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.

2. DIFERENTES TIPOS DE ESCLERODERMIA

2.1 Esclerodermia localizada

2.1.1 ¿Cómo se diagnostica la esclerodermia localizada?

La aparición de piel endurecida es indicativa de esclerodermia localizada. En las primeras etapas, a menudo hay un borde rojo, púrpura o despigmentado alrededor del parche. Esto refleja la inflamación de la piel. En etapas avanzadas, la piel se vuelve marrón y luego blanca en las personas de raza caucásica. En las personas no caucásicas, puede tener un aspecto similar a un hematoma en las primeras etapas, antes de que se vuelva blanco. El diagnóstico se basa en el aspecto típico de la piel.
La esclerodermia lineal aparece como una raya lineal en el brazo, las piernas o el tronco. Este proceso puede afectar a los tejidos de debajo de la piel, incluido el músculo y el hueso. En ocasiones, la

esclerodermia lineal puede afectar a la cara y al cuero cabelludo. Los pacientes con afectación de la piel de la cara o del cuero cabelludo tienen un riesgo mayor de uveítis. Los análisis de sangre suelen ser normales. En la esclerodermia localizada no se produce un compromiso importante de los órganos internos. Con frecuencia se realiza una biopsia de piel para ayudar a realizar el diagnóstico.

2.1.2 ¿Cuál es el tratamiento para la esclerodermia localizada?

El tratamiento está destinado a detener la inflamación lo antes posible. Los tratamientos disponibles tienen muy poco efecto sobre el tejido fibroso una vez este se ha formado. El tejido fibroso es la etapa final de la inflamación. El objetivo del tratamiento es controlar la inflamación y, por tanto, disminuir la formación de tejido fibroso. Una vez que ha desaparecido la inflamación, el cuerpo es capaz de reabsorber parte del tejido fibroso y la piel puede volver a estar blanda.

La medicación va desde la ausencia de tratamiento hasta el uso de corticoesteroides, metotrexato u otros fármacos moduladores del sistema inmunitario. Existen estudios que demuestran los efectos beneficiosos (eficacia) y la seguridad de estos fármacos en el tratamiento a largo plazo. El tratamiento debe estar supervisado y recetado por un reumatólogo pediátrico, inmunólogo y/o por un dermatólogo pediátrico.

En muchos pacientes, el proceso inflamatorio se resuelve por sí mismo, pero puede durar varios años. En algunas personas, el proceso inflamatorio puede persistir durante muchos años y en algunos casos, puede volverse inactivo y reaparecer. En los pacientes con una afectación más grave, puede ser necesario un tratamiento más agresivo.

La fisioterapia es importante, especialmente en el caso de la esclerodermia lineal. Cuando la fibrosis de la piel se encuentra sobre una articulación, es importante mantener la articulación en movimiento con estiramientos y aplicar masaje profundo del tejido conectivo. Cuando se ve afectada una pierna, puede producirse una longitud desigual de esta, lo que provoca cojera con sobrecarga adicional en la espalda, las caderas y las rodillas. La colocación de un alza en el pie de la pierna más corta hará que la longitud funcional de las piernas sea la misma y evitará cualquier sobrecarga al caminar, permanecer de pie o correr. El masaje de las zonas afectadas con cremas hidratantes ayuda

a retrasar el endurecimiento de la piel.
Disimular las lesiones de la piel con cosméticos puede ayudar con el aspecto antiestético (cambios de pigmentación de la piel), especialmente en la cara.

2.1.3 ¿Cuál es la evolución a largo plazo de la esclerodermia localizada?

La progresión de la esclerodermia localizada se encuentra habitualmente limitada a unos pocos años. El endurecimiento de la piel suele detenerse unos pocos años luego del inicio de la enfermedad, pero puede ser activa durante varios años. Generalmente, la morfea circunscrita solamente produce defectos cosméticos en la piel (cambios en la pigmentación) y después de un tiempo, la piel dura puede volver a estar blanda y a tener un aspecto normal. Algunas placas pueden hacerse más evidentes incluso después de que el proceso de inflamación haya terminado, debido a los cambios de color.
La esclerodermia lineal puede producir al niño afectado problemas debido al crecimiento desigual de las partes afectadas y no afectadas del cuerpo, como resultado de la pérdida de masa muscular y el retraso del crecimiento óseo. Una lesión lineal sobre una articulación ocasiona artritis y, si no se controla, puede dar lugar a contracturas.

2.2 Esclerosis sistémica

2.2.1 ¿Cómo se diagnostica la esclerosis sistémica? ¿Cuáles son los síntomas principales?

El diagnóstico de la esclerodermia es principalmente clínico, es decir, los síntomas del paciente y la exploración física son las pruebas más importantes. No hay un examen de laboratorio único que pueda diagnosticar la esclerodermia. Los exámenes de laboratorio se utilizan para descartar otras enfermedades similares, para evaluar en qué medida la esclerodermia es activa y para determinar si otros órganos aparte de la piel se encuentran afectados. Los primeros signos son los cambios de color en los dedos de las manos y de los pies, con cambios de temperatura desde caliente hasta frío (fenómeno de Raynaud) y úlceras en las puntas de los dedos. A menudo, la piel de las puntas de los dedos de las manos y de los pies se endurece y se vuelve brillante.

Esto también puede ocurrir en la piel situada sobre la nariz. Posteriormente, la piel dura se extiende y, en casos graves, puede afectar a todo el cuerpo. Al inicio de la enfermedad puede producirse inflamación de los dedos y dolor en las articulaciones.
Durante la evolución de la enfermedad, los pacientes pueden desarrollar más cambios en la piel, como dilataciones visibles de los vasos pequeños (telangiectasias), pérdida de piel y de tejido subcutáneo (atrofia) y depósitos subcutáneos de calcio (calcificaciones). Los órganos internos pueden verse afectados. El pronóstico a largo plazo depende del tipo y de la gravedad de la afectación de los órganos internos. Es importante que se evalúen todos los órganos internos (pulmones, intestino, corazón, etc.) buscando su compromiso en la enfermedad y realizando además otros tipos de estudios de la función de cada órgano.
En la mayoría de los niños, el esófago se encuentra afectado con frecuencia de manera precoz en la evolución de la enfermedad. Esto puede causar ardor de estómago (debido a que el ácido del estómago pasa al esófago) y dificultad para tragar ciertos tipos de alimentos. Más tarde, todo el tubo digestivo puede verse afectado con distensión abdominal (vientre hinchado) y digestión deficiente de los alimentos. La afectación de los pulmones es frecuente y es el principal determinante del pronóstico a largo plazo. El compromiso de otros órganos, como el corazón y los riñones, también es muy importante para el pronóstico.
No existe un examen de sangre específico para la esclerodermia. El médico tratante de los pacientes con esclerodermia sistémica evaluará el funcionamiento de cada sistema de órganos a intervalos regulares para ver si la esclerodermia se ha diseminado a otros órganos y si la afectación ha mejorado o empeorado.

2.2.2 ¿Cuál es el tratamiento de la esclerosis sistémica en niños?

La elección del tratamiento más adecuado se realiza por parte de un reumatólogo pediátrico o inmunólogo con experiencia en esclerodermia, junto con otros especialistas que tratan sistemas específicos como el corazón o los riñones. Se utilizan corticoesteroides, así como también metotrexato o micofenolato. En caso de que exista afectación de los pulmones o de los riñones, puede utilizarse la ciclofosfamida. Para el fenómeno de Raynaud, se aconseja mantener las

extremidades calientes para prevenir las alteraciones circulatorias y evitar que la piel se parta, se fisure y ulcere. En ocasiones, puede ser necesario el uso de medicamentos para dilatar los vasos sanguíneos. No existe ningún tratamiento que haya mostrado ser claramente eficaz en todas las personas con esclerosis sistémica. El programa de tratamiento más eficaz para las necesidades de cada persona se determina mediante el uso de medicamentos que han sido efectivos para otras personas con esclerosis sistémica probando si funcionan en un determinado paciente. En la actualidad, se están investigando otros tratamientos y existen esperanzas fundadas de que en el futuro se encontrarán más tratamientos efectivos. En casos muy graves, puede considerarse el trasplante autólogo de médula ósea.
Durante la enfermedad es necesaria la fisioterapia y el cuidado de la piel endurecida para mantener en movimiento las articulaciones y las paredes torácicas.

2.2.3 ¿Cuál es la evolución a largo plazo de la esclerodermia?

La esclerosis sistémica es una enfermedad potencialmente mortal. El grado de afectación de los órganos internos (sistemas cardíaco, renal y pulmonar) varía de un paciente a otro y es el determinante principal de la evolución a largo plazo. La enfermedad puede estabilizarse en algunos pacientes durante algunos periodos de tiempo.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 ¿Cuánto tiempo durará la enfermedad?

La progresión de la esclerodermia localizada se encuentra normalmente limitada a unos pocos años. Normalmente, el endurecimiento de la piel se detiene unos pocos años tras el inicio de la enfermedad. A veces, puede requerirse entre 5 y 6 años y algunas placas pueden incluso hacerse más visibles después de que haya finalizado el proceso inflamatorio debido a los cambios de color. También puede parecer que la enfermedad haya empeorado al evaluar el crecimiento desigual entre las partes afectadas y no afectadas del cuerpo. La esclerosis sistémica es una enfermedad a largo plazo que puede durar años. Sin embargo, el tratamiento precoz y apropiado puede acortar la evolución de la enfermedad.

3.2 ¿Es posible recuperarse completamente?

Los niños con esclerodermia localizada suelen recuperarse. Después de un tiempo, incluso la piel dura puede ablandarse y solamente pueden persistir las zonas hiperpigmentadas. La recuperación de la esclerosis sistémica es menos probable, pero pueden conseguirse mejoras significativas o, al menos, la estabilización de la enfermedad, lo que permite una buena calidad de vida.

3.3 ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?

Existen muchos tratamientos complementarios y alternativos disponibles y esto puede confundir a los pacientes y sus familiares. Piense con atención los riesgos y beneficios de probar estos tratamientos, puesto que el beneficio demostrado es escaso y pueden ser costosos, tanto en términos de tiempo y recursos económicos. Si desea explorar tratamientos complementarios o alternativos, comente estas opciones con su reumatólogo pediátrico. Algunas estrategias pueden interaccionar con los medicamentos convencionales. La mayoría de los médicos no se opondrán, siempre y cuando se siga el consejo médico. Es muy importante que no deje de tomar los medicamentos que le han recetado. Cuando se necesitan medicamentos para mantener la enfermedad bajo control, puede ser muy riesgoso dejar de tomarlos si la enfermedad sigue activa. Comente con el médico de su hijo las preocupaciones que pueda tener acerca de los medicamentos.

3.4 ¿Cómo podría afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de la familia y qué tipo de revisiones periódicas son necesarias?

Al igual que con cualquier enfermedad crónica, la esclerodermia puede afectar la vida cotidiana del niño y de su familia. Si la enfermedad es leve, sin ningún compromiso importante de los órganos, el niño y la familia suelen llevar una vida normal. Es importante recordar que los niños con esclerodermia pueden sentirse cansados con frecuencia o ser menos resistentes al ejercicio, y que pueden necesitar cambiar de

posición de forma frecuente debido a la mala circulación. Las revisiones periódicas son necesarias para evaluar la progresión de la enfermedad y la necesidad de modificaciones del tratamiento. Debido a que en diferentes momentos durante la evolución de la esclerosis sistémica pueden afectarse órganos internos como pulmones, tubo digestivo, riñones, corazón, es necesario realizar evaluaciones regulares de la funcionalidad de los órganos para detectar de forma temprana cualquier posible alteración.
Cuando se utilizan ciertos fármacos, también deben supervisarse sus efectos secundarios mediante controles periódicos.

3.5 ¿Qué ocurre con la escuela?

Es esencial seguir con la educación en los niños con enfermedades crónicas. Pueden existir algunos factores que pueden ocasionar problemas a la hora de asistir a la escuela y, por tanto, es importante explicar a los profesores las posibles necesidades del niño. En la medida de sus posibilidades, los pacientes pueden participar en las clases de educación física. En este caso, deben tenerse en cuenta las mismas consideraciones comentadas a continuación en términos de actividades deportivas. Cuando la enfermedad esté bien controlada, lo cual suele suceder cuando se utilizan los medicamentos disponibles en la actualidad, el niño no debe tener ningún problema a la hora de participar en las mismas actividades que sus compañeros. La escuela para los niños es lo que para los adultos el trabajo: un lugar donde pueden aprender a ser personas independientes y productivas. Los padres y los profesores harán todo lo posible para permitir que el niño participe en las actividades escolares lo más normal posible, para que el niño tenga éxito académico y para que logre integrarse con su entorno.

3.6 ¿Qué ocurre con los deportes?

Practicar deportes es un aspecto esencial de la vida cotidiana de un niño sano. Uno de los objetivos del tratamiento es permitir que los niños lleven una vida lo más cercano a lo normal y no se consideren diferentes a sus pares. Por tanto, la recomendación general es permitir que los pacientes participen en los deportes que elijan y confiar en que se detendrán si sienten limitaciones debido al dolor o molestias. Esta

elección es parte de una actitud más general que tiende a animar psicológicamente al niño para desarrollar autonomía y su capacidad de enfrentar los límites impuestos por la enfermedad.

3.7 ¿Qué ocurre con la dieta?

No existen pruebas de que la dieta pueda influir en la enfermedad. En general, el niño debe seguir una dieta equilibrada y normal para su edad. Para el niño en crecimiento, se recomienda una dieta saludable y equilibrada con suficientes proteínas, calcio y vitaminas. En pacientes que toman corticoesteroides se evitará comer en exceso ya que estos fármacos pueden aumentar el apetito.

3.8 ¿Puede influir el clima en la evolución de la enfermedad?

No existen pruebas de que el clima pueda afectar a las manifestaciones de la enfermedad.

3.9 ¿Puede vacunarse al niño?

Los pacientes con esclerodermia deben consultar siempre a su médico antes de recibir cualquier vacuna. El médico decidirá qué vacunas puede recibir el niño, considerando cada caso de forma individual. En general, las vacunas no parecen aumentar la actividad de la enfermedad y no provocan eventos adversos graves en los pacientes de esclerodermia.

3.10 ¿Qué ocurre con la vida sexual, el embarazo y la anticoncepción?

No existen restricciones sobre la actividad sexual o el embarazo como consecuencia de la enfermedad. Los pacientes que tomen medicamentos siempre deben tener mucho cuidado con los posibles efectos adversos de los mismos sobre el feto. Se aconseja a los pacientes que consulten con su médico acerca del control de la anticoncepción y el embarazo.