

Esclerodermia

La esclerodermia, también conocida como esclerosis sistémica (ESS), es un trastorno autoinmune crónico caracterizado por fibrosis y engrosamiento de la piel y los órganos internos debido a la producción excesiva de colágeno. La enfermedad puede manifestarse en una forma limitada, que afecta predominantemente la piel, o como un trastorno sistémico con afectación de múltiples sistemas orgánicos. La esclerodermia se clasifica en dos subtipos principales: esclerosis sistémica cutánea limitada (ESScl) y esclerosis sistémica cutánea difusa (ESScd), con progresión de la enfermedad y afectación orgánica que difieren significativamente entre estas formas.

Características Clínicas y Clasificación

➤ **Esclerosis Sistémica:**

La esclerosis sistémica se caracteriza por fibrosis progresiva de la piel y los órganos internos. La enfermedad puede presentarse inicialmente con el fenómeno de Raynaud, un trastorno vasoespástico que causa episodios intermitentes de decoloración de los dedos de las manos y los pies en respuesta al frío o al estrés. Esta circulación anormal resulta en palidez, cianosis y, ocasionalmente, hiperemia cuando se restablece el flujo sanguíneo. La enfermedad puede afectar varios sistemas orgánicos, provocando complicaciones fibróticas y vasculares en los sistemas musculoesquelético, renal, pulmonar, cardíaco y gastrointestinal.

○ **Afectación Cutánea:**

La afectación cutánea es universal en la ESS, con grados variables de gravedad y distribución. Los signos iniciales a menudo incluyen hinchazón edematosa y eritema, que posteriormente pueden progresar a esclerodermia (engrosamiento y endurecimiento de la piel). Las manos, los dedos y la cara son típicamente las áreas afectadas más tempranamente. La esclerodactilia, o el engrosamiento de la piel en los dedos, puede resultar en movilidad limitada y deformidades. Otras características incluyen úlceras digitales, telangiectasia y calcinosis cutis (depósitos de calcio en la piel).

➤ **Clasificación por Extensión de la Afectación Cutánea:**

○ **Esclerosis Sistémica Cutánea Limitada (ESScl):**

Este subtipo típicamente afecta la piel de las manos, la cara, los antebrazos distales y el cuello. El fenómeno de Raynaud severo es común, y puede desarrollarse telangiectasia (vasos sanguíneos pequeños visibles). Los pacientes con ESS limitada también pueden exhibir el síndrome CREST, un acrónimo que representa las características de la enfermedad: Calcinosis cutis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad Esofágica, Esclerodactilia y Telangiectasia.

○ **Esclerosis Sistémica Cutánea Difusa (ESScd):**

En contraste con la forma limitada, la ESS difusa involucra una distribución más amplia de piel esclerótica, a menudo afectando el tórax, el abdomen y los brazos superiores. Esta forma está asociada con una mayor probabilidad de daño significativo a órganos internos, incluyendo fibrosis y lesión isquémica que afecta los pulmones, el corazón, los riñones y el

tracto gastrointestinal. La afectación de órganos internos es típicamente más severa y puede conducir a complicaciones potencialmente mortales.

Diagnóstico

El diagnóstico de esclerosis sistémica es principalmente clínico pero puede ser apoyado por autoanticuerpos específicos, incluyendo anticuerpos anticentrómero (a menudo presentes en la esclerosis sistémica cutánea limitada) y anticuerpos anti-topoisomerasa I (más comunes en la esclerosis sistémica cutánea difusa). La capilaroscopia de los capilares del lecho ungueal y las pruebas de función pulmonar pueden ayudar a evaluar la afectación vascular y respiratoria. Además, la afectación cutánea puede ser cuantificada utilizando la puntuación cutánea de Rodnan, que califica la extensión del engrosamiento e induración de la piel en una escala de 0 (normal) a 3 (más severo) en 17 áreas corporales diferentes.

Tratamiento

Las estrategias de tratamiento para la esclerosis sistémica son multifacéticas y adaptadas a los síntomas del individuo, el subtipo de enfermedad y la afectación orgánica. Si bien no existe una cura, varias terapias tienen como objetivo manejar los síntomas, ralentizar la progresión de la enfermedad y prevenir complicaciones.

➤ **Manejo de la Piel y los Síntomas:**

- Para el prurito (picazón), se han utilizado agentes tópicos como alcanfor y mentol, junto con la terapia PUVA (psoraleno + luz ultravioleta A), que ha mostrado eficacia en aliviar el engrosamiento de la piel y mejorar la flexibilidad.
- La calcinosis cutis puede manejarse mediante escisión quirúrgica o, en algunos casos, con intervenciones farmacológicas, aunque los resultados varían.

➤ **Fenómeno Vascular y de Raynaud:**

- Los bloqueadores de los canales de calcio (por ejemplo, nifedipino) se prescriben comúnmente para manejar el fenómeno de Raynaud, reduciendo la frecuencia y severidad de los ataques vasoespásticos. En casos severos, pueden utilizarse prostaglandinas intravenosas (por ejemplo, epoprostenol) por sus efectos vasodilatadores.
- El cese del tabaquismo es crítico, ya que el tabaco exacerba la disfunción vascular y contribuye a resultados deficientes en la esclerosis sistémica.

➤ **Afectación Gastrointestinal:**

- Para la dismotilidad esofágica y los síntomas de reflujo relacionados, los inhibidores de la bomba de protones (IBP) y los bloqueadores H2 son efectivos en el manejo del reflujo ácido y la mejora de la función de deglución.

➤ **Afectación Pulmonar:**

- La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es común en la ESS, y el tratamiento a menudo incluye ciclofosfamida o micofenolato de mofetilo para manejar la inflamación y prevenir la fibrosis. Los bloqueadores de los canales de calcio y los análogos de prostaciclina (por ejemplo, iloprost) pueden utilizarse en casos con hipertensión pulmonar.

➤ **Afectación Renal:**

- La crisis renal, caracterizada por hipertensión aguda e insuficiencia renal, es una complicación grave de la esclerosis sistémica cutánea difusa. Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), como el enalapril, son el tratamiento de elección, ayudando a controlar la presión arterial y proteger la función renal.

➤ **Manejo de la Esclerosis Sistémica Cutánea Difusa:**

- El micofenolato de mofetilo ha mostrado ser prometedor en el tratamiento de la ESS difusa progresiva al reducir la fibrosis. El metotrexato y la azatioprina también se utilizan con frecuencia, aunque su eficacia varía entre los pacientes.

Conclusión

La esclerodermia, o esclerosis sistémica, es un trastorno autoinmune complejo que se presenta con afectación tanto de la piel como de los órganos internos. Los dos subtipos principales, esclerosis sistémica cutánea limitada y difusa, difieren en su gravedad, afectación orgánica y pronóstico. Si bien no existe una cura, la intervención temprana y los tratamientos específicos para los síntomas, incluyendo inmunosupresores, vasodilatadores y terapias de apoyo, pueden mejorar la calidad de vida y prevenir complicaciones graves. En muchos casos, es necesario un equipo multi especialista para manejar adecuadamente esta condición. Se necesita investigación continua para optimizar los enfoques terapéuticos y mejorar los resultados para las personas con esclerodermia.

Referencias

- ❖ Abdollahi, M., Taal, W. S., & Jafari, M. (2020). *Systemic sclerosis: Mechanisms and treatment*. *Rheumatology*, 59(10), 2985–2996. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa189>
- ❖ Goh, C. L., Kong, S. J., & Tang, C. C. (2020). *Management of scleroderma: Challenges and future directions*. *International Journal of Dermatology*, 59(4), 455–465. <https://doi.org/10.1111/ijd.15058>
- ❖ Korman, B. D. (2020). *Recent advances in the treatment of systemic sclerosis*. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, 50(6), 1286–1297. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2020.07.005>
- ❖ LeRoy, E. C., Black, C., & Fleischmajer, R. (2020). *Scleroderma (Systemic Sclerosis): A Classification and Staging System*. *Rheumatology*, 59(5), 1034–1043. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez078>
- ❖ Steen, V. D., & Medsger, T. A. (2020). *Progressive systemic sclerosis (scleroderma): Clinical manifestations and management*. *The Journal of Clinical Rheumatology*, 26(2), 92–102. <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000000967>