www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/intro

Esclerodermia

Versión de 2016

1. ¿QUÉ ES LA ESCLERODERMIA?

1.1 ¿En qué consiste?

El nombre esclerodermia deriva del griego y puede traducirse como «piel dura». La piel se vuelve brillante e indurada. Existen dos tipos diferentes de esclerodermia: la esclerodermia localizada y la esclerosis sistémica.
En la esclerodermia localizada, la enfermedad se encuentra limitada a la piel y a los tejidos subyacentes. Puede afectar a los ojos y causar uveítis y también puede afectar a las articulaciones y ocasionar artritis. Puede presentarse en parches (morfea) o en forma de una banda estrecha (esclerodermia lineal).
En la esclerosis sistémica, el proceso se encuentra diseminado y afecta no solamente a la piel sino también a algunos de los órganos internos del cuerpo.

1.2 ¿Es muy frecuente?

La esclerodermia es una enfermedad rara. La frecuencia estimada nunca supera los 3 casos nuevos por cada 100.000 personas al año. La esclerodermia localizada es la forma más frecuente en niños y afecta principalmente a las niñas. Solamente un 10 % o menos de los niños con esclerodermia se encuentran afectados por la esclerosis sistémica.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

La esclerodermia es una enfermedad inflamatoria pero todavía no se ha descubierto el motivo de la inflamación. Probablemente se trate de una

enfermedad autoinmunitaria, lo que significa que el sistema inmunitario del niño reacciona contra sí mismo. La inflamación produce la hinchazón, el calor y una sobreproducción de tejido fibroso (cicatricial).

1.4 ¿Es hereditaria?

No. Hasta la fecha no hay evidencia de que exista ninguna predisposición genética, aunque existen nuevos informes de que la enfermedad se produce en más de un miembro de la misma familia.

1.5 ¿Puede prevenirse?

No se conoce ninguna prevención para este trastorno. Esto significa que usted como progenitor o como paciente no podría haber hecho nada para evitar el inicio de la enfermedad.

1.6 ¿Es infecciosa?

No. Algunas infecciones pueden desencadenar el inicio de la enfermedad pero el trastorno, por sí mismo, no es infeccioso y los niños afectados no necesitan estar aislados de los demás.