninguna dificultad respiratoria, pero cuando son estudiados con las técnicas adecuadas, presentan un grado leve de fibrosis pulmonar.

Cuando se afectan los vasos sanguíneos pulmonares se produce hipertensión pulmonar, que también produce dificultad respiratoria. En la hipertensión pulmonar no suele haber aumento de las fibras de colágeno en el intersticio pulmonar, como ocurre en la fibrosis pulmonar, pero sí están engrosadas las paredes de las arterias y arteriolas pulmonares, lo que también dificulta el intercambio gaseoso.

## El corazón

El corazón puede afectarse por la esclerodermia cuando aparece fibrosis miocárdica. El exceso de fibras de colágeno depositadas en el interior del miocardio hace que las fibras musculares cardíacas no se contraigan con normalidad. Cuando hay este tipo de afectación del tejido miocárdico puede producirse insuficiencia cardíaca. También puede afectarse el sistema de conducción cardíaca, una especie de cables internos del miocardio que transmiten la contracción desde la aurícula al ventrículo, lo que puede producir arritmias.

## Los riñones

Cuando se afectan los riñones es por lesión de sus arterias y arteriolas. Esta

afectación produce estrechamiento de las arterias, con dificultad para que el flujo sanguíneo llegue normalmente en los riñones. Secundariamente, aparece hipertensión arterial de instauración aguda, que puede ser muy grave y de muy difícil control. En los casos más graves esta lesión puede llevar a la pérdida total de la función renal en poco tiempo, incluso en horas.

## Otros órganos

La esclerodermia también puede afectar a otros órganos, como las glándulas salivares, el tiroides o los ovarios. En los hombres con enfermedad muy agresiva es frecuente la afectación de los cuerpos cavernosos, que produce secundariamente impotencia.

No todos los enfermos presentan todos los síntomas y muchos pacientes con esclerodermia no tienen ningún tipo de afectación de órganos internos, con la excepción de la afectación del esófago, que es prácticamente universal. Cada enfermo presenta una constelación de síntomas determinados, diferente a los que presentan otros pacientes. Es importante, sin embargo, estudiar a todos los pacientes con esclerodermia para detectar lo más precozmente posible la afectación de cualquier órgano e intentar detener su progresión.

## ¿Cómo se trata?

No existe ningún tratamiento que cure la enfermedad, como ocurre en la mayoría de las enfermedades cuya causa es desconocida. Sin embargo, existen numerosos tratamientos que pueden beneficiar la evolución de la enfermedad.

Las medidas generales son esenciales. Es imprescindible protegerse del frío y dejar de fumar para mejorar el Raynaud y prevenir la aparición de úlceras digitales isquémicas.

La rehabilitación y la fisioterapia mejoran la movilidad articular y ayudan a disminuir las contracturas articulares. Cuando existe afectación pulmonar, la fisioterapia respiratoria puede ayudar a mantener la función pulmonar. Para prevenir los ardores epigástricos y las regurgitaciones, es necesario comer poca cantidad, 4-5 veces al día, y evitar tumbarse inmediatamente después de las comidas. También

puede mejorarse el estreñimiento con una alimentación adecuada.

Existen muchos tratamientos sintomáticos, es decir, dirigidos a mejorar síntomas concretos de la enfermedad. Los vasodilatadores son útiles para tratar el Raynaud, las úlceras isquémicas y la hipertensión pulmonar. La hipertensión arterial que aparece cuando hay afectación renal se controla muy bien con medicamentos anti-hipertensivos (los inhibidores de la ECA –enzima convertidora de la angiotensina-). Para la afectación digestiva son útiles los medicamentos que estimulan la motilidad intestinal, mientras que los inhibidores de la acidez mejoran la afectación esofágica y previenen la aparición de esofagitis. Como tratamiento de la enfermedad se utilizan fundamentalmente los inmunosupresores, dirigidos a modular el sistema inmunológico, que como ya se ha dicho, está alterado en la esclerodermia. Aunque ninguno de ellos ha demostrado ser absolutamente eficaz, la ciclofosfamida ha demostrado mejorar la evolución de la afectación pulmonar y la afectación dérmica. Actualmente están en marcha ensayos clínicos y otros estudios para evaluar la eficacia de diferentes formas de inmunosupresión. Otros tratamientos utilizados en la esclerodermia son los anti-fibróticos, es decir, aquellos dirigidos a disminuir la fibrosis existente o a evitar su progresión. Por el momento, ninguno de los medicamentos antifibróticos ensayados ha demostrado su utilidad en la esclerodermia, pero al igual que con los inmunosupresores, actualmente están en marcha varios estudios con diversos medicamentos contra la fibrosis.