

DÍA MUNDIAL DE LA ESCLERODERMIA

29 de Junio 2018

10:30 -14:00 horas

Encuentro Médicos - Pacientes

Los especialistas responden

Presenta la mesa el **Dr. Luis Sáez Comet**, UEAS Servicio de Medicina Interna del HCU Miguel Servet de Zaragoza

Dra. Carmen Pilar Simeón Aznar, Unidad de EAS. Servicio de Medicina Interna del Hospital Vall d'Hebrón de Barcelona

Dr. Iván Castellví Barranco, Unidad de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona.



FIBROSIS PULMONAR

- ***Evolución, tratamiento y pronóstico***
 - Diagnóstico por TAC (escáner)
 - Seguimiento con espirometría (pruebas respiratorias)
 - Sólo el 25% de los diagnosticados precisan tratamiento
 - Tratamiento con inmunosupresores
 - Avances en el tratamiento porque los inmunosupresores (Micofenolato o Rituximab) que se utilizan tiene pocos efectos adversos (se toleran muy bien)
 - Ha mejorado el pronóstico

HIPERTENSIÓN PULMONAR

- ***¿Cómo se diagnostica?***

- Diagnóstico por cateterismo cardíaco (similar al que se realiza a los pacientes con problemas cardíacos)

- Pruebas se realizan anualmente que son útiles para sospechar HP y posteriormente diagnosticarla :

- 1) Ecocardiograma-Doppler

- 2) Prueba respiratoria

- 3) Analítica

- ***¿Está indicado Rituximab?***

- No está indicado. No hay evidencia científica.

- Práctica clínica: pacientes trasplantados pulmonares con 2 inmunosupresores que presentan úlceras al retirarles los fármacos vasodilatadores

CANCER Y ESCLERODERMIA

- ***¿Existe una relación causal con algún tipo de cáncer por causa de la enfermedad o del tratamiento inmunosupresor?***
 - Discreto aumento del riesgo global de cáncer (pulmón y hematológico) No se confirma aumento de riesgo de cáncer de mama
 - Riesgo mayor en los 12 primeros meses tras el diagnóstico de esclerodermia
 - Fármacos protectores: Aspirina, Hidroxicloroquina
 - Inmunosupresores nuevos: más seguros que los antiguos. Muchos estudios en trasplantados. Últimos estudios (más de 13.000 pacientes) Micofenolato no aumenta el riesgo
- ***¿Qué patología prima sobre la otra? ¿Qué tratamientos se deben priorizar sobre los otros?***
 - En cuanto al tratamiento inmunosupresor, primero hay que tratar la neoplasia
 - En los casos en que la neoplasia y la enfermedad se diagnostican con poca diferencia de tiempo (2 años) el tratamiento de la neoplasia puede controlar también la enfermedad

ESCLERODERMIA Y OTRAS PATOLOGÍAS

- **Enfermedades del tiroides (sobre todo hipotiroidismo). Se detectan por analítica anual. No siempre se tiene que tratar. Muy fácil de tratar**
- **Síndrome de Sjögren: la sequedad puede ser por la esclerodermia**
 - ✓ Lágrimas artificiales
 - ✓ Higiene dental.
 - ✓ Aumentar la saliva: limón, chicles, agua de tomillo, aceite....
 - ✓ Hidratación de mucosas
- **Colangitis biliar primaria: inflamación del hígado de causa inmunológica. Muy fácil de tratar**
- **Síndromes de superposición: coexistencia de la esclerosis sistémica con otras enfermedades autoinmunes sistémicas (por ejemplo con polimiositis)**

MEDIDAS PREVENTIVAS DEL FENÓMENO DE RAYNAUD/ÚLCERAS DIGITALES

- Evitar exposición al frío y a los cambios bruscos de temperatura sin protección
- En clima frío o cuando esté expuesto al aire acondicionado o a temperaturas frías (en la sección refrigerada de un supermercado, por ejemplo), use guantes. Las manoplas son una mejor protección. Úselos incluso cuando manipule alimentos congelados o refrigerados
- Llevar siempre guantes o bolsas térmicas para protegerse de las bajas temperaturas (aire acondicionado)



MEDIDAS PREVENTIVAS DEL FENÓMENO DE RAYNAUD/ÚLCERAS DIGITALES

- **Lavar las manos en agua a una temperatura siempre superior a la del medio ambiente en el que se encuentra. Secar rápidamente**
- **Poner las manos debajo del agua tibia (no caliente) para calentarlas rápidamente.**
- **Usar vasos o tazas aislantes.**
- **Colocar una servilleta o material aislante alrededor de objetos fríos (botellas)**



MEDIDAS PREVENTIVAS DEL FENÓMENO DE RAYNAUD/ÚLCERAS DIGITALES

- **No fumar**
- **Evitar contacto directo con detergentes y productos irritantes**
- **Evitar o controlar el estrés. Ser positivo. Técnicas de relajación**
- **No utilizar fármacos con acción vasoconstrictora (descongestionantes nasales)**
- **Limitar el consumo de alimentos vasoconstrictores (café, ginseng, bebidas energéticas, etc)**
- **Mantener la piel bien hidratada**



TRANSPLANTE DE MEDULA OSEA

- El TMO es un tratamiento muy agresivo y que se usa fundamentalmente para tratar neoplasias sanguíneas
- Es muy difícil decidir que pacientes se pueden beneficiar
- El objetivo es eliminar las células que causan la respuesta inmunológica exagerada que causa la enfermedad
- La mortalidad del procedimiento es elevada
- La enfermedad puede recaer tras la realización
- Puede considerarse en algunos casos
- Existen alternativas de tratamiento a la mayoría de los casos donde se consideraría el TMO

TRATAMIENTOS ESTÉTICOS

- Láser: puede utilizarse para telangiectasias pero en la mayoría de los casos recidivan
- Botox: se ha utilizado para tratamiento del fenómeno de Raynaud pero no hay evidencia. *Arthritis Rheum 2017*
- Ácido hialurónico: hay niveles altos en la esclerodermia
- Infiltraciones de Silicona y otros aceites minerales: no realizarlo
- “*Lipofiling*”: infiltración de la propia grasa. Tto más recomendable

TRATAMIENTOS “ALTERNATIVOS”

Reflexiones

- La Esclerosis Sistémica / Esclerodermia puede ser una enfermedad grave con muchas complejidades , pudiendo tratar de manera efectiva la mayoría de ellas.
- Entra dentro de las labores del médico responsable establecer el riesgo-beneficio de establecer una actitud terapéutica concreta. Y esta responsabilidad tiene que ser compartida con el paciente.
- Para decir que un medicamento funciona en una indicación, tiene que demostrarlo con unas condiciones estrictas y bajo un sistema muy exigente de supervisión para garantizar que el fármaco es seguro y el efecto que produce se debe al medicamento analizado y no a otros factores.
- Los estudios o experiencia en tratamientos alternativos no cumplen estas características, por lo que las conclusiones de sus trabajos carecen de un nivel aceptable de fiabilidad.
- No todo lo que se publica o promociona significa que funcione.

TRATAMIENTOS“ALTERNATIVOS”

- **Ozonoterapia: no tenemos experiencia.**

En el 2017 se ha publicado un artículo en el que han comunicado los resultados de 42 pacientes tratados. Aumenta 2,5º la Tª, mejora la movilidad de la articulaciones de los dedos y disminuye la induración. No hay grupo control

- **Ondas de choque de baja energia : utilizadas en litotricia renal. No tenemos experiencia**

Estudio piloto en 14 pacientes. Comparado con grupo control disminuyen el nº de úlceras. Se necesitan más estudios . *JSRD 2016*

- **Cámara hiperbárica: pocos casos de curación de úlceras en extremidades inferiores. No grupo control. Complicaciones si hay afección pulmonar**

- **Fototerapia (UVA/PUVA): estudios con pocos casos y sin grupo control. Se necesitan más estudios . Artículo de revisión en 2017 *Photodermatol Photoimmunol Photomed***

MISCELÁNEA

Afección osteomuscular:

- Fármacos (antipalúdicos, inmunosupresores, inmunoglobulinas)
- FISIOTERAPIA

¿Podemos tomar el sol?

- Exposición al sol siempre con protector solar

Relaciones sexuales

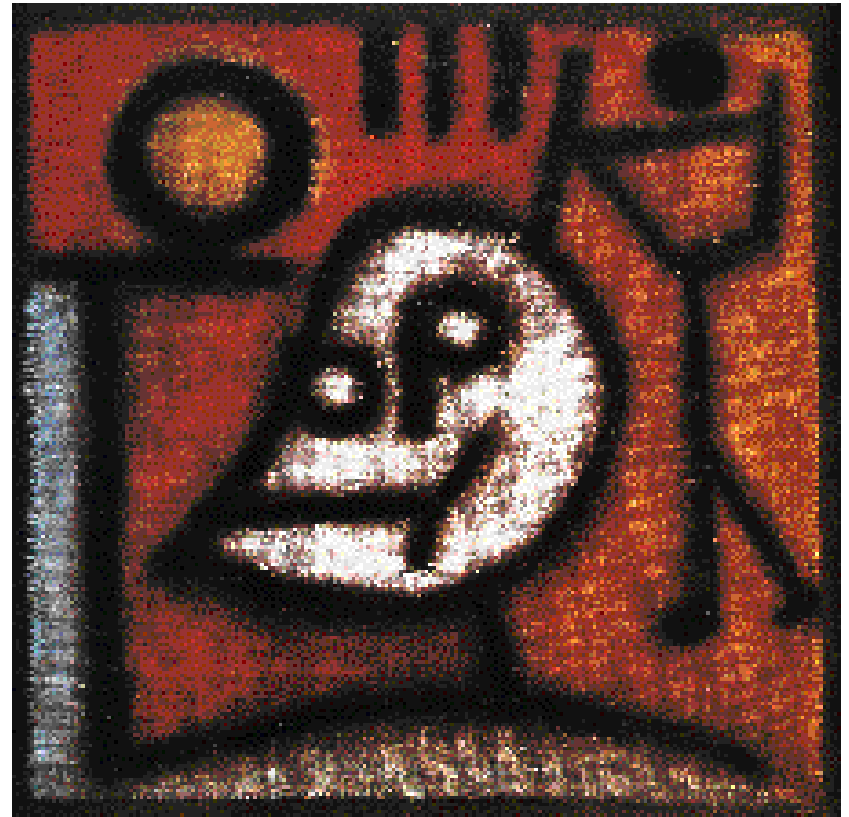
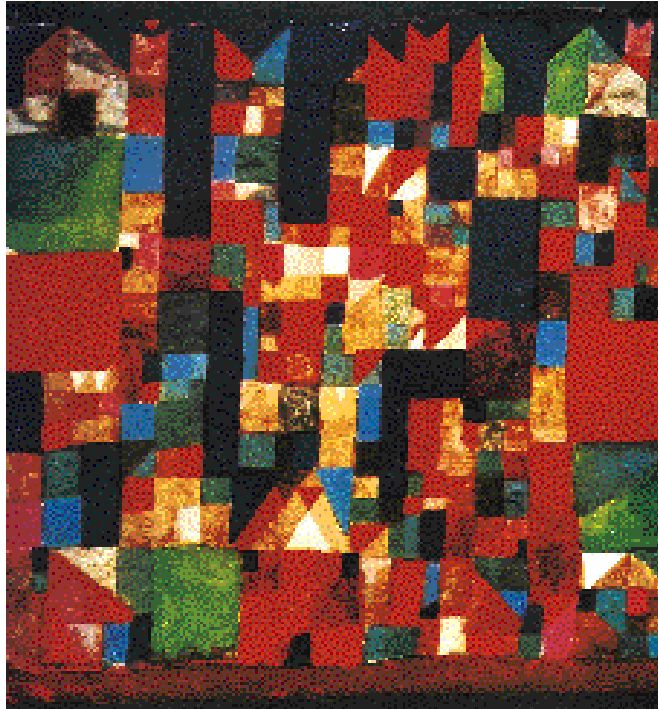
- Cremas hidratantes o lubricantes
- Disfunción erectil: Viagra

Esperanza de vida

- Mejoría muy importante en los últimos 15 años. Supervivencias muy altas (mayores al 90% a los 10 años del inicio de la enfermedad)

***Endure!:* how Paul Klee's illness influenced his art**

Paul Klee 1879-1940



En 1939 realizó más de 1000 obras

El "espíritu indomable" de los enfermos con Esclerodermia Sistémica en la práctica clínica diaria

- Mujer de 32 años
- Esclerodermia Difusa diagnosticada 2009
- Afeción digestiva y fibrosis pulmonar leve
- Empeoramiento de induración cutánea en 2014
- En tratamiento con Micofenolato, Rituximab e IGIV
- Visita 31/5/2018:
Esclerosis en EESS y cara
Rodnan-m 19 Unidades
- Vida activa

Ponga una marca en la línea para indicar el grado de dolor o limitación que ha tenido EN LOS ÚLTIMOS 7 DÍAS:

¿En qué medida han interferido sus problemas intestinales en sus actividades diarias?

0 100
Los problemas intestinales no han limitado mis actividades Limitación muy intensa

cm 0

¿En qué medida han interferido sus problemas esofágicos en sus actividades diarias?*

0 100
Los problemas esofágicos no han limitado mis actividades Limitación muy intensa

cm 0

¿En qué medida han interferido sus problemas respiratorios en sus actividades diarias?

0 100
Los problemas respiratorios no han limitado mis actividades Limitación muy intensa

cm 0

¿En qué medida ha interferido el Raynaud en sus actividades diarias?

0 100
El Raynaud no ha limitado mis actividades Limitación muy intensa

cm 0

¿En qué medida han interferido sus úlceras en los dedos en sus actividades diarias?

0 100
Las úlceras en los dedos no han limitado mis actividades Limitación muy intensa

cm 0

En general, teniendo en cuenta el grado de dolor, molestias, limitaciones en su vida diaria y otros cambios en su cuerpo y vida, diría que la gravedad de su enfermedad al día de hoy es:

0 100
Sin enfermedad Enfermedad muy grave

cm 0