https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Esclerodermia

Versión de 2016

2. DIFERENTES TIPOS DE ESCLERODERMIA

2.1 Esclerodermia localizada

2.1.1 Como se diagnostica a esclerodermia localizada?

A aparición de pel endurecida é indicativa de esclerodermia localizada. Nas primeiras etapas, a miúdo hai un borde vermello, púrpura ou despigmentado ao redor do parche. Isto reflicte a inflamación da pel. En etapas avanzadas, a pel vólvese marrón e logo branca nas persoas de raza caucásica. Nas persoas non caucásicas, pode ter un aspecto similar a un hematoma nas primeiras etapas, antes de que se volva branco. O diagnóstico baséase no aspecto típico da pel.
A esclerodermia lineal aparece como unha raia no brazo, as pernas ou o tronco. Este proceso pode afectar os tecidos de debaixo da pel, incluído o músculo e o óso. En ocasións, a esclerodermia lineal pode afectar a cara e o coiro cabeludo. Os pacientes con afectación da pel da cara ou do coiro cabeludo teñen un risco maior de uveíte. As análises de sangue adoitan dar resultados normais. Na esclerodermia localizada non se produce unha afectación importante dos órganos internos. Con frecuencia realízase unha biopsia de pel para axudar a realizar o diagnóstico.

2.1.2 Cal é o tratamento para a esclerodermia localizada?

O tratamento está destinado a deter a inflamación canto antes. Os tratamentos dispoñibles teñen moi pouco efecto sobre o tecido fibroso unha vez que este se formou. O tecido fibroso é a etapa final da inflamación. O obxectivo do tratamento é controlar a inflamación e, por

tanto, minimizar a formación de tecido fibroso. Unha vez desapareceu a inflamación, o corpo é capaz de reabsorber parte do tecido fibroso e a pel pode volver estar branda.
A medicación vai desde a ausencia de tratamento ata o uso de corticoesteroides, metotrexato ou outros fármacos moduladores do sistema inmunitario. Existen estudos que demostran os efectos beneficiosos (eficacia) e a seguridade destes fármacos no tratamento a longo prazo. O tratamento debe estar supervisado e receitado por un reumatólogo pediátrico e/ou por un dermatólogo pediátrico.
En moitos pacientes, o proceso inflamatorio resólvese por si mesmo, pero pode durar varios anos. Nalgunhas persoas, o proceso inflamatorio pode persistir durante moitos anos e nalgúns casos, pode volverse inactivo e reaparecer. Nos pacientes cunha afectación máis grave, pode ser necesario un tratamento máis agresivo.
A fisioterapia é importante, especialmente no caso da esclerodermia lineal. Cando a pel apertada se atopa sobre unha articulación, é importante manter a articulación en movemento con estiramentos e, no seu caso, aplicar masaxe profunda do tecido conectivo. Cando se ve afectada unha perna, pode producirse unha lonxitude desigual desta, o que provoca coxeira e a necesidade de sobrecarga adicional nas costas, as cadeiras e os xeonllos. A colocación dunha alza no pé da perna máis curta fará que a lonxitude funcional das pernas sexa a mesma e evitará calquera sobrecarga ao camiñar, permanecer de pé ou correr. A masaxe das zonas afectadas con cremas hidratantes axuda a retardar o endurecemento da pel.
Disimular as lesións da pel con cosméticos pode axudar co aspecto antiestético (cambios de pigmentación da pel), especialmente na cara.

2.1.3 Cal é a evolución a longo prazo da esclerodermia localizada?

A progresión da esclerodermia localizada atópase normalmente limitada a uns poucos anos. O endurecemento da pel adoita deterse uns poucos anos tras o inicio da enfermidade, pero pode ser activa durante varios anos. Habitualmente, a morfea circunscrita soamente produce defectos cosméticos na pel (cambios na pigmentación) e despois dun tempo, a pel dura pode volver estar branda e a ter un aspecto normal. Algunhas placas poden facerse máis evidentes incluso despois de que o proceso de inflamación terminase, debido aos

cambios de cor.
A esclerodermia lineal pode producirlle ao neno afectado problemas debido ao crecemento desigual das partes afectadas e non afectadas do corpo, como resultado da perda de masa muscular e o atraso do crecemento óseo. Unha lesión lineal sobre unha articulación ocasiona artrite e, se non se controla, pode dar lugar a contracturas.

2.2 Esclerose sistémica

2.2.1 Como se diagnostica a esclerose sistémica? Cales son os síntomas principais?

O diagnóstico da esclerodermia é principalmente un proceso clínico, os síntomas do paciente e a exploración física son as probas máis importantes. Non hai unha proba analítica única que poida diagnosticar a esclerodermia. As análises clínicas utilízanse para descartar outras enfermidades similares, para avaliar en que medida a esclerodermia é activa e para determinar se outros órganos á parte da pel se atopan afectados. Os primeiros signos son os cambios de cor nos dedos das mans e dos pés, con cambios de temperatura desde quente ata frío (fenómeno de Raynaud) e úlceras nas puntas dos dedos. A miúdo, a pel das puntas dos dedos das mans e dos pés endurécese e vólvese brillante. Isto tamén pode ocorrer na pel situada sobre o nariz. Posteriormente, a pel dura esténdese e, en casos graves, pode afectar todo o corpo. Ao comezo da enfermidade pode producirse inflamación dos dedos e dor nas articulacións.
Durante a evolución da enfermidade, os pacientes poden desenvolver máis cambios na pel, como dilatacións visibles dos vasos pequenos (telangiectasias), perda de pel e de tecido subcutáneo (atrofia) e depósitos subcutáneos de calcio (calcificacións). Os órganos internos poden verse afectados e o prognóstico a longo prazo depende do tipo e da gravidade da afectación dos órganos internos. É importante que se avalíen todos os órganos internos (pulmóns, intestino, corazón, etc.) en busca da súa afectación na enfermidade e que se fagan outros tipos de estudos da función de cada órgano.
Na maioría dos nenos, o esófago atópase afectado con frecuencia desde bastante pronto na evolución da enfermidade. Isto pode causar ardor de estómago debido, a que o ácido do estómago pasa ao esófago, e á dificultade para tragar certos tipos de alimentos. Máis tarde, todo o

tubo dixestivo pode verse afectado con distensión abdominal (ventre inchado) e dixestión deficiente dos alimentos. A afectación dos pulmóns é frecuente e é o principal determinante do prognóstico a longo prazo. A afectación doutros órganos, como o corazón e os riles, tamén é moi importante para o prognóstico. Con todo, non existe unha análise de sangue específica para a esclerodermia. O médico a cargo dos pacientes con esclerodermia sistémica avaliará o funcionamento de cada sistema de órganos a intervalos regulares para ver se a esclerodermia diseminou outros órganos ou se a afectación mellorou ou empeorou.

2.2.2 Cal é o tratamento da esclerose sistémica en nenos?

A elección do tratamento máis adecuado realízase por parte dun reumatólogo pediátrico con experiencia en esclerodermia, xunto con outros especialistas que tratan sistemas específicos como o corazón ou os riles. Utilízanse corticoesteroides, así como tamén metotrexato ou micofenolato. No caso de que exista afectación dos pulmóns ou dos riles, pode utilizarse a ciclofosfamida. Para o fenómeno de Raynaud, aconséllase manter as extremidades quentes para previr as alteracións circulatorias e evitar que a pel se cuartee e ulcere. En ocasións, pode ser necesario o uso de medicamentos para dilatar os vasos sanguíneos. Non existe ningún tratamento que mostrase ser claramente eficaz en todas as persoas con esclerose sistémica. O programa de tratamento máis eficaz para as necesidades de cada persoa determínase mediante o uso de medicamentos que foron efectivos para outras persoas con esclerose sistémica, para ver se funcionan nese paciente. Na actualidade, están a investigarse outros tratamentos e existen esperanzas fundadas de que no futuro atoparanse máis tratamentos efectivos. En casos moi graves, pode considerarse o transplante autólogo de medula ósea.
Durante a enfermidade é necesaria a fisioterapia e o coidado da pel endurecida para manter en movemento as articulacións e as paredes torácicas.

2.2.3 Cal é a evolución a longo prazo da esclerodermia?

A esclerose sistémica é unha enfermidade potencialmente mortal. O grao de afectación dos órganos internos (sistemas cardíaco, renal e

pulmonar) varía dun paciente a outro e é o determinante principal da evolución a longo prazo. A enfermidade pode estabilizarse nalgúns pacientes durante algúns períodos de tempo.