

Me han diagnosticado esclerodermia , ¿qué debo saber?

Blanca García Magallón. Unidad de Reumatología Hospital San Jorge de Huesca

Resumen de la conferencia

La esclerodermia o esclerosis sistémica debe su denominación a la raíz griega *skleros* que significa duro y al sufijo *osis* que significa padecimiento o enfermedad.

Es una enfermedad que se caracteriza por el endurecimiento de la piel, y además en la esclerosis sistémica puede haber afectación de otros órganos, a diferencia de en la esclerosis localizada o morfea en la que sólo está afectada la piel.

Así, la esclerosis sistémica es una enfermedad crónica (no se cura), poco frecuente o rara (su prevalencia está estimada en 250-300 personas afectadas por millón de habitantes), autoinmune (existen anticuerpos relacionados con la enfermedad con implicación diagnóstica), y sistémica (pueden estar afectados varios órganos o sistemas). Es una enfermedad más frecuente en mujeres (alrededor de 4 mujeres por cada hombre), y que principalmente se inicia en las edades medias de la vida (40-60 años).

La causa de la esclerodermia es desconocida, pero se cree que una alteración genética puede predisponer a la enfermedad en una persona expuesta a determinados factores ambientales.

No se considera una enfermedad hereditaria, por lo que no está aumentado significativamente el riesgo de que la hereden los hijos de las personas afectadas.

La proliferación de unas células llamadas fibroblastos y del colágeno por un mecanismo inflamatorio es responsable de la afectación cutánea y de otros órganos. Asimismo hay una afectación de la circulación sanguínea.

En cuanto que es una enfermedad sistémica, pueden estar afectados además de la piel, los riñones, pulmones, corazón y aparato digestivo, entre otros. Es importante señalar que hay que individualizar cada caso ya que no todos los pacientes van a tener la misma afectación orgánica ni con la misma gravedad.

La esclerodermia sistémica se clasifica en dos tipos principales, el tipo limitada en el que la enfermedad y la afectación cutánea progresan lentamente y el tipo difusa en la que el endurecimiento cutáneo progresa más rápido de forma paralela a la afectación de otros órganos, por lo que es aquí donde la detección y el tratamiento precoz adquieren una gran importancia para mejorar el pronóstico.

Los síntomas dependerán del órgano o sistema afectado. Así, después de la piel, la afectación más frecuente es la del sistema digestivo, principalmente con afectación esofágica (dificultad para tragar, reflujo o ardor) y de la motilidad del intestino en forma de diarreas o estreñimiento.

La afectación del sistema cardiorrespiratorio (corazón y pulmones) puede ser grave, por lo que en la consulta se realizan pruebas periódicas para la detección precoz de esta

afectación. Los síntomas que puede producir esta afectación son disnea o dificultad para respirar, tos seca, palpitaciones, dolor torácico...

Un signo de que puede haber afectación renal es la hipertensión arterial, por lo que es importante realizar mediciones de la tensión arterial en el domicilio o centro de salud de forma periódica.

A nivel cutáneo, una de las primeras alteraciones visibles en el síndrome de Raynaud, es el que se produce una alteración del flujo sanguíneo en los pequeños capilares de las manos apareciendo lesiones violáceas y blanquecinas en la punta de los dedos principalmente en contacto con el frío, de minutos de duración. Un signo en la piel que debe ser comentado en la consulta es la aparición de pequeñas heridas o úlceras cutáneas en la punta de los dedos, que aparecen sobre todo en los casos en los que el Raynaud es severo.

La esclerodermia es una enfermedad en la que se está produciendo un importante avance científico en los últimos años por lo que es importante el diagnóstico y el tratamiento precoz, ya que estos pueden mejorar el pronóstico de la enfermedad. En este sentido, contamos con múltiples fármacos inmunosupresores. Además, existen fármacos para el tratamiento de las úlceras cutáneas y el Raynaud y cobran relevancia en esta enfermedad los llamados “protectores del estómago” y los fármacos para tratar la tensión arterial.

El paciente debe cuidarse la piel protegiéndola del sol e hidratándola adecuadamente además de vigilar la posible aparición de úlceras o heridas. Otra medida prioritaria es dejar de fumar ya que el tabaquismo agrava la enfermedad de forma significativa.

Para evitar el fenómeno de Raynaud es útil protegerse bien del frío con guantes y calcetines adecuados. Se recomienda asimismo revisiones en el dentista de forma regular por el mayor riesgo de caries y pérdidas dentarias.

En definitiva, cuando a una persona le diagnostican una enfermedad crónica, una de las principales preocupaciones es el impacto que esto puede producir en su vida y en la de sus familiares. Surgen muchas dudas y preguntas que deben ser aclaradas con sus médicos y demás personal sanitario, además de buscar información en fuentes fiables y en asociaciones de pacientes.

El impacto de la enfermedad y el concepto de salud implican también el aspecto laboral, la afectación de las relaciones personales y sexuales y la alteración del estado de ánimo, siendo relevante comentar estos aspectos en la consulta para poder abordarlos y tratarlos adecuadamente.

Es importante cuidar las relaciones con la pareja, amigos y familia y explicarles lo que nos ocurre y cómo nos pueden ayudar. Además de apoyarnos en las personas que nos rodean, el ejercicio suave adaptado, mantener otras actividades placenteras, gestionar la energía a lo largo del día efectuando descansos adecuados y mantener una adecuada higiene del sueño, puede mejorar el bienestar de las personas con esclerodermia.

Como conclusión, resaltar la importancia de la relación médico-paciente basada en la confianza y de la toma de decisiones de forma responsable y compartida.