



www.pediatric-rheumatology.printo.it

ESCLERODERMIA

¿Que es?

Esclerodermia es una palabra de origen griego que se puede traducir como “piel dura” dado que en esta enfermedad la piel se vuelve brillante e indurada. Hay una amplia variedad de enfermedades en las cuales el endurecimiento de la piel es un rasgo sobresaliente. Hay dos tipos diferentes de Esclerodermia, localizada y sistémica.

En la **Esclerodermia Localizada** la enfermedad está limitada a la piel y a los tejidos que se hallan por debajo de la zona afectada. Puede aparecer en placas (Morfea), o como una banda estrecha (Esclerodermia Lineal).

En la **Esclerodermia Sistémica** (o Esclerosis Sistémica) la enfermedad se generaliza, afectando 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.

¿Cómo es de frecuente?

La Esclerodermia es una enfermedad rara. Su frecuencia anual no sobrepasa los 3 casos nuevos por 100.000 habitantes. La esclerodermia localizada es la forma más común en niños y afecta predominantemente a mujeres. Menos del 10% de todas las esclerodermias en niños 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 tumefacción, calor, y luego una producción excesiva de tejido fibroso.

¿Es una enfermedad hereditaria?

No. Hasta el momento no hay evidencia de que exista ninguna predisposición genética, aunque de manera muy esporádica se han comunicado 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. Con frecuencia las placas (Morfea) tienen, en los primeros estadios, un borde rojizo o purpúrico que refleja la inflamación de la piel. En estadios más tardíos la piel se torna, en población caucásica, marrón y luego blanquecina; en población no caucásica inicialmente puede parecerse a un hematoma 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 existentes bajo 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 afectación 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 los estadios más iniciales posible, ya que su efecto sobre el tejido fibroso es muy escaso. Una vez que la inflamación ha desaparecido el organismo es capaz de eliminar 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.

La enfermedad habitualmente cede espontáneamente, pero puede tardar años y volver a aparecer.

En la esclerodermia lineal puede ser necesario utilizar un tratamiento más agresivo; en este caso la fisioterapia es muy importante, ya que cuando la fibrosis de la piel se localiza sobre una articulación es crucial mantener su movilidad realizando 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, particularmente en la cara. En caucásicos se debe utilizar protector solar para que las lesiones de morfea (que no se broncean) no resulten tan evidentes.

B) ESCLERODERMIA SISTÉMICA

B1) ¿Cómo se diagnostica? ¿Cuales son los síntomas más habituales?

Los signos iniciales de la enfermedad son cambios en la coloración de los dedos de las manos y de los pies desencadenados por cambios de temperatura de calor a frío (fenómeno de Raynaud), así como la aparición de sabañones y de úlceras en las puntas de los dedos. La piel de las puntas de los dedos, tanto de las manos como de los pies, a

menudo se endurece rápidamente y se vuelve brillante, al igual que sucede con la piel de la nariz. Con el tiempo el endurecimiento de la piel se extiende, pudiendo afectar eventualmente a todo el cuerpo. Durante las primeras fases de la enfermedad se pueden hinchar los dedos y aparecer dolores en las articulaciones.

Durante el curso de la enfermedad se pueden afectar órganos internos, dependiendo su pronóstico a largo plazo de cuál sea el implicado y del grado de afectación del mismo. Por ello, en estos pacientes es importante evaluar la función de los órganos internos. A la hora de solicitar analítica conviene recordar que no existe ningún análisis específico para esclerodermia.

En la mayoría de los niños existe afectación esofágica, a menudo de manera precoz en el curso de enfermedad. Ello puede producir acidez, ya que parte del contenido ácido del estómago alcanza el esófago. Más adelante se puede afectar todo el tubo digestivo, produciéndose distensión abdominal y problemas para digerir los alimentos. La afectación del pulmón es asimismo frecuente, siendo uno de los mayores determinantes del pronóstico de la enfermedad; también se pueden afectar otros órganos, como el corazón y el riñón, siendo también importantes 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 utiliza corticoides, metotrexato o penicilamina. Cuando existe afectación pulmonar o renal también se suele utilizar ciclofosfamida.

Para el Fenómeno de Raynaud se aconseja mantener las extremidades calientes para evitar las alteraciones circulatorias y prevenir lesiones cutáneas; en ocasiones es necesario la utilización de vasodilatadores.

Ninguna medicación ha demostrado ser claramente efectiva en el tratamiento de la Esclerosis Sistémica. En la actualidad se está investigando la utilidad de nuevos fármacos, y existen esperanzas fundadas de que se dispondrá de tratamientos más eficaces dentro de unos años.

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

¿Que tipo de revisiones y controles periódicos son necesarios?

Las revisiones son necesarias 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. Asimismo, se deben realizar controles analíticos periódicos para detectar posibles efectos secundarios del tratamiento.

¿Cuanto tiempo dura la enfermedad?

La progresión 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. Otras veces la enfermedad puede parecer que haya empeorado por que el crecimiento en las zonas afectadas es distinto del 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 a defectos estéticos. La forma lineal puede ocasionar problemas más graves debidos a la pérdida de masa muscular en el lugar afecto así como retraso del crecimiento óseo y deformidades articulares.

La esclerodermia sistémica puede amenazar la vida. El grado de afectación de los órganos internos (corazón, tracto gastrointestinal y pulmón) varía entre los pacientes 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 cura?

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, aunque sí puede existir una marcada mejoría o al menos una estabilización de la enfermedad.