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

Esclerodermia

Versión de 2016

1. QUE É A ESCLERODERMIA?

1.1 En que consiste?

O nome esclerodermia deriva do grego e pode traducirse como «pel dura». A pel vólvese brillante e dura. Existen dous tipos diferentes de esclerodermia: a esclerodermia localizada e a esclerose sistémica.
Na esclerodermia localizada, a enfermidade atópase limitada á pel e aos tecidos subxacentes. Pode afectar os ollos e causar uveíte e tamén pode afectar as articulacións e ocasionar artrite. Pode presentarse en parches (morfea) ou en forma dunha banda estreita (esclerodermia lineal).
Na esclerose sistémica, o proceso atópase diseminado e afecta non soamente á pel senón tamén a algúns dos órganos internos do corpo.

1.2 É moi frecuente?

A esclerodermia é unha enfermidade rara. A frecuencia estimada nunca supera os 3 casos novos por cada 100.000 persoas ao ano. A esclerodermia localizada é a forma máis frecuente en nenos e afecta principalmente as nenas. Soamente un 10 % ou menos dos nenos con esclerodermia atópanse afectados pola esclerose sistémica.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

A esclerodermia é unha enfermidade inflamatoria pero aínda non se descubriu o motivo da inflamación. Probablemente se trate dunha enfermidade autoinmunitaria, o que significa que o sistema inmunitario do neno reacciona contra si mesmo. A inflamación produce a inchazón,

a calor e unha sobreprodución de tecido fibroso (cicatricial).

1.4 É hereditaria?

Non. Ata a data non existe ningunha proba dunha relación xenética para a esclerodermia, aínda que existen novos informes de que a enfermidade se produce en máis dun membro da mesma familia.

1.5 Pode previrse?

Non se coñece ningunha prevención para este trastorno. Isto significa que vostede como proxenitor ou como paciente non podería facer nada para evitar o inicio da enfermidade.

1.6 É infecciosa?

Non. Algunhas infeccións poden desencadear o inicio da enfermidade pero o trastorno, de por si, non é infeccioso e os nenos afectados non necesitan estar illados dos demais.

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.

3. VIDA COTIÁ

3.1 Canto tempo durará a enfermidade?

A progresión da esclerodermia localizada atópase normalmente limitada a uns poucos anos. Normalmente, o endurecemento da pel detense uns poucos anos tras o inicio da enfermidade. Ás veces, pode requirirse entre 5 e 6 anos e algunhas placas poden mesmo facerse máis visibles despois de que finalizase o proceso inflamatorio debido aos cambios de cor, ou a enfermidade pode parecer peor debido ao crecemento desigual entre as partes afectadas e non afectadas do corpo. A esclerose sistémica é unha enfermidade a longo prazo que pode durar anos. Con todo, o tratamento precoz e apropiado pode acurtar a evolución da enfermidade.

3.2 É posible recuperarse completamente?

Os nenos con esclerodermia localizada adoitan recuperarse. Despois dun tempo, incluso a pel dura pode abrandarse e soamente poden persistir as zonas hiperpigmentadas. A recuperación da esclerose sistémica é moito menos probable, pero poden conseguirse melloras significativas ou, polo menos, a estabilización da enfermidade, o que permite unha boa calidade de vida.

3.3 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?

Existen moitos tratamentos complementarios e alternativos dispoñibles e isto pode confundir os pacientes e os seus familiares. Pense con atención os riscos e beneficios de probar estes tratamentos, posto que o beneficio demostrado é escaso e poden ser custosos, tanto en termos de tempo, carga para o neno e diñeiro. Se desexa explorar tratamentos complementarios e alternativos, comente estas opcións co seu reumatólogo pediátrico. Algunhas estratexias poden interaccionar cos medicamentos convencionais. A maioría dos médicos non se opoñerán, a condición de que se siga o consello médico. É moi importante que non deixe de tomar os medicamentos que lle receitaron. Cando se necesitan medicamentos para manter a enfermidade baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co médico do seu fillo as preocupacións que poida ter sobre os medicamentos.

3.4 Como podería afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da familia e que tipo de revisións periódicas son necesarias?

Do mesmo xeito que calquera enfermidade crónica, a esclerodermia pode afectar a vida cotiá do neno e da súa familia. Se a enfermidade é leve, sen ningunha afectación importante dos órganos, o neno e a familia adoitan levar unha vida normal. Con todo, é importante lembrar que os nenos con esclerodermia poden sentirse cansos con frecuencia ou ser menos resistentes ao exercicio, e que poden necesitar cambiar de posición de forma frecuente debido á mala circulación. As revisións periódicas son necesarias para avaliar a progresión da enfermidade e a necesidade de modificacións do tratamento. Debido a que en diferentes momentos durante a evolución da esclerose sistémica poden afectarse órganos internos importantes (pulmóns, tubo dixestivo, riles, corazón), é necesario realizar avaliacións regulares da funcionalidade dos órganos para detectar cedo calquera posible alteración.
Cando se utilizan certos fármacos, tamén deben supervisarse os seus efectos secundarios mediante controis periódicos.

3.5 Que ocorre coa escola?

É esencial seguir coa educación nos nenos con enfermidades crónicas.

Existen uns poucos factores que poden ocasionar problemas á hora de asistir á escola e, por tanto, é importante explicar aos mestres as posibles necesidades do neno. Sempre que sexa posible, os pacientes deben participar nas clases de educación física. Neste caso, deben terse en conta as mesmas consideracións comentadas a continuación en termos de actividades deportivas. Unha vez a enfermidade estea ben controlada, o cal adoita suceder cando se utilizan os medicamentos dispoñibles na actualidade, o neno non debe ter ningún problema á hora de participar nas mesmas actividades que os seus compañeiros sans. A escola para os nenos é o que para os adultos o traballo: un lugar onde poden aprender a ser persoas independentes e produtivas. Os proxenitores e os mestres deben facer todo o posible para permitir que o neno participe nas actividades escolares dun modo normal, para que o neno teña éxito académico e para que os adultos e compañeiros o aprecien e acepten.

3.6 Que ocorre cos deportes?

Practicar deportes é un aspecto esencial da vida cotiá dun neno san. Un dos obxectivos do tratamento é permitir que os nenos leven unha vida normal na medida do posible e non se consideren diferentes aos seus compañeiros. Por tanto, a recomendación xeral é permitir que os pacientes participen nos deportes que elixan e confiar en que se deterán se senten limitacións debido á dor ou molestias. Esta elección é parte dunha actitude máis xeral que tende a animar psicoloxicamente ao neno para que sexa autónomo e capaz de facer fronte en por si aos límites impostos pola enfermidade.

3.7 Que ocorre coa dieta?

Non existen probas de que a dieta poida influír na enfermidade. En xeral, o neno debe seguir unha dieta equilibrada e normal para a súa idade. Para o neno en crecemento, recoméndase unha dieta saudable e equilibrada con suficientes proteínas, calcio e vitaminas. Debe evitarse comer en exceso nos pacientes que toman corticoesteroides porque estes fármacos poden aumentar o apetito.

3.8 Pode influír o clima na evolución da enfermidade?

Non existen probas de que o clima poida afectar as manifestacións da enfermidade.

3.9 Pode vacinarse o neno?

Os pacientes de esclerodermia deben consultar sempre o seu médico antes de recibir calquera vacina. O médico decidirá que vacinas pode recibir o neno, considerando cada caso de forma individual. En xeral, as vacinas non parecen aumentar a actividade da enfermidade e non provocan acontecementos adversos graves nos pacientes de esclerodermia.

3.10 Que ocorre coa vida sexual, o embarazo e a anticoncepción?

Non existen restricións sobre a actividade sexual ou o embarazo como consecuencia da enfermidade. Con todo, os pacientes que tomen medicamentos sempre deben ter moito coidado cos posibles efectos adversos sobre o feto. Aconséllase aos pacientes que consulten co seu médico polo control da anticoncepción e o embarazo.