

ESCLERODERMIA

100 PREGUNTAS SOBRE ESCLEROSIS SISTÉMICA



Esta guía responde a 100 preguntas concernientes a la esclerodermia, a su diagnóstico y al manejo de las manifestaciones clínicas.

ESCLERODERMIA

100 PREGUNTAS SOBRE ESCLEROSIS SISTÉMICA

Título: 100 preguntas sobre esclerosis sistémica.

1ª Edición: diciembre de 2025.

Autores: Comité Científico Asociación Española de Esclerodermia:
Dr. Fonollosa¹, Vicent; Dra. Carreira², Patricia; Dr. Castellví³, Iván;
Dra. Freire, Mayka⁴; Dra. Simeon⁵, Carmen Pilar.

Revisión ortotipográfica: Coto, Lara; González Ruiz, Sara y Moreno, Alejandro. Escuela de Escritores (Madrid).

Fotografías: Archivo A.E.E., @_Elenphoto_

Diseño y maquetación: Bravo-Segal, Stephany.

© Asociación Española de Esclerodermia, 2025. Todos los derechos reservados.



A.E.E.

**ASOCIACIÓN ESPAÑOLA
DE ESCLERODERMIA**



ÍNDICE

Prólogo	3
Agradecimientos	4
Breve historia de la A.E.E.....	6
Las 100 preguntas	
01 La esclerodermia y su alcance	9
02 Cómo se manifiesta la esclerodermia	10
03 Cómo tratar la esclerodermia	13
04 Vivir con la esclerodermia	15
CODA	17
Las 100 respuestas	
01 La esclerodermia y su alcance	18
02 Cómo se manifiesta la esclerodermia	28
03 Cómo tratar la esclerodermia.....	68
04 Vivir con la esclerodermia	90
Abreviaturas	110
Diccionario	114
Anexos	137
Bibliografía	144

PRÓLOGO



“ En nombre de la Asociación Española de Esclerodermia, presentamos la *Guía 100 preguntas sobre Esclerosis Sistémica*, con el fin de ofrecer información clara y accesible ante la incertidumbre que genera esta enfermedad. ”



AGRADECIMIENTOS



La esclerodermia es una patología compleja y poco conocida que, con frecuencia, suscita desconcierto tanto en quienes la padecen como en su entorno. Con esta guía queremos aportar seguridad, comprensión y apoyo a pacientes, familiares y profesionales, ayudando a resolver dudas y a acompañar en el proceso de diagnóstico y tratamiento.

Expresamos nuestro más sincero **agradecimiento a los profesionales sanitarios y entidades colaboradoras** que, con su compromiso y dedicación, han hecho posible este proyecto. Su implicación reafirma, una vez más, la importancia del trabajo colaborativo para avanzar en la investigación, la divulgación y la mejora de la calidad de vida de nuestro colectivo. Confiamos en que se convierta en un recurso de referencia que ayude a comprender mejor la esclerodermia.

Desde la Asociación Española de Esclerodermia continuaremos con nuestro compromiso de seguir trabajando para visibilizar la enfermedad, fomentar la investigación y apoyar a todas las personas que conviven con esta enfermedad.

1995-2025

30 años al servicio de la comunidad





BREVE HISTORIA DE LA A.E.E.

La Asociación Española de Esclerodermia (A.E.E.) se fundó el 3 de febrero de 1995 como una entidad sin ánimo de lucro, con el objetivo de dar visibilidad a la esclerodermia y mejorar la calidad de vida de las personas afectadas por esta enfermedad reumática, crónica, autoinmune y de baja prevalencia.

Desde sus inicios, la A.E.E ha mantenido un firme compromiso con la información, el acompañamiento y empoderamiento de pacientes y familias. Su labor ha sido reconocida oficialmente con la declaración de utilidad pública nacional en 2019.

La Asociación ofrece una amplia gama de servicios, entre los que destacan el Servicio de Información y Orientación, la atención psicológica, la asesoría jurídica, la fisioterapia online y diversos espacios de apoyo mutuo. Entre estos últimos, se incluyen iniciativas consolidadas como los encuentros "Café Amigos de Esclerodermia", el encuentro anual en el CREER de Burgos y la Convivencia en Aguadulce (Almería).

En su labor de representación y colaboración, la A.E.E. forma parte de destacadas redes nacionales e internacionales, como: FESCA (Federation of European Scleroderma Associations), FEDER, EURORDIS, LIRE, FEP, COCEMFE y FENAER.



LAS 100 PREGUNTAS

01

LA ESCLERODERMIA Y SU ALCANCE

1. ¿Qué es la esclerodermia?.....	19
2. ¿Cuáles son las causas y/o factores que intervienen en la aparición y desarrollo de la enfermedad?.....	19
3. ¿A qué personas y a cuántas afecta la esclerodermia?.....	20
4. ¿Hay avances en la investigación de las posibles causas responsables de la enfermedad?.....	21
5. ¿La ES puede ser hereditaria?	21
6. ¿La ES puede tener relación con alguna medicación o un tóxico?	22
7. El estrés y la ansiedad ¿pueden desencadenar la enfermedad?	22
8. ¿Cuál es la evolución y el pronóstico de la esclerodermia?..	23
9. ¿Se puede establecer un pronóstico según la forma de inicio de la enfermedad?	24
10. ¿Se puede establecer un pronóstico según la edad de comienzo de la enfermedad?	25
11. ¿Hay datos que indiquen el porcentaje de mortalidad en enfermos con esclerodermia?	26
12. ¿Cuáles son las causas de muerte en la actualidad?.....	27

02

¿CÓMO SE MANIFIESTA LA ESCLERODERMIA?

13. ¿Cómo se presenta la esclerodermia sistémica?.....	29
14. ¿Qué afecciones puedo tener con esta enfermedad?.....	29
15. ¿Qué enfermedades se pueden asociar a la esclerodermia?.....	31
16. ¿Cuántas formas clínicas tiene la esclerodermia?.....	31
17. ¿Qué diferencias hay entre la forma difusa y la limitada?.....	33
18. ¿Puede una forma limitada evolucionar a una forma difusa?.....	34
19. ¿Cuál es la evolución de la forma clínica preesclerodermia?.....	35
20. ¿Hay diferencias entre la forma clínica limitada y la forma clínica esclerodermia <i>sine</i> esclerodermia (sin esclerosis cutánea)?.....	36
21. ¿Hay diferencias entre las mujeres y los hombres con esclerodermia?.....	37
22. ¿Cómo se diagnostica la esclerodermia sistémica?.....	38
23. ¿Cómo se clasifica la esclerodermia sistémica?.....	39
24. ¿Qué pruebas complementarias deben indicarse en todo paciente con esclerodermia?.....	40
25. ¿Cuáles son los anticuerpos específicos de la esclerodermia?.....	41
26. ¿Qué valor predictivo tienen los anticuerpos en la esclerodermia?.....	41

27. ¿Se buscan anticuerpos diferentes para diagnosticar esclerodermia ya que hay pacientes que dan negativo en las baterías convencionales?.....	42
28. ¿Qué es el fenómeno de Raynaud (FR)?.....	43
29. ¿Cómo se distingue un fenómeno de Raynaud primario de uno secundario?.....	43
30. ¿La frecuencia con la que aparece el FR va ligada con el mayor o menor agravamiento de la esclerodermia?.....	44
31. ¿Puede haber fenómeno de Raynaud que afecte al estómago?.....	45
32. ¿En qué consiste la capilaroscopia periungueal?.....	45
33. ¿Qué utilidad tiene la capilaroscopia periungueal?.....	46
34. ¿Cuál es el procedimiento para valorar clínicamente la induración de la piel?.....	47
35. ¿Cómo se ven afectadas las articulaciones?.....	48
36. ¿Cómo se afectan los músculos?.....	49
37. ¿Qué se sabe del cansancio/fatiga observado en la esclerodermia?.....	50
38. ¿Qué atención requiere la presencia de tos en la esclerodermia?.....	51
39. La dificultad para respirar en la esclerodermia ¿a qué puede ser debida?.....	52
40. ¿Qué porcentaje de enfermos con esclerodermia desarrollan complicaciones pulmonares?.....	53
41. ¿Qué características tiene la hipertensión pulmonar en la esclerodermia?.....	54



42. ¿Qué características tiene la enfermedad pulmonar intersticial (fibrosis) en la esclerodermia?.....	55
43. ¿Cómo es la afección cardíaca en la esclerodermia?.....	56
44. ¿Qué relación hay entre esclerodermia y calcificación?...	57
45. ¿Qué es la crisis renal esclerodérmica?.....	57
46. ¿Cómo afecta la esclerodermia al esófago y al estómago?.....	58
47. ¿Cómo afecta la esclerodermia al intestino delgado y al colon?.....	59
48. ¿Cómo afecta la esclerodermia al ano y al recto?.....	60
49. La presencia de lunares, verrugas, manchas blancas y enrojecimientos ¿está asociada a la enfermedad?.....	61
50. ¿Se puede ver afectado el cuero cabelludo y los dientes por la enfermedad?.....	62
51. ¿La esclerodermia puede afectar al sistema nervioso?.....	63
52. ¿La esclerodermia puede afectar a los ojos?.....	64
53. ¿Qué relación hay entre el síndrome seco y la esclerodermia?.....	65
54. ¿Cuáles son las diferencias entre la esclerodermia sistémica y la morfea (esclerodermia localizada)?.....	66
55. ¿Hasta qué punto está ligada la esclerodermia con el cáncer?.....	67
56. ¿La lipomatosis puede aparecer por la esclerodermia?.....	67

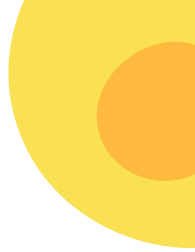
57. ¿Cuáles son los principios generales del tratamiento de la esclerodermia?.....	69
58. ¿Cómo tratar el endurecimiento de la piel?.....	70
59. Tratamiento del fenómeno de Raynaud en la esclerodermia. ¿Qué medidas generales deben aconsejarse?.....	71
60. Tratamiento farmacológico del fenómeno de Raynaud secundario en la esclerodermia.....	72
61. Tratamiento de las úlceras digitales en la esclerodermia..	73
62. ¿Qué recomendaciones deben seguirse en el tratamiento de la hipertensión pulmonar en la esclerodermia?.....	74
63. ¿Puede el rituximab estabilizar definitivamente la fibrosis pulmonar?.....	75
64. ¿Hay algún medicamento que frene la fibrosis pulmonar en los enfermos con esclerodermia?.....	76
65. Trasplante pulmonar en la esclerodermia. ¿Cuándo está indicado?.....	77
66. ¿Qué tratamientos existen para intentar curar o frenar la dificultad al tragar y el ardor?.....	78
67. ¿Tiene solución definitiva la incontinencia anal?.....	79
68. ¿Cómo tratar las manifestaciones clínicas secundarias a la afección del intestino delgado?.....	80

69. ¿Es efectivo el trasplante autólogo de células madre hematopoyéticas?.....	81
70. ¿Cómo mejorar el síndrome seco (sequedad bucal, ocular, vaginal)?.....	82
71. ¿Qué tratamiento se aconseja para las calcificaciones de la esclerodermia?.....	83
72. ¿Cómo tratar la afección articular de la esclerodermia?...	84
73. ¿Qué tratamiento debe indicarse en la afección muscular de la esclerodermia?.....	85
74. ¿Qué tratamiento hay para la esclerodermia localizada en la piel?.....	86
75. ¿Qué papel desempeña la rehabilitación funcional en el tratamiento de la esclerodermia?.....	87
76. ¿Cómo aclarar la “oscuridad” de la esclerodermia localizada?.....	88
77. ¿La diatermia puede ser útil en el tratamiento de la esclerodermia sistémica?.....	88
78. ¿Cuánto tiempo máximo es aconsejable tomar el micofenolato?.....	89

04

VIVIR CON LA ESCLERODERMIA

79. El metotrexato ¿es quimioterapia?.....	91
80. ¿Hay alimentos que no se deben comer cuando se diagnostica reflujo gastroesofágico?.....	91
81. ¿Qué se puede hacer para aliviar el cansancio/fatiga?.....	92
82. ¿Qué fármacos deben prescribirse con precaución?.....	93
83. ¿Algunas indicaciones de carácter estético?.....	94
84. ¿Pueden tomarse juntas la azatioprina y la hidroxicloroquina?.....	95
85. ¿Qué repercusión tiene la esclerodermia en la cicatrización de heridas, llagas, escaras, úlceras...?.....	95
86. ¿Influye la esclerodermia en la recuperación postquirúrgica?.....	96
87. ¿Es aconsejable la protección del sol?.....	97
88. ¿Una persona con esclerodermia sistémica puede recibir tratamientos de fisioterapia con ultrasonidos, magnetoterapia y láser?.....	97
89. ¿Es recomendable la práctica de algún deporte?.....	98
90. ¿Se puede tener una vida laboral normal?.....	98



91. ¿La menopausia tiene algún efecto en las mujeres con esclerodermia?.....	99
92. Terapia hormonal sustitutiva en las mujeres menopáusicas con esclerodermia.....	100
93. ¿En qué situaciones se debe consultar al médico aparte de la consulta habitual periódica?.....	100
94. ¿Las mujeres con esclerodermia pueden tener trastornos menstruales?.....	101
95. Atención a los pacientes con esclerodermia y problemas psicosociales.....	101
96. Plan de vacunaciones en pacientes con esclerodermia	103
97. Esclerodermia, COVID-19 y vacunación.....	104
98. ¿Qué métodos anticonceptivos se pueden utilizar?.....	105
99. ¿Se puede tener una vida sexual normal?.....	106
100. ¿Existe un mayor riesgo de aborto en las pacientes con esclerodermia?.....	107



ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ESCLERODERMIA

CODA:

**“Ni están todas las que son,
ni son todas las que están”
(Refrán popular)**





01

LA
**LA ESCLERODERMIA
Y SU ALCANCE**
ESCLERO
DERMIA

1. ¿QUÉ ES LA ESCLERODERMIA?

La Esclerodermia o Esclerosis Sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune crónica caracterizada por la presencia de una producción excesiva de colágeno (fibrosis) que puede afectar a todo el organismo (piel, pulmones, tubo digestivo, riñón y corazón) con alteraciones de los pequeños vasos (arteriales y capilares) y trastornos inmunológicos (producción de autoanticuerpos).

Esclerodermia viene de las palabras griegas 'Skleros' (duro) y 'derma' (piel).

2. ¿CUÁLES SON LAS CAUSAS Y/O FACTORES QUE INTERVIENEN EN LA APARICIÓN Y DESARROLLO DE LA ENFERMEDAD?



Se desconoce la causa que origina la Esclerodermia o ES.

Posiblemente haya una base genética predisponente a la que se le añade la presencia de algún elemento externo, como puede ser un agente tóxico o infeccioso (¿vírico?), capaz de producir alteraciones en la microcirculación sanguínea y una disfunción del sistema inmune, así como estimular a los fibroblastos, que son las células encargadas de la síntesis de colágeno, para, al final, conducir a la presencia de fibrosis propia de la ES.



3. ¿A QUÉ PERSONAS Y A CUÁNTAS AFECTA LA ESCLERODERMIA?

La ES es una enfermedad rara o poco frecuente.

La prevalencia e incidencia varían considerablemente entre países, incluso entre regiones del mismo país. Según datos disponibles, la prevalencia estaría entre 31-286 casos por millón de habitantes y la incidencia entre 4-18,7 por millón de habitantes y año.



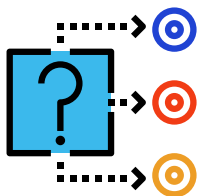
Se estima que en España pueden estar afectadas unas 13.000 personas, 3 por cada 10.000 habitantes.

La ES afecta con mayor frecuencia a las mujeres, en una proporción también variable según las series: 3 mujeres por 1 varón o 14 mujeres por 1 varón. Aunque puede aparecer a cualquier edad, el comienzo más frecuente se situaría entre los 30 y 50 años.



4. ¿HAY AVANCES EN LA INVESTIGACIÓN DE LAS POSIBLES CAUSAS RESPONSABLES DE LA ENFERMEDAD?

Respecto a las posibles causas de la ES no hay datos definitivos, pero todo apunta que se trataría de una enfermedad autoinmune multifactorial, con componentes genéticos, ambientales e inmunológicos.



Se han identificado variantes genéticas que aumentan la susceptibilidad y están relacionadas con la respuesta inmunitaria.

En cuanto a la disfunción inmunológica, se ha relacionado la presencia de ciertos anticuerpos específicos con diferentes manifestaciones de la enfermedad, incluso con posibilidad de establecer un pronóstico.

La exposición a ciertas sustancias químicas, como la sílice, los disolventes orgánicos o hidrocarburos, pueden favorecer la aparición de la enfermedad, así como también ciertas infecciones virales. Se investiga, asimismo, el papel que pueden desempeñar ciertas moléculas proinflamatorias y su relación con la fibrosis.

5. ¿LA ES PUEDE SER HEREDITARIA?

No. La ES no es hereditaria a pesar de que, como se ha dicho, tiene un sustrato genético predisponente. Sí se ha demostrado, no obstante, que puede existir un riesgo muy bajo entre familiares de primer grado, más significativo que el riesgo establecido en la población general.



6. ¿LA ES PUEDE TENER RELACIÓN CON ALGUNA MEDICACIÓN O UN TÓXICO?



Aunque es muy poco frecuente, se ha podido vincular la presencia de ES con algunos fármacos, tales como: la bleomicina, la pentazocina y el interferón-alfa. Se han descrito, también, algunos factores ambientales, relacionados con la exposición, casi siempre laboral, a diferentes productos químicos como: la sílice, disolventes orgánicos, hidrocarburos y cloruro de polivinilo.



7. EL ESTRÉS Y LA ANSIEDAD PUEDEN DESENCADENAR LA ENFERMEDAD?



No se ha demostrado que el estrés o la ansiedad tengan relación con la presencia de la ES. Sin embargo, el estado anímico del paciente sí puede influir en la forma de sobrellevar la enfermedad. Empeoramiento o mejoría si hay coincidencia con situaciones estresantes o no estresantes, respectivamente.

8. ¿CUÁL ES LA EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO DE LA ESCLERODERMIA?



Emitir un pronóstico de la enfermedad siempre es arriesgado, debido a que **la evolución de la esclerodermia es muy variable** y oscila entre una forma rápidamente progresiva con afección multiorgánica (afortunadamente infrecuente), y otra que, tras un periodo inicial de efervescencia, queda estabilizada, sin presentar complicaciones graves, y es en la que se debe incluir a la mayoría de los pacientes. No obstante, siempre es necesario en estos casos un control del curso clínico, ya que pueden aparecer afecciones orgánicas a lo largo del seguimiento.

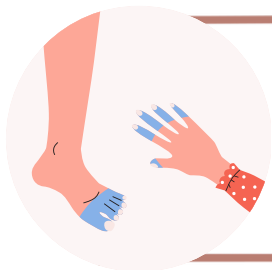


Se han reconocido como factores de mal pronóstico, aunque siempre se deben analizar de forma individual (¡cada enfermo es distinto!): el comienzo de la enfermedad a partir de los 60 años, la presencia de fibrosis pulmonar y/o de hipertensión pulmonar, y la crisis renal esclerodérmica.

9. ¿SE PUEDE ESTABLECER UN PRONÓSTICO SEGÚN LA FORMA DE INICIO DE LA ENFERMEDAD?

La prevalencia de fenómeno de Raynaud en la esclerodermia se puede considerar casi universal. El porcentaje de su presencia se sitúa alrededor del 95% y en la mayoría de enfermos forma parte del inicio de la enfermedad.

Con esclerodermia limitada, el fenómeno de Raynaud (FR) suele preceder en varios años al endurecimiento cutáneo. En otro grupo de enfermos, la presentación es en forma de afección orgánica, alteraciones musculoesqueléticas o induración cutánea, sin FR.



Durante la evolución de la enfermedad, **se consideran factores de riesgo de un mal pronóstico:** edad de inicio (>60 años), sexo masculino, subtipo difuso y afección orgánica.

Según resultados de un estudio, la supervivencia es mayor en pacientes cuyo primer síntoma es el FR respecto a aquellos en los que la primera manifestación es otra. La ausencia de Raynaud al inicio suele corresponder a formas más agresivas.

Así pues, el modo de inicio debe considerarse un factor de pronóstico independiente en la esclerodermia y, en particular, los pacientes que no presentan inicialmente fenómeno de Raynaud pueden considerarse de mal pronóstico.

10. ¿SE PUEDE ESTABLECER UN PRONÓSTICO SEGÚN LA EDAD DE COMIENZO DE LA ENFERMEDAD?



La esclerodermia afecta principalmente a mujeres, con una edad de aparición entre los 30 y 50 años, aunque puede aparecer a cualquier edad.

Presenta diferentes patrones clínicos y marcadores que influyen en el pronóstico. Estas diferencias pueden presentarse al inicio o durante la evolución de la enfermedad.

Al igual que en otras enfermedades autoinmunes crónicas, es fundamental estudiar los factores que pueden modular el pronóstico. Entre estos factores, se ha descrito que **la edad desempeña un papel clave en la incidencia, la gravedad y la progresión de las enfermedades autoinmunes**. La identificación de estas diferencias puede ayudar a seleccionar el tratamiento adecuado para cada paciente en la práctica clínica.

En la mayoría de los estudios, una edad avanzada en el momento del diagnóstico de esclerodermia se asocia con peores pronósticos, incluida la mortalidad, aunque también se ha descrito que la supervivencia desde el inicio de la enfermedad es superior en pacientes mayores que en pacientes más jóvenes.



11. ¿HAY DATOS QUE INDIQUEN EL PORCENTAJE DE MORTALIDAD EN ENFERMOS CON ESCLERODERMIA?

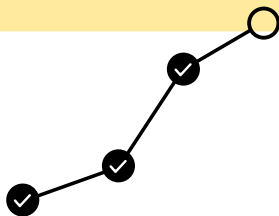
En los últimos años se han realizado varios estudios de supervivencia, situándola, a los cinco años, entre el 34 y el 85%.



Estas marcadas diferencias se deben, entre otras razones, a la distinta consideración que los estudios hacen del periodo de supervivencia, ya que en algunos trabajos se calcula desde el diagnóstico y, en otros, desde la fecha de inicio de la enfermedad. Las diferencias también se justifican por la distinta proporción de subtipos en cada serie, según predomine la forma difusa o la limitada.

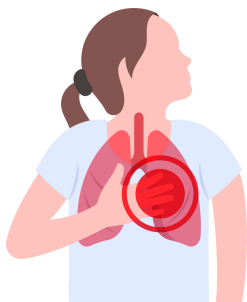
La supervivencia en los enfermos con esclerodermia limitada se sitúa cerca del 90% a los 15 años, mientras que en el subtipo con esclerodermia difusa es del 74%.

Si se compara con estudios anteriores, se observa una mejoría considerable en la supervivencia, debido a que el diagnóstico se realiza en fases tempranas y a que **las medidas terapéuticas disponibles en la actualidad han demostrado una apreciable eficacia.**



12. ¿CUÁLES SON LAS CAUSAS DE MUERTE EN LA ACTUALIDAD?

En relación a las causas de muerte registradas en los últimos años, se ha observado un cambio en el patrón. En las dos últimas décadas, **la principal causa de muerte está relacionada con la afección pulmonar**, tanto en la forma de enfermedad pulmonar intersticial difusa como en la de hipertensión pulmonar.



Con la introducción en el tratamiento de los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (un antihipertensivo), la afección renal, en forma de crisis renal esclerodérmica, que ocupaba la primera causa de muerte hace treinta años, ahora se sitúa en tercer o cuarto lugar.



02

¿CÓMO SE

MANIFIESTA LA

ESCLERODERMIA?

13. ¿CÓMO SE PRESENTA LA ESCLERODERMIA?

El comienzo puede ser insidioso, en forma de dolores generalizados, rigidez, fatiga y/o pérdida de peso.

La historia clínica más frecuente, sin embargo, es la de una persona enferma que presenta fenómeno de Raynaud (FR) desde unos pocos meses a muchos años, al tiempo que nota un progresivo endurecimiento de la piel, que puede ser generalizado o limitado a las partes distales del cuerpo.

No obstante, como sucede en casi todas las enfermedades, la expresión clínica es muy variable y se revela, una vez más, como inequívoco el aforismo que dice: “no hay enfermedades, lo que hay son enfermos”.

14. ¿QUÉ AFECCIONES PUEDO TENER CON ESTA ENFERMEDAD?

Las consecuencias de las **lesiones vasculares**, la **disfunción inmunológica** y la **fibrosis hística** son las que dan lugar a las manifestaciones clínicas y las complicaciones propias de la enfermedad, mientras que la desigual participación de dichas alteraciones es la responsable de su poliédrica expresión clínica.

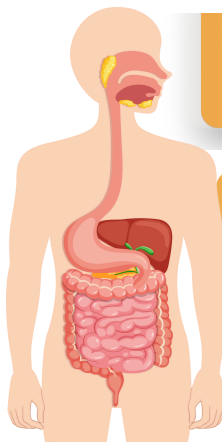


La **afección cutánea** es la manifestación clínica más peculiar de la esclerodermia, con su variable magnitud en compromiso de la piel, lo que da lugar a las diversas formas clínicas de la enfermedad.

El fenómeno de Raynaud (FR) es la manifestación más típica de la patología vascular subyacente y la sintomatología más frecuente de comienzo de la esclerodermia. Con el tiempo y la mala evolución del FR pueden aparecer **úlceras digitales**, que constituyen uno de los problemas más importantes, por su repetición y repercusión, de la enfermedad.



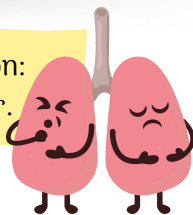
Los dolores musculoesqueléticos son frecuentes y, a veces, difíciles de controlar. La movilidad articular puede verse afectada, sobre todo en los dedos de las manos, al aparecer contracturas y retracciones tendinosas.



La afección visceral más frecuente es la digestiva y la porción esofágica la más comúnmente afectada.

La afección pulmonar es, después del tubo digestivo, la segunda en orden de frecuencia y es la principal causa de muerte.

Adopta dos formas de afectación: intersticial (fibrosis) y vascular.



La afección renal, en forma de crisis renal esclerodérmica (CRE), tiene lugar en los primeros años evolutivos de la enfermedad.

15. ¿QUÉ ENFERMEDADES SE PUEDEN ASOCIAR A LA ESCLERODERMIA?

La esclerodermia puede asociarse a diversas enfermedades, algunas de ellas relacionadas también con una disfunción inmunológica. La mayoría se observan en la forma clínica limitada.

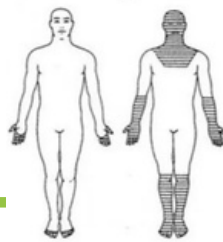
Las asociaciones que se han descrito son: síndrome seco (síndrome de Sjögren), colangitis biliar primaria, neuropatía periférica (neuralgia del trigémino) atrapamiento nervioso (canal carpiano), hipo e hipertiroidismo y tiroiditis de Hashimoto (10% de pacientes con esclerodermia).

16. ¿CUÁNTAS FORMAS CLÍNICAS TIENE LA ESCLERODERMIA?

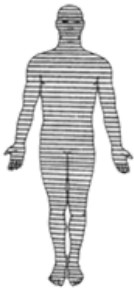


La magnitud del endurecimiento cutáneo permite distinguir dos formas clínicas de la enfermedad:

a) Forma limitada, en la que la induración cutánea afecta a cara, cuello y zonas distales a codos y rodillas, progresa de manera casi imperceptible a lo largo de los años y constituye el 60-80% de los casos de esclerodermia.



En algunos casos aún se escribe el acrónimo CREST, que significa: Calcinosis, Raynaud, Trastorno Esofágico, (S)clerodactilia y Telangiectasias, y es el equivalente al término “forma limitada”. Éste debe dejar de utilizarse, ya que genera confusión.



b) Forma difusa, en la que la afectación de la piel se extiende, además, por el tronco y progresa rápidamente. La proporción de enfermos con esta forma clínica alcanza el 20%.

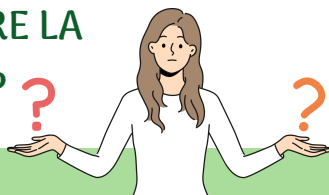
Con el tiempo, no obstante, se han añadido otras dos formas clínicas que son expresión de la realidad clínica observada en la consulta:

Se incluye la forma de “**esclerodermia sine esclerodermia**”, cuando el enfermo presenta una afección orgánica propia de la enfermedad (pulmonar, renal, cardíaca o gastrointestinal), fenómeno de Raynaud (FR), anticuerpos antinucleares positivos, pero sin induración de la piel (llega alrededor del 14%).

La otra forma es la denominada **preesclerodermia**, caracterizada por la presencia de Fenómeno de Raynaud (FR), alteraciones capilaroscópicas y/o anticuerpos antinucleares específicos de esclerodermia (se registra en un 7-8%).



17. ¿QUÉ DIFERENCIA HAY ENTRE LA FORMA DIFUSA Y LA LIMITADA?



La **forma difusa** se caracteriza por la presencia de endurecimiento de la piel del tronco y de las partes acras del cuerpo, precedida por un, casi siempre, corto periodo de tiempo de Fenómeno de Raynaud (FR).

La afección visceral (neumopatía intersticial, nefropatía/crisis renal, afección gastrointestinal difusa, cardiopatía) suele producirse durante los 3-5 años. En muchos casos, la piel indurada se reblandece con el tiempo, aunque quedan las huellas de los primeros años.

La **lesión vascular** tiene una clara traducción en el examen capilaroscópico y las imágenes observadas manifiestan una desaparición y desestructuración de lecho capilar. Completan los rasgos de esta forma clínica la presencia de anticuerpos anti-topoisomerasa I (o anti-Scl70) en un 30% de los enfermos, y son casi exclusivos de este tipo de esclerodermia.

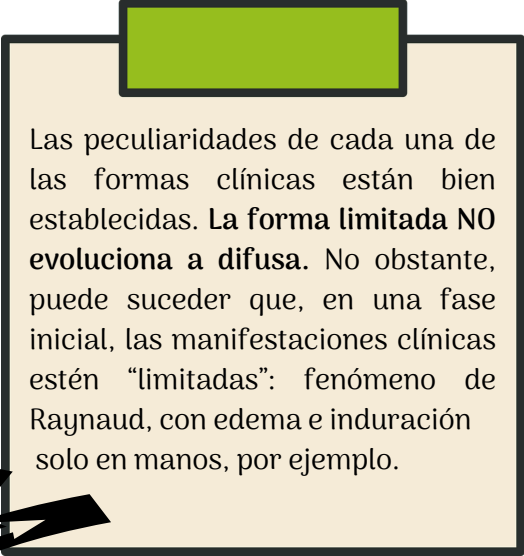


La induración cutánea, en la **forma limitada**, afecta a las partes distales de los codos y rodillas, también a la cara y el cuello.

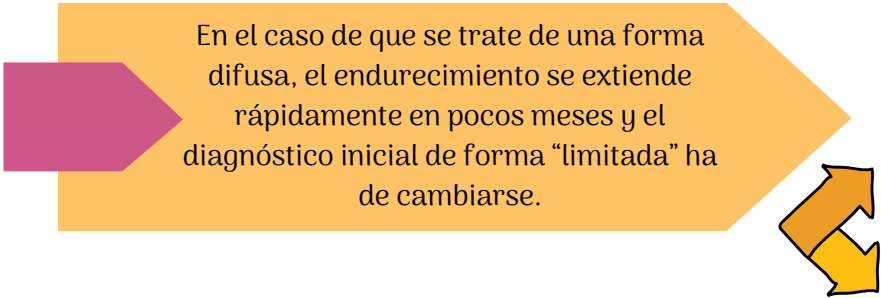
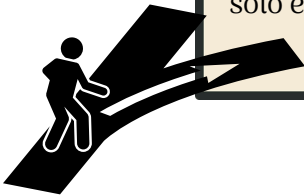
La presencia de FR se remonta casi siempre a varios decenios. La afección visceral es poco frecuente, excepto por el, casi universal, reflujo gastroesofágico.

Hay una incidencia tardía de hipertensión pulmonar, calcinosis y/o enfermedad pulmonar intersticial difusa. Es rara la enfermedad renal. En la capilaroscopia se observan capilares dilatados (megacapilares) sin apenas pérdida capilar. Los anticuerpos anticentroméricos son muy característicos de este subtipo clínico y pueden detectarse en el 70-80% de los casos.

18. ¿PUEDE UNA FORMA LIMITADA EVOLUCIONAR A UNA FORMA DIFUSA?



Las peculiaridades de cada una de las formas clínicas están bien establecidas. **La forma limitada NO evoluciona a difusa.** No obstante, puede suceder que, en una fase inicial, las manifestaciones clínicas estén “limitadas”: fenómeno de Raynaud, con edema e induración solo en manos, por ejemplo.



En el caso de que se trate de una forma difusa, el endurecimiento se extiende rápidamente en pocos meses y el diagnóstico inicial de forma “limitada” ha de cambiarse.

En esta situación, nos puede ayudar a establecer el subtipo clínico la presencia de otras características, como son: las alteraciones capilaroscópicas (pérdida y desestructuración capilar, en la forma difusa; dilataciones/megacapilares y hemorragias, en la limitada) y/o la especificidad de los anticuerpos antinucleares (anticentromérico, en la forma limitada; antitopoisomerasa I o anti-ARN polimerasa III en la difusa).

19. ¿CUÁL ES LA EVOLUCIÓN DE LA FORMA CLÍNICA PREESCLERODERMIA?

La forma clínica denominada **preesclerodermia** se define por la presencia de Fenómeno de Raynaud, alteraciones capilaroscópicas y/o anticuerpos específicos positivos. En el conjunto de pacientes con ES se registra esta forma clínica alrededor del 7-8%.

Cuando se examina la evolución de estos pacientes a lo largo de los años, se observa que aproximadamente un tercio de los casos desarrolla una esclerodermia definitiva: la mitad en la forma limitada y la otra mitad en la forma esclerodermia sine esclerodermia.

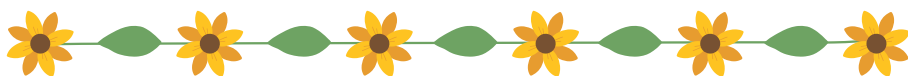


No obstante, mediante las exploraciones complementarias (manometría esofágica, ecocardiograma-Doppler; pruebas funcionales respiratorias y tomografía axial computarizada) que deben practicarse siempre, aunque el enfermo presente una preesclerodermia, se ha observado que más de la mitad de estos pacientes ya presentan alguna alteración orgánica no completa (digestiva, pulmonar, cardíaca). Estos pacientes se catalogan de “esclerodermia inicial” y deben seguirse de una manera más ajustada.



20. ¿HAY DIFERENCIAS ENTRE LA FORMA CLÍNICA LIMITADA Y LA FORMA CLÍNICA ESCLERODERMIA SINE ESCLERODERMIA (SIN ESCLEROSIS CUTÁNEA)?

Según la magnitud de la afección cutánea, la esclerodermia se clasifica en: forma difusa y forma limitada. Existe, no obstante, un grupo de pacientes que tiene afectaciones de órganos similares a estos dos grupos, con la particularidad que no expresan afección cutánea: no se aprecia esclerosis/endurecimiento cutáneo.



Durante un tiempo, se consideró que este conjunto de pacientes – esclerodermia sine esclerodermia- se podía incluir dentro del grupo de la forma limitada de la enfermedad (endurecimiento cutáneo distal a codos y rodillas). En estudios comparativos, se ha podido establecer que tanto en la forma limitada como en la esclerodermia *sine* esclerodermia no hay diferencias significativas en cuanto a la supervivencia.



Las úlceras digitales, la calcinosis y la acroosteólisis (pérdida de falanges distales) son menos frecuentes en la forma sin esclerosis cutánea, pero en este grupo se constata que hay una mayor tendencia a presentar la afección vascular pulmonar.

Dada la posibilidad de que la hipertensión pulmonar y/o la fibrosis pulmonar aisladas puedan ser la forma de presentación de la esclerodermia sin esclerosis cutánea, parece razonable que este grupo de pacientes sea considerado dentro del espectro de la esclerodermia como una forma clínica con entidad propia para, así, evitar diagnósticos erróneos.

21. ¿HAY DIFERENCIAS ENTRE LAS MUJERES Y LOS HOMBRES CON ESCLERODERMIA?



Diversos estudios de pacientes con esclerodermia demuestran que **existen significativas diferencias entre los sexos.**

La proporción mujeres/hombres es variable, según las series. En España, se sitúa en 8/1, con parecida proporción en Italia. En Estados Unidos, es de 6:1.



La enfermedad en los hombres tiene un comienzo más tardío que en las mujeres (hay un mayor número de hombres que de mujeres a partir de los 50 años).



Por subtipos, **la forma difusa es más frecuente en hombres y la limitada en mujeres.** La fibrosis pulmonar es más frecuente en hombres y en las mujeres se observa que tienen una predisposición tres veces mayor para desarrollar hipertensión pulmonar que los hombres.

En cuanto al tipo de anticuerpos, los anti-topoisomerasa I y anti-ARN polimerasa III son más frecuentes en hombres, mientras que los anti-centroméricos y anti-Ro se detectan más en las mujeres.

La causa más frecuente de muerte en los hombres es la fibrosis pulmonar y la hipertensión pulmonar en las mujeres. Se ha demostrado una menor supervivencia de los hombres a los 5 años del diagnóstico. La edad al fallecer no difiere entre hombres y mujeres, pero el tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el fallecimiento es menor en los hombres que en las mujeres.

La evolución clínica en los hombres suele ser más rápida y el pronóstico peor, con una mayor proporción de muertes en comparación con el grupo femenino. Son factores de mal pronóstico, en los hombres, la forma difusa y el comienzo con más edad de la enfermedad.



22. ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA LA ESCLERODERMIA SISTÉMICA?

Cuando la enfermedad presenta las manifestaciones clínicas más peculiares:

-Fenómeno de Raynaud (FR), afección cutánea con distribución característica (ya sea en forma de edema, aspecto de “salchicha” de los dedos o con induración de la piel) el diagnóstico ofrece pocas dudas.



En los casos dudosos que falte alguna manifestación representativa, es de gran ayuda la detección de marcadores inmunológicos específicos (anticuerpos: anti-topoisomerasa I, anticentromérico, anti-RNA polimerasa III) o de alteraciones capilaroscópicas de lecho ungueal en forma de dilataciones, dismorfias o pérdida capilar.

23. ¿CÓMO SE CLASIFICA LA ESCLERODERMIA SISTÉMICA?

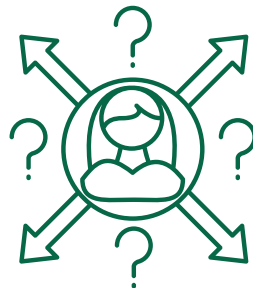
Con el fin de homogeneizar el grupo de pacientes a estudio en los trabajos científicos se utilizan unos criterios de clasificación, publicados en 2013, cada uno de los cuales tiene una puntuación.

Los criterios que se valoran son:

- ✓ Esclerosis de la piel de los dedos de las manos, que se extiende proximalmente a las articulaciones metacarpofalángicas
- ✓ Endurecimiento de la piel de los dedos
- ✓ Lesiones en las yemas de los dedos
- ✓ Telangiectasias
- ✓ Alteraciones capilaroscópicas
- ✓ Hipertensión arterial pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial
- ✓ Fenómeno de Raynaud
- ✓ Autoanticuerpos relacionados con la esclerodermia (anticentromérico; antitopoisomerasa I, antiRNA polimerasa III).

Cada criterio tiene una puntuación de 2 a 4, excepto: esclerosis de la piel de los dedos de ambas manos que se extiende proximalmente a las articulaciones metacarpofalángicas que tiene 9. Los pacientes con una puntuación de 9 o más pueden clasificarse de enfermedad esclerodérmica.

Aunque es infrecuente, se da la paradoja de que en ocasiones el diagnóstico "clínico" de esclerodermia es evidente pero la puntuación no llega a 9 y, a la inversa, pacientes que con puntuación superior a 9 no pueden diagnosticarse con esclerodermia.



24. ¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS DEBEN INDICARSE EN TODO PACIENTE CON ESCLERODERMIA?

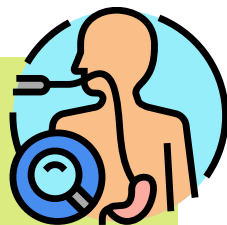


Aparte del correspondiente interrogatorio dirigido y el examen físico, se debe realizar una **capilaroscopia periungueal** y un **análisis de sangre** tanto general como determinado para la detección de anticuerpos específicos.

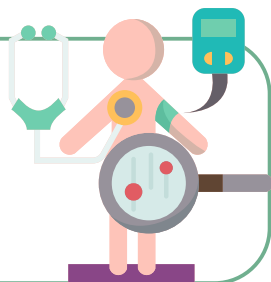
Asimismo, se debe **investigar** la presencia de cualquier indicador que sugiera **alguna afección visceral**. Para ello, se deberá practicar a todos los pacientes y en todas las formas de esclerodermia, aunque no expresen sintomatología alguna:



- Una manometría esofágica.
- Una ecografía cardíaca.
- Unas pruebas funcionales respiratorias.
- Una tomografía axial computarizada (TAC/TACAR) de tórax de alta resolución.



Tanto la ecografía cardíaca como las pruebas funcionales respiratorias se deberán **repetir con una periodicidad anual** en todos los enfermos con esclerodermia. Otros estudios estarán indicados en función de la evolución.



25. ¿CUÁLES SON LOS ANTICUERPOS ESPECÍFICOS DE LA ESCLERODERMIA?

Los anticuerpos antinucleares (AAN) están presentes en más del 90% de los pacientes. En una pequeña proporción, que oscila entre el 5-10%, no se detectan anticuerpos y se sugiere que sea debido a la existencia de anticuerpos que en el momento actual no pueden detectarse técnicamente.

La negatividad de los anticuerpos no excluye el diagnóstico de esclerodermia. Es decir, se constatan enfermos seronegativos.

La presencia de AAN es un marcador serológico que puede definir ciertas expresiones clínicas e incluso el pronóstico del paciente.



Los anticentroméricos (ACA), los antitopoisomerasa I (ATA) y los anti-ARN polimerasa III (anti-ARNPIII) son los anticuerpos específicos más frecuentes.

26. ¿QUÉ VALOR PREDICTIVO TIENEN LOS ANTICUERPOS EN LA ESCLERODERMIA?

Los **anticuerpos anticentroméricos** son característicos de la forma limitada y se relacionan con hipertensión arterial pulmonar, mientras que los **antitopoisomerasa I (ATA)** y los **anti-ARN polimerasa III (anti-ARNP III)** son más prevalentes en la forma difusa de la enfermedad. Los pacientes con ATA positivos tienen más tendencia a presentar enfermedad pulmonar intersticial y la presencia de anti-ARNPIII se ha asociado con un mayor riesgo de crisis renal y cáncer. **Estas tres especificidades constituyen cerca de 75% de los AAN en la esclerodermia.**

Hay otros **anticuerpos específicos menos frecuentes** como: Th/To relacionado con la forma limitada y afección pulmonar; U3RNP (**fibrilarina**) forma difusa y miopatía e hipertensión pulmonar; PM/Scl con miopatía y fibrosis pulmonar y U11/U12 RNP, forma limitada y fibrosis pulmonar grave.

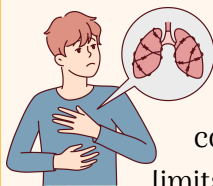
27. ¿SE BUSCAN ANTICUERPOS DIFERENTES PARA DIAGNOSTICAR ESCLERODERMIA YA QUE HAY PACIENTES QUE DAN NEGATIVO EN LAS BATERÍAS CONVENCIONALES?

Los autoanticuerpos específicos de la esclerodermia permiten el diagnóstico y la predicción del pronóstico de pacientes con diferentes características clínicas.

Como se dijo en la respuesta de la pregunta 25, en una pequeña proporción, que oscila entre un 5 y un 10% de los pacientes, no se detectan anticuerpos. En este grupo de personas con anticuerpos negativos, se investiga la posibilidad de detectar otros anticuerpos y su relación con manifestaciones clínicas y/o con la posibilidad de que incluso puedan determinar un pronóstico.

En concreto, de reciente comunicación, es la detección de unos anticuerpos dirigidos contra la “diana” Valosina (anti-NVL). Los pacientes con anti-NVL mostraron una mayor prevalencia de calcinosis y cáncer.

En otro estudio reciente, se analizó también la presencia de anticuerpos anti-interferon gamma inducible proteína 16 (anti-IFI16) en pacientes con esclerodermia y anticuerpos negativos a todos los anticuerpos específicos de la esclerodermia. En la conclusión, se establece que los anticuerpos anti-IFI16 se asocian



a una hipertensión pulmonar aislada y una peor supervivencia global. Asimismo, los resultados de este estudio indican que, aparte de poder utilizarse como marcador complementario de esclerodermia limitada en pacientes seronegativos, podrían identificar a los pacientes con anticuerpos anticentroméricos positivos y peor pronóstico clínico.

28. ¿QUÉ ES EL FENÓMENO DE RAYNAUD (FR)?

El FR consiste en crisis recurrentes de vasoespasmo (constricción y, por tanto, disminución del riego sanguíneo) de las arterias y arteriolas que ocasiona un cambio cromático secuencial en forma de: palidez (color blanco), cianosis (color azul) y rubeosis (color rojo), de las manos y de los pies y/o de otras partes del cuerpo, como la nariz, orejas, lengua o pezones.



Puede acompañarse de “hormigueo” o dolor y es desencadenado por el frío o el estrés emocional.

Puede ser primario, en la mayoría de ocasiones, o secundario a múltiples causas, entre ellas, las enfermedades autoinmunes y, especialmente, la esclerodermia, en particular.

29. ¿CÓMO SE DISTINGUE UN FENÓMENO DE RAYNAUD PRIMARIO DE UNO SECUNDARIO?


Es obligatorio establecer si se trata de un FR primario o si puede ser la primera manifestación de esclerodermia. Para ello, disponemos de una técnica sencilla pero muy útil que es la capilaroscopia del lecho periungueal, consistente en la visualización de alteraciones capilares (hemorragias, dilataciones y/o pérdida capilar). Además, se analiza la presencia de anticuerpos antinucleares.



Con el resultado de ambas pruebas puede establecerse si el FR es primario o secundario y, en este último caso, realizar el oportuno seguimiento.


En pacientes con FR, alteraciones capilaroscópicas y anticuerpos específicos de esclerodermia, un 65% de ellos desarrollará la enfermedad en el plazo de 5 años y, en un 70%, se podrá llegar a un diagnóstico definitivo de esclerodermia a los 10 años. Cuando el FR se acompaña de anticuerpos específicos, pero sin alteraciones capilaroscópicas, alrededor de un 30% de los pacientes desarrollará esclerodermia a los 10 años. Si con el FR se detecta una capilaroscopia alterada sin anticuerpos específicos, la evolución a esclerodermia al cabo de 10 años si sitúa en el 20%.

30. ¿LA FRECUENCIA CON LA QUE APARECE EL FR VA LIGADA CON EL MAYOR O MENOR AGRAVAMIENTO DE LA ESCLERODERMIA?



En la esclerodermia, el FR es la primera manifestación en casi el 95% de los pacientes, hasta el punto de que su ausencia introduce dudas en el diagnóstico, ya que es la manifestación vascular más frecuente.

No hay una relación establecida entre la presencia de FR y una mala evolución general de la enfermedad, pero la expresión más grave del FR, que es en forma de úlceras digitales sí tiene, en muchas ocasiones, una gran repercusión sobre la actividad del paciente.



En la forma limitada de la enfermedad, el FR precede a la induración cutánea en varios años, mientras que, en la forma difusa casi no hay diferencia temporal entre la afectación de la piel y la aparición del FR.

Afectan a casi la mitad de los pacientes y ya se observan en las primeras etapas de la enfermedad. Se observan tanto en la forma limitada como difusa. Tienen un curso crónico y ocasionan mucho dolor e impotencia funcional con riesgo de infección y afectación de la estructura ósea subyacente. Su evolución es tórpida y dejan cicatrices residuales en el pulpejo de los dedos.



31. ¿PUEDE HABER FENÓMENO DE RAYNAUD QUE AFECTE AL ESTÓMAGO?

El fenómeno de Raynaud en el estómago" no está reconocido como diagnóstico clínico. No obstante, la vasculopatía subyacente en la enfermedad esclerodérmica siempre puede traducirse en alteraciones isquémicas de los órganos a los que afecta. Sí se ha podido documentar la presencia del fenómeno de Raynaud coronario, e inducir la sospecha en los vasos pulmonares y renales.



32. ¿EN QUÉ CONSISTE LA CAPILAROSCOPIA PERIUNGUEAL?

La capilaroscopia del lecho ungueal (CPL) es una técnica simple e incruenta que permite el estudio in vivo de la microcirculación. Se realiza mediante un capilaroscopio que puede ser de varios tipos: capilaroscopio de luz incidente o microscopio estereoscópico (estereomicroscopio) y el videocapilaroscopio digital.



La mejor zona para explorar la microcirculación es el pliegue del lecho ungueal. Se examinan todos los dedos, excepto el pulgar, y se valora la hilera distal de capilares más próxima al pliegue ungueal.



¡Es importante advertir al paciente que no se haga la manicura, ni se corte la cutícula ungueal, los días previos a la realización de la prueba!

La capilaroscopia periungueal (CPL) es la técnica más adecuada para la detección de las alteraciones microvasculares tempranas observadas en la esclerodermia y es de utilidad para diferenciar el fenómeno de Raynaud primario del secundario. Además, puede ayudar a establecer un pronóstico en los pacientes con esclerodermia.



33. ¿QUÉ UTILIDAD TIENE LA CAPILAROSCOPIA PERIUNGUEAL (CPL)?

La capilaroscopia periungueal (CPL) es una técnica sencilla y bien establecida que consiste en visualizar la morfología de las asas capilares del lecho ungueal.



La presencia de alteraciones en la morfología de la microcirculación con dilataciones o megacapilares, microhemorragias o áreas con escaso número de capilares en un paciente con FR orienta la sospecha diagnóstica hacia la esclerodermia, aunque dichas alteraciones puedan también observarse en otras enfermedades como la dermatomiositis o la enfermedad mixta del tejido conjuntivo.



Las alteraciones observadas en la microcirculación, en fases tempranas de la enfermedad, son una de las expresiones de



la afección vascular esclerodérmica. Podemos relacionar los cambios morfológicos, incluso, con algunas de las manifestaciones clínicas y el pronóstico de la enfermedad.

34. ¿CUÁL ES EL PROCEDIMIENTO PARA VALORAR CLÍNICAMENTE LA INDURACIÓN DE LA PIEL?



Tanto en la historia inicial como en el seguimiento de un enfermo con escleroderma, es obligatorio explorar el grado y extensión del endurecimiento/engrosamiento cutáneo. Con ello se establece el tipo de esclerodermia y se puede apuntar un pronóstico. Además, se utiliza en el seguimiento para estimar la respuesta al tratamiento prescrito.

Para medir el engrosamiento cutáneo se utiliza el llamado **índice de Rodnan**. La técnica se basa en la palpación (“pellizco”) de 17 áreas corporales, calificándose del 0 al 3 según la intensidad del engrosamiento cutáneo.

0: piel normal;

1: engrosamiento leve;

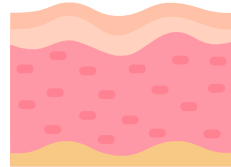
2 engrosamiento moderado,

3: engrosamiento intenso de la piel (no se puede pellizcar).

La puntuación más alta es de 51 puntos.



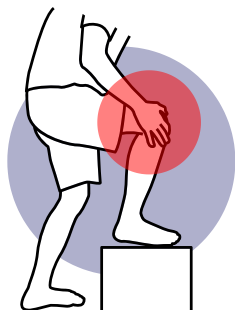
A mayor puntuación, mayor intensidad/gravedad en la afectación de la piel y, en el riesgo de afectación orgánica.



El procedimiento técnico requiere de una cierta experiencia.

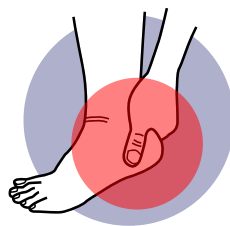
Es aconsejable un adiestramiento previo y que sea siempre el mismo médico el que explore y establezca la puntuación, dada la posible variabilidad de apreciación “interobservador”.

35. ¿CÓMO SE VEN AFECTADAS LAS ARTICULACIONES?



El dolor es frecuente en la esclerodermia, a veces generalizado, incluso, y obedece casi siempre a la afectación de las articulaciones y/o músculos. La fibromialgia debería ser un diagnóstico de exclusión.

Los dolores articulares - artralgias- son frecuentes en la esclerodermia.



La afección articular no suele ser erosiva, aunque, en algunos pacientes, es característica la resorción de los extremos de las falanges distales. Hay inflamación de las articulaciones y/o de los tendones que la rodean, lo que se traduce en forma de dolor y rigidez matutina.

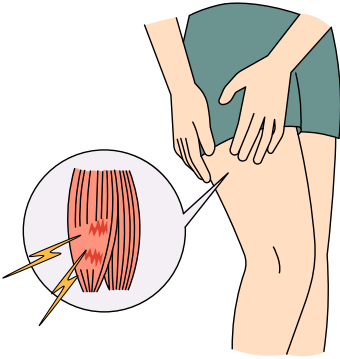
La movilidad articular puede verse afectada por la coexistencia de la esclerosis cutánea o edema subcutáneo y contractura/retracción de tendones.

La afectación de los tendones produce roces palpables en forma de crepitación, originada por el movimiento del tendón inflamado dentro de la vaina tendinosa. Los roces se perciben predominantemente en pacientes con la forma difusa en las primeras etapas de la enfermedad.



36. ¿CÓMO SE AFECTAN LOS MÚSCULOS?

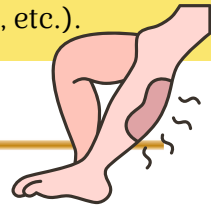
La afección muscular -miopatía- en los pacientes con esclerodermia es frecuente y puede tener diversos orígenes.



La miopatía propia de la esclerodermia cursa con dolor (mialgia), pero casi nunca altera la función ni la fuerza muscular. Es la forma más frecuente de compromiso muscular.

Suele observarse en los primeros años y en los enfermos con la forma difusa.

En un pequeño subgrupo de pacientes, no obstante, hay una verdadera superposición de miositis -inflamación muscular- y entonces el dolor es más intenso, y puede incluir dificultad de movimiento (subir escaleras, levantarse de la cama, etc.).



Para diagnosticar este tipo de afectación de los músculos está indicada la práctica de una electromiografía, una resonancia magnética y a veces se tiene que llegar a realizar una biopsia muscular.

Los pacientes con miositis requieren tratamiento específico.

37. ¿QUÉ SE SABE DEL CANSANCIO/FATIGA OBSERVADO EN LA ESCLERODERMIA?



La fatiga/cansancio tiene una incidencia significativa en la esclerodermia, similar a la observada en otras enfermedades crónicas, entre las que se debe incluir también al resto de enfermedades autoinmunes. **Muchas veces es la principal discapacidad que tienen los pacientes, ya que interfiere con las actividades de la vida diaria.**

En general, se desconocen los factores que contribuyen a la fatiga/cansancio que presentan los enfermos con esclerodermia.



En estudios donde se analiza la fatiga según un índice preestablecido, se ha concluido que los enfermos con puntuaciones más altas del índice son los que presentan la forma difusa de la enfermedad, aquellos con patología cardiopulmonar, los que tienen un mal estado nutricional y quienes manifiestan síntomas gastrointestinales.

Deben corregirse todas las causas de fatiga asociadas: dolores osteomusculares, anemia, hipotiroidismo, fibromialgia, etc. Puede mejorar con el tratamiento global de la enfermedad. No obstante, en la mayoría de casos, la causa de fatiga no se puede determinar de una manera precisa y la estrategia terapéutica es poco resolutive.



38. ¿QUÉ ATENCIÓN REQUIERE LA PRESENCIA DE TOS EN LA ESCLERODERMIA?



La presencia de tos en una persona con esclerodermia puede relacionarse con diversas afecciones de la enfermedad, entre ellas cabe destacar la pulmonar, en forma de neumopatía intersticial (fibrosis pulmonar), con tos seca crónica persistente, además de otras manifestaciones como ahogo (disnea).

También las bronquiectasias (dilataciones en el árbol bronquial) pueden ocasionar tos, en este caso casi siempre productiva.



La sequedad oral (xerostomía) puede provocar tos crónica. Se debe tener muy en cuenta al reflujo gastroesofágico que posibilita microaspiraciones, especialmente al dormir, pero también en las comidas, dando lugar a tos crónica o accesos repentinos de tos.

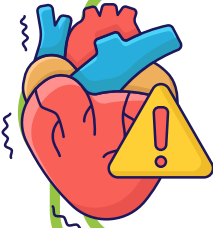
La tos en un paciente con esclerodermia siempre merece un diagnóstico diferencial para descartar otras afecciones pulmonares no relacionadas con la enfermedad (asma, enfisema, infección).



Se debe tener también, en consideración, la presencia de tos como un efecto adverso de alguna medicación (inmunosupresores, antifibróticos, inhibidores de la enzima conversiva de la angiotensina).

39. LA DIFICULTAD PARA RESPIRAR EN LA ESCLERODERMIA, A ¿QUÉ PUEDE SER DEBIDA?

Aparte de la afección pulmonar, en forma de hipertensión pulmonar y/o enfermedad intersticial pulmonar, la presencia de disnea (dificultad para respirar) puede obedecer a otros factores.



En la esclerodermia puede verse afectado tanto el corazón izquierdo (ventrículo izquierdo) como el derecho (ventrículo derecho), y dar lugar a un cuadro de insuficiencia cardíaca, manifestándose en forma de disnea, primero de esfuerzo y, con el tiempo, incluso de reposo.

Otra afectación que puede interferir con la respiración es la lesión muscular, así como también la esclerosis (endurecimiento) de la piel torácica al impedir el normal movimiento de la ventilación.

El reflujo gastroesofágico, muy frecuente en la enfermedad, puede producir tos persistente de predominio nocturno, debido al paso de secreciones gástricas al árbol respiratorio.



La dificultad para respirar también puede ser causada por otras afecciones como asma, enfisema u otras enfermedades pulmonares.

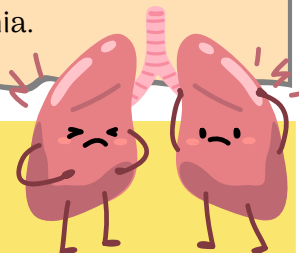


Por último, algunos medicamentos, como los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA), o la presencia de sequedad oral en el paciente, puede provocar tos persistente no productiva (seca).

40. ¿QUÉ PORCENTAJE DE ENFERMOS CON ESCLERODERMIA DESARROLLAN COMPLICACIONES PULMONARES?

Un 45% de los pacientes con esclerodermia **presentan afección pulmonar**. Las dos complicaciones pulmonares más importantes, la hipertensión pulmonar (HP) y la enfermedad pulmonar intersticial (EPI), constituyen en la actualidad la primera causa de muerte de la esclerodermia.

La supervivencia es particularmente baja cuando ambos procesos ocurren simultáneamente. Dado que existe una superposición sintomática entre las complicaciones pulmonares y otras manifestaciones de la ES que provocan disnea (ahogo) y limitación de la capacidad de ejercicio, el diagnóstico diferencial de las complicaciones pulmonares es importante.



Todos los pacientes con esclerodermia deben someterse a una evaluación para detectar complicaciones pulmonares.



A todos los pacientes se les realizará una radiografía de tórax (RX) y unas pruebas funcionales respiratorias que son importantes para definir:

la enfermedad pulmonar intersticial, sospechar la enfermedad vascular pulmonar (hipertensión pulmonar) y evaluar la presencia de otras enfermedades, como el enfisema.



En general, se recomienda realizar a todos los pacientes una tomografía computarizada de alta resolución (TCAR).

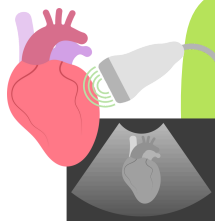
La combinación de la función pulmonar y la TCAR puede usarse como indicador temprano de la necesidad de tratamiento o la probabilidad de estabilidad a lo largo del tiempo.

41. ¿QUÉ CARACTERÍSTICAS TIENE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR EN LA ESCLERODERMIA?

La prevalencia de HP se sitúa en alrededor del 11-15%. Aunque clásicamente se había considerado que la HP era más frecuente en la forma limitada, en la actualidad, cualquiera de las dos formas clínicas pueden presentar HP. Se observa a lo largo de todo el curso clínico de la enfermedad.

El síntoma más habitual y más temprano que presentan los enfermos con HP es la disnea (ahogo, dificultad para respirar). También pueden quejarse de dolor en el pecho o cansancio.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante un cateterismo cardíaco.



El ecocardiograma-Doppler, las pruebas funcionales respiratorias y el análisis en sangre de ciertos marcadores cardíacos (BNP o NT-proBNP) son exploraciones complementarias que pueden ayudar a confirmar la sospecha de HP.

Se recomienda la práctica anual de un ecocardiograma-Doppler y unas pruebas funcionales respiratorias, independientemente de la forma clínica y de la presencia o no de sintomatología, con el fin de diagnosticar la HP en fases tempranas.

La supervivencia de los pacientes con HP que no reciben tratamiento es del 50% al año, mientras que con la terapias disponibles en la actualidad, la supervivencia a los 10 años llega al 66%.

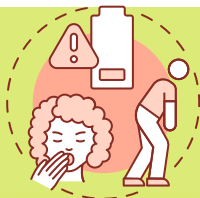
42. ¿QUÉ CARACTERÍSTICAS TIENE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL (EPI) (FIBROSIS) EN LA ESCLERODERMIA?

La presencia de EPI en la esclerodermia oscila entre un 25-40%.
En estudios autópsicos puede llegar al 90%.

La EPI es menos frecuente en la forma limitada que en la difusa. Según diversos estudios, la EPI se detecta un 15% en la forma limitada y un 40% en la forma difusa.



- Aparece, en general, con mayor frecuencia durante los primeros años de evolución y más temprano en la forma difusa que en la limitada. Puede preceder al endurecimiento cutáneo (esclerodermia sine esclerodermia).



Las manifestaciones clínicas son en forma de disnea de esfuerzo y tos no productiva persistente, de curso insidioso. Se aprecia, con frecuencia, la auscultación torácica de estertores “tipo velcro”.

La positividad de los anticuerpos anti-topoisomerasa I confiere un elevado riesgo de desarrollar EPI, mientras que los anti-centroméricos se consideran protectores. Aunque algunos pacientes con EPI tienen un curso estable de la enfermedad, incluso sin tratamiento, otros tienen una progresión que puede ser lenta o rápida.

La tomografía axial computarizada de alta resolución es la prueba más sensible para detectar la EPI en la esclerodermia.



Las pruebas funcionales respiratorias son importantes en la evaluación inicial, y deben incluir la medición de la capacidad de difusión del monóxido de carbono y la capacidad vital forzada. Además, son fundamentales para valorar progresión de la EPI y es conveniente la realización anual de las mismas.

43. ¿CÓMO ES LA AFECTACIÓN CARDIACA EN LA ESCLERODERMIA?



La afección cardíaca es frecuente en la esclerodermia, pero a menudo permanece clínicamente asintomática.

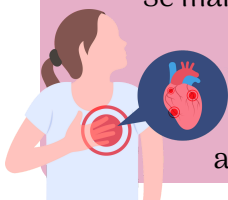
La esclerodermia puede afectar a todas las estructuras del corazón, incluyendo: el pericardio, el miocardio, el sistema de conducción, las coronarias y, con menor frecuencia, las válvulas.

Se estima que solo entre el 10 % y el 30 % de los casos con alteraciones cardíacas son sintomáticos, mientras que la mayoría (aproximadamente el 70 %) son subclínicos.



Es importante destacar que casi un tercio de las muertes relacionadas con la esclerodermia se atribuyen a causas cardíacas.

Las manifestaciones cardíacas son de expresión heterogénea y se deben a efectos primarios del proceso fibrótico subyacente a la esclerodermia en el corazón, o a efectos secundarios debido a hipertensión arterial pulmonar, enfermedad pulmonar intersticial o crisis renal.



Se manifiesta en forma de insuficiencia cardíaca, arritmias, isquemia miocárdica sin coronariopatía obstructiva, miocarditis, pericarditis, alteración del corazón derecho secundaria a la hipertensión pulmonar: ahogo, dolor torácico, palpitaciones, edemas, síncope.

La afectación cardiovascular es indicadora de un mal pronóstico.

En la evaluación cardíaca debe incluirse: electrocardiograma, ecocardiograma, gammagrafía cardíaca, resonancia nuclear magnética y medición de péptidos natriuréticos (BNP, NT-proBNP).

Las terapias eficaces para prevenir la progresión de la enfermedad y reducir la mortalidad siguen siendo foco importante de investigación.

44. ¿QUÉ RELACIÓN HAY ENTRE ESCLERODERMIA Y CALCIFICACIÓN?

La calcificación en la esclerodermia, también llamada calcinosis cutis, consiste en la acumulación de sales de calcio insolubles en la piel y el tejido subcutáneo. **Puede afectar hasta un 20-40% de pacientes.** Se sabe muy poco sobre el origen de la calcinosis.

Algunos estudios han establecido una relación entre la calcinosis y la larga duración de la enfermedad.



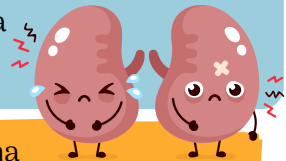
Aparece frecuentemente en forma de nódulos subcutáneos. Estas calcificaciones pueden localizarse en los dedos, articulaciones y también en la superficie de extensión de las extremidades. En otras ocasiones (3%), hay depósitos extensos que cubren amplias áreas superficiales.

Puede causar morbilidad en forma de dolor, ulceración e infección. A veces, pueden abrirse a la piel, con una secreción espesa y calcárea (semejante a la pasta de dientes blanca).

45. ¿QUÉ ES LA CRISIS RENAL ESCLERODÉRMICA?

La afección renal más frecuente en la esclerodermia es la crisis renal esclerodérmica (CRE), con un 5% de prevalencia aproximada. Es más común en la forma difusa de la enfermedad y en fases tempranas. Puede ser la manifestación inicial hasta en una cuarta parte de los pacientes. Quienes presentan anticuerpos anti-ARN polimerasa III tienen una frecuencia más elevada de CRE.

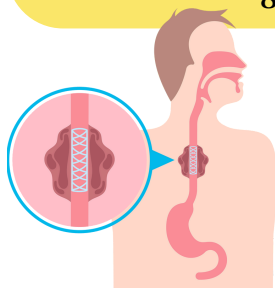
Se caracteriza por el desarrollo de hipertensión arterial maligna o acelerada (cifras muy elevadas) y diversos grados de insuficiencia renal de rápida progresión. Se aconseja el control periódico de la presión arterial y la función renal para prevenir la CRE, especialmente en la forma difusa con anticuerpos anti-ARN polimerasa III.



Con la introducción de los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina, la mortalidad de esta afección se ha reducido drásticamente. No obstante, un porcentaje considerable de pacientes requieren diálisis temporal o permanentemente.

46. ¿CÓMO AFECTA LA ESCLERODERMIA AL ESÓFAGO Y AL ESTÓMAGO?

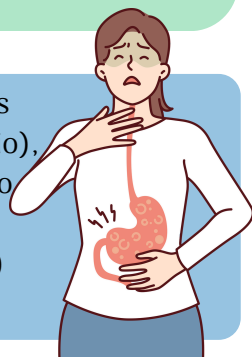
La afección del tubo digestivo es la manifestación más frecuente en todas las formas clínicas de la enfermedad, y alcanza hasta el **80% y 90%** de los enfermos.



- La mayor parte de sintomatología
- puede atribuirse a la alteración del
- esófago, pero cualquier región del
- tubo digestivo puede verse afectada.

Los estudios con manometría han demostrado que más del 80% de los enfermos tienen una alteración esofágica, aunque sólo el 50% tiene sintomatología en forma de disfagia (dificultada para tragar), pirosis (ardor, sensación de quemazón), dolor retroesternal o plenitud gástrica después de las comidas.

El esófago no tiene casi peristalsis (contracciones musculares que impulsan el contenido alimentario), está dilatado y se produce reflujo gastroesofágico (paso de líquido del estómago al esófago) con la consiguiente inflamación del esófago (esofagitis) y aparición de los síntomas mencionados.



A veces, el **reflujo**, puede incluso manifestarse mediante una tos crónica, sobre todo nocturna. En algunos estudios, se ha podido relacionar la presencia de reflujo con la neumopatía intersticial pulmonar. Los síntomas suelen acentuarse al acostarse, aliviarse al levantarse y calmarse con ciertos medicamentos procinéticos y antiácidos.

En casi la mitad de los pacientes se puede demostrar un retraso en el vaciamiento gástrico después de las comidas.



Una complicación muy característica es la presencia de unas dilataciones vasculares, habitualmente en el estómago, denominadas: ectasia vascular antral gástrica (también se conoce como “estómago en sandía”) que pueden provocar una anemia por hemorragia aguda o crónica.

47. ¿CÓMO AFECTA LA ESCLERODERMIA AL INTESTINO DELGADO Y AL COLON?

El intestino delgado se halla afectado en casi la mitad de los casos. La sintomatología clínica que presentan, en forma de náuseas, vómitos, dolor, distensión abdominal y obstrucción intestinal, puede atribuirse a la atonía intestinal. Esta, además, sería la responsable indirecta de la malabsorción por sobrecrecimiento bacteriano (SIBO de las siglas en inglés: Small Intestinal Bacterial Overgrowth), debido a un aumento en el número de bacterias procedentes del intestino grueso. Se manifiesta con flatulencia, dolor abdominal y diarrea.

En un 4-10% de los enfermos se desarrolla una pseudoobstrucción intestinal crónica, por incapacidad de mover el contenido luminal intestinal hacia adelante en ausencia de proceso obstructivo, que se expresa en forma de náuseas persistentes, dolor abdominal, flatulencia y estreñimiento.



El estreñimiento es la característica clínica más común de la afectación del intestino grueso en la esclerodermia.



Se produce un retraso del tránsito colónico lo que provoca síntomas como distensión o plenitud después de las comidas, dolor abdominal y esfuerzo durante la deposición.



En raras ocasiones, estos pacientes pueden presentar abscesos o hemorragia de los divertículos de boca ancha que se observan en el colon.

También, la diarrea puede ser una manifestación de la afección colónica. Puede deberse a varias causas, entre ellas: diarrea paradójica (es decir, diarrea por desbordamiento) y/o tratamiento excesivo del estreñimiento con laxantes.

48. ¿CÓMO AFECTA LA ESCLERODERMIA AL ANO Y AL RECTO?

La **disfunción anorrectal afecta** a los pacientes con esclerodermia en una proporción variable **entre el 20 y el 70%**. La incontinencia fecal es el síntoma más común.



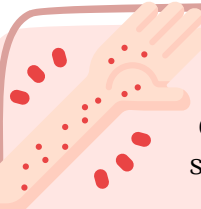
La manometría anorrectal, que mide la presión en el ano y el recto, puede ayudar a identificar el mecanismo de la incontinencia anal.

También puede presentarse prolapso rectal. En este caso, los pacientes perciben una sensación de abultamiento en el ano y se quejan de pérdida crónica de heces.

Hay una alta tasa de recurrencia del prolapso rectal después de la intervención quirúrgica reparadora, dificultando el tratamiento de esta complicación. Otras manifestaciones clínicas anorrectales incluyen hemorroides, que pueden desarrollarse secundariamente al estreñimiento crónico en la esclerodermia.

49. LA PRESENCIA DE LUNARES, VERRUGAS, MANCHAS BLANCAS Y ENROJECIMIENTOS, ¿ESTÁ ASOCIADA A LA ENFERMEDAD?

Aparte del endurecimiento cutáneo propio de la enfermedad se pueden observar otras manifestaciones clínicas en la piel, también muy características de la enfermedad.



Destaca la presencia de pequeñas manchas rojas (telangiectasias) debidas a una dilatación de los vasos sanguíneos, especialmente de la parte venular postcapilar.

Se localizan en manos, cara, labios, lengua, zona del escote y tronco. Casi nunca en piernas ni pies. No suelen sangrar espontáneamente, aunque cuando se localizan en las mucosas (estómago) pueden causar anemia por sangrado. Se observan tanto en la forma difusa como en la limitada, y su número aumenta con la duración/evolución de la enfermedad.



En la piel esclerodérmica también pueden observarse áreas de hipo e hiperpigmentación, adoptando una forma cromática denominada en “sal y pimienta”, siendo más frecuente en la forma difusa que en la limitada.

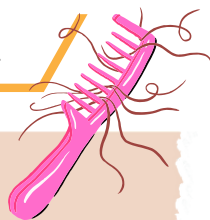
La hipo e hiperpigmentación aparece en forma de “parches” despigmentados con preservación de la pigmentación perifolicular (alrededor del pelo) y, en contraste con el vitíligo (que también puede observarse en la esclerodermia), hay áreas despigmentadas sin perifolicular pigmentación.

50. ¿SE PUEDE VER AFECTADO EL CUERO CABELLUDO Y LOS DIENTES POR LA ENFERMEDAD?

En la esclerodermia se produce una pérdida de glándulas sebáceas y sudoríparas, que condicionan la pérdida de folículos pilosos (pelo).



Esta pérdida de pelo también puede estar producida por la fibrosis (aumento de colágeno) propia de la enfermedad. El cabello puede también romperse en zona cicatrizales.



Las complicaciones orales afectan frecuentemente a los pacientes con esclerodermia.

- Con la esclerodermia difusa, los cambios faciales son prominentes: disminución de abertura bucal (microstomía), labios delgados y retraídos, arrugas peribucales y esclerosis de la piel, que condicionan una higiene oral deficiente.



Además, casi un 70% de los pacientes presenta sequedad oral por pérdida de la producción de saliva (xerostomía), debida a fibrosis de las glándulas salivales.



Estos factores favorecen la presencia de enfermedad periodontal (95% de los pacientes). Hay, por tanto, un aumento de caries y posibles sobreinfecciones con la consiguiente pérdida de dientes.

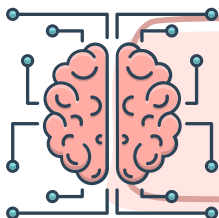
51. ¿LA ESCLERODERMIA PUEDE AFECTAR AL SISTEMA NERVIOSO?



La afección neurológica en la esclerodermia se ha considerado poco frecuente, pero desde hace unos años se van comunicando más series con alteraciones neurológicas.

Algunas, se relacionan con efectos secundarios de la crisis renal esclerodérmica, como es la encefalopatía hipertensiva.

Las alteraciones de los nervios periféricos, que pueden ser la manifestación inicial de la enfermedad, incluyen: el síndrome del túnel carpiano, la neuropatía periférica y la disfunción de los pares craneales en forma de neuralgia o neuropatía, afectando con mayor frecuencia al nervio trigémino.



La neuropatía autonómica puede afectar la función de los sistemas gastrointestinal, cardiovascular, urinario, cutáneo y ocular.

También se ha registrado una neuropatía sensitiva periférica de los pies que se expresa en forma de parestesias (hormigueos), entumecimiento y/o dolor punzante.



Hay estudios de investigación adicionales que han sugerido un posible impacto en la perfusión del sistema nervioso central, posiblemente relacionado con la enfermedad microvascular.

52. ¿LA ESCLERODERMIA PUEDE AFECTAR A LOS OJOS?

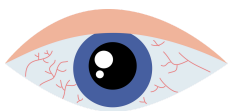
Los síntomas oculares pueden presentarse en cualquier etapa de la enfermedad.

Los párpados pueden estar hinchados/endurecidos con la posibilidad de colonización de microorganismos e inflamación del borde palpebral. En casos más avanzados, incluso puede producirse una restricción de la movilidad palpebral.



Los pacientes con esclerodermia presentan en ocasiones oclusión de los conductos lagrimales y una reducción de la producción y el drenaje de lágrimas (xeroftalmía) debido a la fibrosis de los tejidos. Es el denominado “ojo seco”, que se manifiesta en forma de una queratoconjuntivitis.

- El enfermo explica una sensación de arenilla, fotosensibilidad, picor, molestias al abrir los ojos por la mañana, presencia de pequeños filamentos en las esquinas de los ojos y muy raramente una disminución de la agudeza visual.



También pueden verse afectados los vasos de la retina, formando parte de la vasculopatía propia de la enfermedad.

En los últimos años se ha notado una disminución en el número de complicaciones oculares que se atribuye a los avances en el diagnóstico precoz y tratamiento de la enfermedad.

53. ¿QUÉ RELACIÓN HAY ENTRE EL SÍNDROME SECO Y LA ESCLERODERMIA?

El síndrome seco comprende la presencia de sequedad oral (xerostomía) y sequedad ocular (xeroftalmía).

Afecta a casi el 70% de los pacientes con esclerodermia y se relaciona con la fibrosis, propia de la enfermedad, de las glándulas salivales y lacrimales.

El síndrome de Sjögren, que también cursa con sequedad ocular y oral, puede asociarse con la esclerodermia, pero en este caso deben considerarse como dos enfermedades aparte ya que la causa no es la misma. Esta relación se registra en un 14% de los pacientes con esclerodermia.



La boca seca puede aparecer de forma temprana, con dificultad para tragar, comer y una alteración en la percepción del gusto. Provoca, además, quemazón en la boca e inflamación de las encías, favoreciendo las caries y la pérdida de piezas dentales.

Además, la falta de saliva puede facilitar la infección por hongos (candidiasis oral).



La presencia de sequedad en la esclerodermia puede también tener expresión en las vías respiratorias altas, con un incremento de infecciones localizadas en el tramo faringolaríngeo y bronquial.

El síndrome seco se acompaña, asimismo, de sequedad ocular (xeroftalmía) (ver pregunta 52). La sequedad vaginal y cutánea completan el cuadro clínico del síndrome seco.

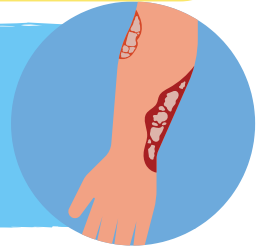
54. ¿CUÁLES SON LAS DIFERENCIAS ENTRE LA ESCLERODERMIA SISTÉMICA Y LA MORFEA (ESCLERODERMIA LOCALIZADA)?

La morfea, también llamada esclerodermia localizada, es una enfermedad autoinmune crónica caracterizada por inflamación y esclerosis de la piel. A diferencia de la esclerodermia, la afectación de los órganos internos en la morfea es infrecuente.



Cabe destacar que las características cutáneas de la esclerodermia, como el fenómeno de Raynaud, las telangiectasias, la esclerodactilia, la disminución de la apertura oral y los cambios capilares en el pliegue ungueal, no se observan en la morfea.

La expresión clínica de la morfea es en forma de placas cutáneas escleróticas o induradas, únicas o múltiples. Los principales subtipos de morfea incluyen las formas circunscritas o en placa, lineales, generalizadas y mixtas.



Los trastornos más comúnmente asociados, sobre todo en la forma lineal y generalizada o mixta, y diferentes a los de la esclerodermia sistémica, incluyen anomalías musculoesqueléticas, así como problemas neurológicos y oftalmológicos. El pronóstico es ante todo dermatológico, ya que ciertas morfeas pueden provocar una discapacidad.



Aunque es infrecuente, pueden detectarse marcadores de autoinmunidad, como anticuerpos antinucleares (ANA) y/o factor reumatoide, que sugieren una predisposición a la autoinmunidad, pero no se correlacionan de forma fiable con la actividad o la gravedad de la enfermedad.

Algunos autores consideran que se debe evitar el término “esclerodermia localizada” y utilizar exclusivamente el de morfea.

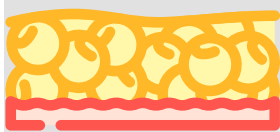
55. ¿HASTA QUÉ PUNTO ESTÁ LIGADA LA ESCLERODERMIA CON EL CÁNCER?

Los datos disponibles en la actualidad han demostrado que los pacientes con esclerodermia tienen un mayor riesgo de padecer cáncer, que oscila entre 1,5 y 4 veces mayor que el de la población general. En España se sitúa en el 1,5.

Existe, además, una estrecha relación temporal entre la esclerodermia y la aparición del cáncer, presentándose cánceres antes o después del diagnóstico de ESC. Asimismo, los pacientes con cáncer y esclerodermia tienen una elevada frecuencia de anticuerpos anti-ARN polimerasa III y una baja frecuencia de anticuerpos anticentroméricos.

La positividad de los anticuerpos anti-ARN polimerasa III se asocia a un riesgo significativamente mayor de cáncer. Los pacientes con anticuerpos anticentromérico tienen menor riesgo de desarrollar cáncer.

56. ¿LA LIPOMATOSIS PUEDE APARECER POR LA ESCLERODERMIA?



La lipomatosis se define como una proliferación excesiva del tejido adiposo, que puede ser difusa o focal. No es una manifestación típica de la esclerodermia.

Aunque se ha descrito algún caso de lipomatosis en la esclerodermia sistémica, la mayoría corresponde a pacientes con esclerodermia localizada o morfea, apreciándose un adelgazamiento de la piel con engrosamiento del tejido graso subyacente.





03

**¿CÓMO TRATAR LA
ESCLERODERMIA?**

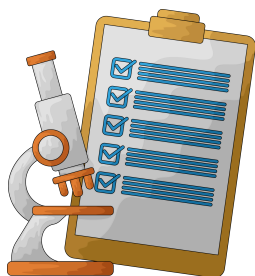
LA ESCLE

57. ¿CUÁLES SON LOS PRINCIPIOS GENERALES DEL TRATAMIENTO DE LA ESCLERODERMIA?



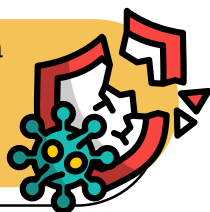
La esclerodermia es de expresión clínica heterogénea y puede clasificarse en diferentes subtipos, según la magnitud de la afección cutánea. Las formas clínicas más frecuentes son la esclerodermia difusa y esclerodermia limitada.

El tratamiento es sintomático, según las complicaciones que aparecen a lo largo del curso clínico. Es importante señalar que cualquiera de las complicaciones puede desarrollarse en todos los subgrupos: además de las formas difusa y limitada, también en la esclerodermia sine esclerodermia.



La forma difusa es un subtipo particularmente importante y debe examinarse de forma muy exhaustiva por el riesgo que comporta la aparición de complicaciones graves o progresivas.

En la forma limitada, en general, no se precisa tratamiento inmunosupresor en las etapas iniciales, sólo sintomático de las alteraciones clínicas que presenta el enfermo.



En los enfermos con la forma difusa, y menos de 3 años de evolución, estaría indicado un tratamiento de base con inmunosupresores, aparte de las correspondientes medidas terapéuticas, según la manifestaciones clínicas.

58. ¿CÓMO TRATAR EL ENDURECIMIENTO DE LA PIEL?

Como se dijo anteriormente, la esclerodermia se clasifica en forma clínica limitada o difusa, según la extensión de la afección cutánea.

La forma clínica difusa es la que tiene un tratamiento específico para la esclerosis/fibrosis de la piel (endurecimiento) y, más concretamente, dentro de los 3 primeros años de evolución (esclerodermia en fase inicial o temprana).



Conviene tener en cuenta, no obstante, que de forma espontánea la forma difusa puede experimentar una mejoría de la esclerosis cutánea a partir de los 18 meses y en otros se puede asistir a un empeoramiento progresivo de la piel durante más de 5 años.

Salvando estas peculiaridades de la enfermedad, se debe considerar la **inmunosupresión con micofenolato** como tratamiento de la esclerosis cutánea en pacientes con esclerodermia con menos de 3 años de evolución. El **metotrexato** también está indicado.

Según la respuesta al tratamiento se pueden plantear otras opciones terapéuticas, incluyendo agentes biológicos como rituximab, tocilizumab y trasplante autólogo de células madre.



El tratamiento debe completarse con una rehabilitación específica; hidratación con cremas emolientes, uso de jabones suaves, evitar el contacto directo con detergentes y productos irritantes. Utilizar cremas con vitamina E y con factor de protección solar alta.

59. TRATAMIENTO DEL FENÓMENO DE RAYNAUD. ¿QUÉ MEDIDAS GENERALES DEBEN ACONSEJARSE?

En todo paciente con fenómeno de Raynaud (FR), la aplicación de medidas generales que modifiquen su estilo de vida y mejoren la calidad de la misma posee una gran importancia.

Educar al paciente para que reconozca el reflejo vasoconstrictor como principal mecanismo de termorregulación es de gran ayuda.



Es importante evitar el frío y los cambios bruscos de temperatura, así como poder controlar el estrés.

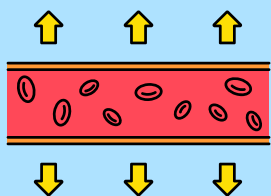
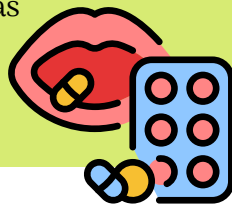
Otras medidas recomendables son:

- Abstención del tabaco.
- No utilizar fármacos de acción vasoconstrictora (p.e.: descongestionantes nasales, betabloqueantes, etc.).
- Evitar microtraumatismos/heridas.
- Limitar el consumo de alimentos vasoconstrictores, como el café o las bebidas energéticas.
- Lavar las manos con agua a temperatura superior a la del medio ambiente.
- Usar guantes, bolsas térmicas o calentadores de manos.

Este enfoque, por sí solo, es eficaz en la mayoría de pacientes que presentan FR primario y también es un factor clave en el tratamiento de pacientes con FR secundario, como es el que presentan los enfermos con esclerodermia

60. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DEL FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDARIO EN LA ESCLERODERMIA

El tratamiento farmacológico se inicia cuando las medidas no farmacológicas resultan ineficaces para reducir la gravedad de los ataques vasoespásticos y mejorar la calidad de vida.



En pacientes con fenómeno de Raynaud secundario, en nuestro caso a esclerodermia, los datos disponibles en la actualidad respaldan el uso de un bloqueador de los canales de calcio como primera línea de tratamiento, con efecto vasodilatador.

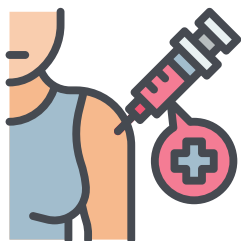


Si los bloqueadores de los canales de calcio son ineficaces o causan efectos secundarios, se pueden sustituir por un nitrato tópico (parches, cremas), o inhibidores de la recaptación de serotonina o bloqueadores de los receptores de angiotensina II y añadir un antiagregante de las plaquetas (aspirina).



61. TRATAMIENTO DE LAS ÚLCERAS DIGITALES EN LA ESCLERODERMIA

Cuando las crisis de FR son persistentes producen lesiones isquémicas digitales (falta de riego sanguíneo) o, incluso, aparecen úlceras digitales. En estos casos, debe añadirse un inhibidor de la fosfodiesterasa 5 y un antagonista de los receptores de la endotelina (Bosentan), aparte de la aspirina y, en algunos casos, la indicación de heparina de bajo peso molecular.



La persistencia de úlceras digitales o su mala evolución debe tratarse con derivados de la prostaciclina intravenosos (iloprost, alprostadil). Se ha ensayado, también, la inyección de toxina botulínica.



En caso de infección, debe tratarse con antibióticos y desbridamiento si está indicado. También, es habitual que los enfermos con úlceras requieran tratamiento analgésico, a veces llegando a intenso.



El último recurso es la intervención quirúrgica en forma de simpatectomía selectiva digital (sección de los nervios) o la amputación.



Aparte de las medidas farmacológicas, es fundamental en el tratamiento de las úlceras las curas tópicas.

62. ¿QUÉ RECOMENDACIONES DEBEN SEGUIRSE EN EL TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR EN LA ESCLERODERMIA?

El tratamiento de la hipertensión pulmonar (HTP) ha evolucionado en las últimas dos décadas con el desarrollo de nuevas opciones terapéuticas.



Se pueden considerar cuatro grupos de terapias específicas para la HTP en la esclerodermia: 1) antagonistas del receptor de endotelina (ARE), 2) inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (IFDE5), 3) análogos de la prostaciclina y 4) agonistas del receptor de prostaciclina.

La HTP se asocia con concentraciones elevadas de endotelina 1, que es un potente vasoconstrictor, pero aún no se sabe con certeza si la alta concentración de endotelina 1 es la causa de la HTP. Los inhibidores IFDE5 tienen efectos vasodilatadores.

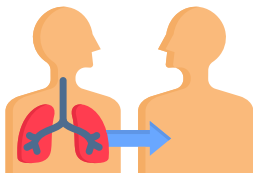
La terapia oral combinada con ARE y IFDE5 suele ser el tratamiento de primera línea en la HTP por esclerodermia. Cualquier ARE puede combinarse con un IFDE5. Diferentes análisis han demostrado que hay menos fracasos en el tratamiento con terapia combinada que con monoterapia.



No deben combinarse dos fármacos que tengan el mismo mecanismo de acción.

Los pacientes con clase funcional IV (los más graves) pueden ser considerados para una terapia triple combinada con un ARE, un IFDE5 y un análogo de prostaglandina.

En pacientes con HTP y enfermedad pulmonar terminal, en particular aquellos con enfermedad progresiva a pesar del tratamiento, se puede plantear un trasplante bipulmonar o cardiopulmonar.



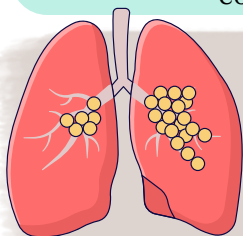
La supervivencia postrasplante ha mejorado con el tiempo. Se estima en un 93 % al año del trasplante.

63. ¿PUEDE EL RITUXIMAB ESTABILIZAR DEFINITIVAMENTE LA FIBROSIS PULMONAR?

El fármaco de elección en el tratamiento de la fibrosis pulmonar sigue siendo el micofenolato.

En algunas guías, el rituximab figura como **medicación de rescate** en quienes presentan progresión de la enfermedad pulmonar intersticial pese al tratamiento con micofenolato.

En otras guías, con preferencia siempre para el micofenolato, el rituximab y el tocilizumab también se han considerado como fármacos de primera línea.



Una revisión de los pocos estudios realizados con rituximab como tratamiento de la fibrosis pulmonar concluye que su uso se asocia a una estabilización de la función pulmonar, aunque la calidad de la evidencia es baja.

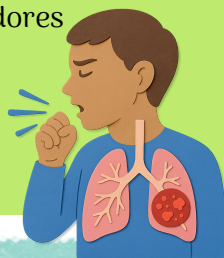
Dado que, en la práctica clínica actual, es frecuente que los pacientes con fibrosis pulmonar que experimentan progresión de la enfermedad con micofenolato reciban rituximab, resulta de suma importancia realizar más investigaciones, en particular sobre el tratamiento con rituximab en pacientes con fibrosis pulmonar progresiva, a pesar del micofenolato.

64. ¿HAY ALGÚN MEDICAMENTO QUE FRENE LA FIBROSIS PULMONAR EN LOS ENFERMOS CON ESCLERODERMIA?

En la actualidad, ningún fármaco ha demostrado tener la capacidad absoluta de frenar la fibrosis pulmonar/EPI (Enfermedad Pulmonar Intersticial).

El tratamiento de la EPI se basa en las recomendaciones emitidas por guías que realizan las sociedades científicas constituidas a tal efecto. Estas recomendaciones proporcionan una pauta de práctica clínica basada en los resultados obtenidos en el tratamiento de los pacientes con fibrosis y están pensadas para servir de base en la toma de decisiones informada y compartida entre médicos y pacientes.

El tratamiento se determina según factores de riesgo asociados: EPI extensa o progresiva, diagnóstico reciente de esclerodermia, enfermedad cutánea difusa, elevación de marcadores inflamatorios, positividad de anticuerpos anti-topoisomerasa I, extensión de la fibrosis en la tomografía computarizada, deterioro de la función pulmonar, y el curso clínico.



Se recomienda micofenolato como tratamiento de primera línea. Rituximab y/o ciclofosfamida i.v. pueden utilizarse como alternativa. Puede considerarse el tocilizumab como tratamiento de primera línea en fases iniciales de la esclerodermia, con marcadores inflamatorios elevados y positividad para los anti-cuerpos anti-topoisomerasa I, independientemente de la extensión de EPI. Se puede valorar añadir rituximab o tocilizumab al tratamiento de base con micofenolato a modo de rescate.

Se recomienda nintedanib (fármaco antifibrótico) en casos de fibrosis pulmonar progresiva que no responden al tratamiento inmunosupresor. También se puede indicar el nintedanib como tratamiento de primera línea en combinación con micofenolato en casos de fibrosis extensa.

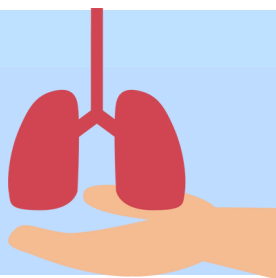
65. TRANSPLANTE PULMONAR EN LA ESCLERODERMIA. ¿CUÁNDO ESTÁ INDICADO?



El trasplante pulmonar (TP) debe plantearse ante la falta de respuesta a los tratamientos indicados. En el caso de la fibrosis pulmonar terminal, el trasplante es el único tratamiento que puede mejorar los resultados a largo plazo. Sin embargo, la disponibilidad de donantes y la preocupación por la comorbilidad limitan el uso del trasplante de pulmón en la ES.

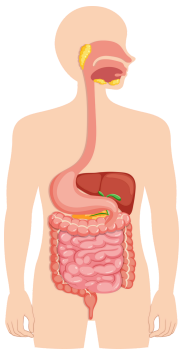
La presencia de reflujo gastroesofágico es una complicación a considerar ya que puede predisponer a la bronquiolitis postrasplante.

Estudios donde se ha valorado la evolución después del trasplante pulmonar demuestran que los resultados en la ES son comparables a los de otras enfermedades crónicas en pacientes de la misma edad y sexo.



La supervivencia con trasplante de pulmón para la fibrosis pulmonar es de aproximadamente el 81 % y el 66 % al año y a los 5 años, respectivamente.

66. ¿QUÉ TRATAMIENTOS EXISTEN PARA INTENTAR CURAR O FRENAR LA DIFICULTAD AL TRAGAR Y EL ARDOR?



Las manifestaciones gastrointestinales son muy frecuentes en la esclerodermia, con una prevalencia cercana al 90% de los pacientes.

Cualquier segmento del tubo digestivo puede verse afectado, pero el más frecuente es el esófago.

Se estima que alrededor del 30% de los pacientes presentan sintomatología de origen esofágico debido a un trastorno de la motilidad.

La sintomatología es en forma de disfagia (dificultad al tragar) y reflujo gastroesofágico (esofagitis y estenosis esofágica) que ocasionan: odinofagia (dolor al tragar), pirosis (ardor), regurgitación y/o dolor torácico.



El tratamiento es sintomático y no existen fármacos que modifiquen las manifestaciones.



Los medicamentos que bloquean el ácido gástrico (inhibidores de la bomba de protones (IBP)) se utilizan como tratamiento de primera línea y se pueden asociar fármacos procinéticos, incluidos los antagonistas dopaminérgicos para la disfagia y el reflujo.

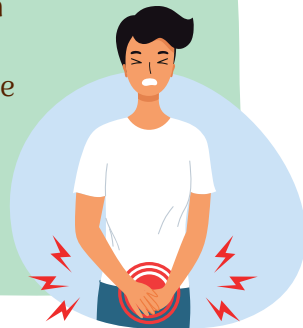


La intervención quirúrgica anti-reflujo debe considerarse con mucha precaución y cuando no haya otra alternativa.

Como **recomendación complementaria**, es fundamental considerar los aspectos nutricionales de la esclerodermia y reconocer que muchas personas tienen dificultades para una nutrición adecuada. Los ajustes dietéticos pueden beneficiar significativamente la función gastrointestinal y otros aspectos de la enfermedad.

67. ¿TIENE SOLUCIÓN DEFINITIVA LA INCONTINENCIA ANAL?

Si bien algunas manifestaciones gastrointestinales, como la esofagitis por reflujo, responden adecuadamente, en muchas ocasiones, al tratamiento prescrito, los trastornos de la motilidad y la enfermedad anorrectal, que conduce a la incontinencia anal, no reaccionan tan satisfactoriamente a las terapias aplicadas.



En caso de incontinencia anal, en ausencia de otra causa que el daño anorrectal asociado a la esclerodermia sistémica, se puede proponer una rehabilitación mediante fisioterapia del suelo pélvico, incluyendo el entrenamiento de biorretroalimentación anorrectal.

Pueden indicarse, asimismo, fármacos anticolinérgicos y opiáceos en caso de deposiciones diarreicas

68. ¿CÓMO TRATAR LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS SECUNDARIAS A LA AFECCIÓN DEL INTESTINO DELGADO?

La afección del intestino delgado se puede traducir en forma de malabsorción y pseudo-obstrucción intestinal. La malabsorción suele estar relacionada con sobrecrecimiento bacteriano (SIBO, de las siglas en inglés: Small Intestinal Bacterial Overgrowth).

El tratamiento sintomático del SIBO se basa en la selección y administración sistemática de antibióticos de amplio espectro. No hay un régimen terapéutico estándar para el SIBO.



La rifaximina es un antibiótico utilizado frecuentemente que ha demostrado ser eficaz contra el SIBO en pacientes con esclerodermia. Otros antibióticos que también han demostrado eficacia son: el ciprofloxacino, norfloxacino, amoxicilina, doxiciclina, metronidazol y trimetoprim-sulfametoxazol. El régimen terapéutico ha de ser cíclico con una duración entre 10-14 días.

Pueden utilizarse antidiarreicos (p. ej., loperamida) o laxantes para el tratamiento sintomático de la diarrea o el estreñimiento, que a menudo se alternan como problemas clínicos, y deben descartarse causas no relacionadas con la esclerodermia.

En los casos de pseudoobstrucción intestinal están indicados los procinéticos y también octeotride, para estimular la motilidad intestinal.



69. ¿ES EFECTIVO EL TRANSPLANTE AUTÓLOGO DE CÉLULAS MADRE HEMATOPOYÉTICAS?

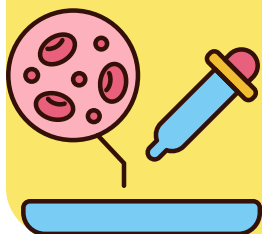
Se ha demostrado que el Trasplante Autólogo de Células Madre Hematopoyéticas (TACMH) con esclerodermia puede ser eficaz.

Sin embargo, los estudios también han definido la posible toxicidad y mortalidad relacionadas con el tratamiento, lo que, sumado a la naturaleza invasiva e intensa del procedimiento, y a los requisitos de recursos, limita su aplicabilidad.



Una pregunta clave, pendiente para el futuro, será establecer la idoneidad, la necesidad y el momento oportuno de la indicación del TACMH y su posible superioridad sobre un tratamiento estándar cada vez más eficaz, incluyendo el uso temprano de fármacos como el micofenolato, para así tomar las mejores decisiones terapéuticas. Se podrá, entonces, definir con seguridad la viabilidad y eficacia del TACMH como tratamiento inicial en casos apropiados, junto con su aplicabilidad como terapia de rescate en casos refractarios.

El TSCMH puede considerarse en casos seleccionados de esclerodermia difusa, en etapa inicial, grave o progresiva, menores de 65 años, en ausencia de: afección cardiorrespiratoria avanzada (difusión del $CO_2 < 40\%$ y fracción de eyección cardíaca $< 45\%$), crisis renal no controlada, infección activa, afección hepática, insuficiencia medular y/o cáncer



70. ¿CÓMO MEJORAR EL SÍNDROME SECO (SEQUEDAD BUCAL, OCULAR, VAGINAL)?

La esclerodermia frecuentemente se acompaña de sequedad bucal y ocular, que puede ser debida a la propia enfermedad (fibrosis de las glándulas lagrimales y salivales) o porque se asocia a otra enfermedad (síndrome de Sjögren), que afecta también a la secreción salivar y lagrimal, pero de manera distinta.



La sequedad ocular (xeroftalmía) se trata con lágrimas artificiales, gotas oftálmicas con ácido hialurónico o pomada oftálmica con vitamina A.

La boca seca precisa de una higiene bucal insistente (2-3 veces/día de cepillado dental).



Se pueden usar ciertos sustitutos de saliva o geles orales. Se recomienda beber agua con frecuencia y jugo de limón como estimulante de las glándulas salivales.



En algunos casos, sobre todo los que se asocian al síndrome de Sjögren, puede indicarse el uso de pilocarpina.



Para la sequedad vaginal y vulvar está indicada la aplicación de una cremas de estrógenos u óvulos ginecológicos. También se pueden prescribir lubricantes.



71. ¿QUÉ TRATAMIENTO SE ACONSEJA PARA LAS CALCIFICACIONES DE LA ESCLERODERMIA?

Actualmente, no existen tratamientos médicos eficaces. Las medidas generales para mejorar el flujo sanguíneo a las extremidades son cruciales, e incluyen evitar: traumatismos, fumar, el estrés y la exposición al frío.

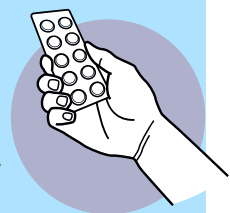
Dada su relación con la hipoxia, el tratamiento médico del fenómeno de Raynaud y las úlceras digitales puede contribuir a la prevención y el tratamiento de la calcinosis.

La extirpación quirúrgica, cuando es posible, sigue siendo la terapia más eficaz. Está indicada sobre todo cuando las calcificaciones se localizan junto a rebordes óseos y están sujetas a microtraumatismos repetidos o si son causa de sobreinfecciones.



La infección sobreañadida debe tratarse con antibióticos. Se pueden emplear terapias tópicas para microcalcificaciones (tiosulfato de sodio tópico), pero requieren de una aplicación muy prolongada con beneficios discretos.

En caso de dolor, el paracetamol y los antiinflamatorios no esteroideos pueden ser útiles; sin embargo, pueden ser necesarios narcóticos para un control adecuado del dolor. Las inyecciones de corticosteroides son bien toleradas y paliativas, pudiendo ser eficaces para reducir la inflamación secundaria a la calcinosis.



Se han probado varias terapias farmacológicas para el tratamiento de la calcinosis, como monoterapia o en combinación, con resultados variables. Los efectos de tratamientos, como los bifosfonatos, la warfarina y la minociclina, siguen siendo controvertidos, y se obtuvieron mediante series cortas.

Ninguna ha recibido aprobación regulatoria.

72. ¿CÓMO TRATAR LA AFECCIÓN ARTICULAR DE LA ESCLERODERMIA?

El tratamiento de la afectación articular es **esencialmente de soporte y sintomático**. En la mayoría de los casos, los síntomas reumáticos leves de la ESC, como la artralgia, responderán a un tratamiento simple con antiinflamatorios no esteroideos.

Sin embargo, se debe tener precaución con esta clase de fármacos debido al mayor riesgo de anomalías gastroesofágicas o hemorragia, así como de deterioro de la función renal en estos pacientes.



Los corticosteroides a dosis bajas (<10 mg/día) también pueden ser útiles para el tratamiento sintomático de la artritis inflamatoria o la tenosinovitis. El metotrexato es el fármaco que se utiliza habitualmente para el tratamiento de la artritis inflamatoria, así como la hidroxiclороquina.

Los resultados de algunos estudios sugieren que los fármacos biológicos modificadores de enfermedad de base (tocilizumab y abatacept) pueden tener un efecto satisfactorio en la artritis relacionada con la esclerosis sistémica.



Las intervenciones quirúrgicas de la mano para la ES pueden considerarse para la reducción del dolor, deformidades fijas graves con limitación funcional, ulceración y calcinosis.

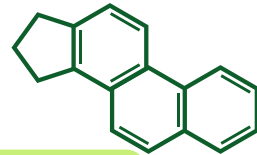
El tratamiento de la afección tendinosa suele ser sintomático y de soporte, ya que su evolución suele ser favorable tras los primeros años de evolución de la enfermedad. En la mayoría de los casos, la tenosinovitis responde a antiinflamatorios no esteroideos y/o a dosis bajas de corticosteroides.

73. ¿QUÉ TRATAMIENTO DEBE INDICARSE EN LA AFECCIÓN MUSCULAR DE LA ESCLERODERMIA?

Tanto los analgésicos simples como la fisioterapia son beneficiosos en el tratamiento del dolor muscular y en la mejora de la rigidez y la función muscular.

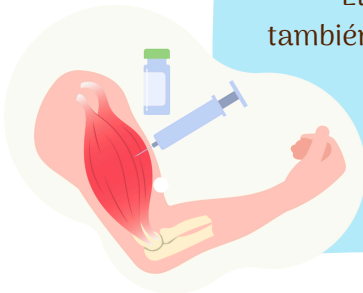


En los casos en los que la biopsia muscular demuestre necrosis o inflamación, deberían indicarse los glucocorticoides (la toma de corticoides, a dosis altas, obliga realizar un control estrecho del paciente porque favorecen el desarrollo de una crisis renal).



Con la reducción gradual de los glucocorticoides se requiere la prescripción de metotrexato.

El micofenolato de mofetilo y la azatioprina también pueden considerarse en estos pacientes. La gammaglobulina intravenosa es una alternativa que puede considerarse en pacientes que no responden bien a otros medicamentos.



74. ¿QUÉ TRATAMIENTO HAY PARA LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA EN LA PIEL?

En el tratamiento de la morfea (esclerodermia localizada) siempre debe ponderarse la localización y el grado de incapacidad potencial que puede generar la enfermedad en el paciente, para escoger el tratamiento más adecuado e individualizado.



El tratamiento tópico se prefiere para las formas circunscritas o localizadas que no causan discapacidad y se limita a la aplicación de análogos de la vitamina D con o sin glucocorticoides tópicos; el tacrolimus y el imiquimod son otras opciones.



La terapia sistémica es la elegida para las formas lineales o graves; el metotrexato, con glucocorticoides orales o intravenosos, y la fototerapia con UVA se consideran las opciones de primera línea.

Si el paciente no responde al metotrexato se puede añadir micofenolato. Para casos graves de esclerodermia localizada pueden considerarse tratamientos con: rituximab, tocilizumab abatacept e inmunoglobulina intravenosa.

Puede ser necesaria la reconstrucción quirúrgica en algunos casos, como en la esclerodermia lineal en “coup de sabre” con asimetría facial.



75. ¿QUÉ PAPEL DESEMPEÑA LA REHABILITACIÓN FUNCIONAL EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLERODERMIA?

La rehabilitación tiene un papel fundamental en el tratamiento de la esclerodermia y se prescribe en etapas tempranas de la enfermedad junto al tratamiento farmacológico.

La rehabilitación ayuda a mejorar la calidad de vida y mantener la funcionalidad del paciente.

Básicamente, va dirigida a mejorar las alteraciones musculoesqueléticas, ya sea por lesión articular, tendinosa o retracción de la piel.



Las intervenciones que se pueden programar, en función de los objetivos a perseguir consisten en fisioterapia, terapia ocupacional y rehabilitación respiratoria en los casos de afección pulmonar.





5

Es recomendable intentar mantener la movilidad articular y adaptar los ejercicios indicados a las limitaciones del paciente.

Es frecuente que se le enseñe al enfermo un programa de ejercicios para que los pueda realizar en su domicilio.

76. ¿CÓMO ACLARAR LA “OSCURIDAD” DE LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?



La esclerodermia localizada (Morfea) puede ir acompañada de hiperpigmentación (oscuridad cutánea). Se aconseja, en estos casos, el uso de glucocorticoides tópicos, inmunomoduladores tópicos como el tacrolimus, también la hidroquinona y los retinoides tópicos.



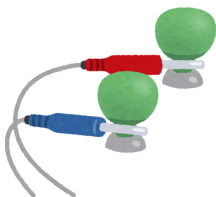
En general, la hiperpigmentación cutánea tiene una evolución tórpida y una respuesta al tratamiento limitada.

La mejoría de la “oscuridad de la piel” casi siempre va ligada al control de la enfermedad de base.

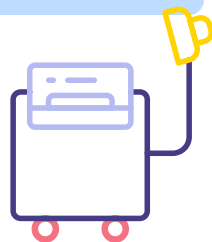


77. ¿LA DIATERMIA PUEDE SER ÚTIL EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA?

La diatermia es una técnica que utiliza la electricidad para generar calor en los tejidos.



La indicación es el alivio del dolor, aumentar la elasticidad de los tejidos y mejorar la circulación sanguínea.



No hay estudios de carácter científico que avalen el uso de la diatermia en la esclerodermia. Se han comunicado casos aislados donde la diatermia se ha aplicado en el tratamiento de la rigidez articular, pero siempre como terapia complementaria a la indicada según el régimen general. Su uso ha de ser individualizado, con la supervisión de profesionales especializados en esta técnica.

78. ¿CUÁNTO TIEMPO MÁXIMO ES ACONSEJABLE TOMAR EL MICOFENOLATO?

Tanto el micofenolato de mofetilo como el micofenolato sódico (myfortic) prescritos en varias de las manifestaciones clínicas de la esclerodermia pueden mantenerse durante años.

No está establecido un plazo fijo en la duración del tratamiento y depende de la respuesta del paciente y de si aparecen efectos adversos.



Como término medio, la duración del tratamiento se sitúa entre los 3 y 5 años, pero siempre teniendo como parámetros correctores: la eficacia, la tolerancia y la posible toxicidad.



La estabilidad prolongada de la evolución clínica también indica que puede suspenderse o reducirse el tratamiento.

No se puede establecer una norma general y la decisión debe adoptarse de forma individualizada.



04

VIVIR
VIVIR CON
CON
ESCLERODERMIA
ESCLERO

79. EL METOTREXATO ¿ES QUIMIOTERAPIA?

Según el diccionario de la RAE, el tratamiento de las enfermedades por medio de productos químicos puede calificarse como un quimioterápico. En general, no obstante, la denominación de quimioterapia se reserva para aquellos productos químicos utilizados para el tratamiento del cáncer.



El metotrexato es un fármaco desarrollado como un análogo del ácido fólico que disminuye o detiene el crecimiento celular. Se considera un fármaco inmunosupresor y, en la esclerodermia, está indicado como alternativa al micofenolato en el tratamiento de base de la enfermedad, así como en los casos donde hay una afección articular manifiesta.

80. ¿HAY ALIMENTOS QUE NO SE DEBEN COMER CUANDO SE DIAGNOSTICA REFLUJO GASTROESOFÁGICO?

Es aconsejable evitar o limitar: comidas fritas, grasosas; también los cítricos, frutas ácidas y derivados del tomate; el chocolate y las bebidas con cafeína, así como el alcohol y las bebidas carbonatadas; las especias irritantes y las comidas picantes se deben restringir.



Es aconsejable, como medidas generales: elevar el cabezal de la cama, no acostarse sin haber pasado 2-3 horas después de la ingesta, comer pocas cantidades y más a menudo, y evitar alimentos que aumenten el reflujo, como los ya indicados.

81. ¿QUÉ SE PUEDE HACER PARA ALIVIAR EL CANSANCIO/FATIGA?



El cansancio/fatiga es un síntoma frecuente en la esclerodermia y afecta a menudo a la calidad de vida de los pacientes.

Con el tratamiento general de la enfermedad puede mejorar el cansancio. En particular, es importante la mejoría en las manifestaciones dolorosas. Hay que considerar, también, aspectos de índole individual que pueden favorecer la presencia de fatiga. Luego deben corregirse todas las posibles causas asociadas con la fatiga: anemia, hipotiroidismo, fibromialgia, sin olvidar la posible presencia de un cuadro depresivo acompañante.

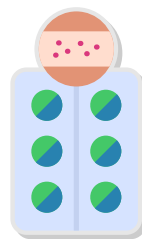
Es importante practicar una actividad física adaptada a la situación y a las limitaciones de cada persona. Ejercicios de rehabilitación física adaptados pueden ser de ayuda.



La presencia de factores psicosociales se debe intentar corregir.

82. ¿QUÉ FÁRMACOS DEBEN PRESCRIBIRSE CON PRECAUCIÓN?

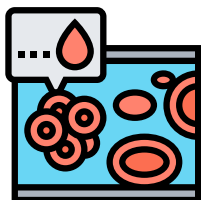
Deben evitarse medicamentos vasoconstrictores por el riesgo de agravar el Fenómeno de Raynaud y con ello facilitar la aparición secundaria de úlceras digitales.



Los glucocorticoides a dosis altas (0,5 mg o 1 mg/Kg/día) han de evitarse. Cuando están indicados, deben prescribirse siempre a las dosis más bajas posible y nunca pueden ser superiores a 10-15 mg/día.



El motivo es porque se ha demostrado en diferentes estudios que la toma de dosis altas de glucocorticoides favorece el desarrollo de crisis renal esclerodérmica.



Los anticoagulantes y antiagregantes plaquetarios, si forman parte del tratamiento prescrito, precisan de un control estricto por la posibilidad de sangrado digestivo. También debe controlarse la toma de antiinflamatorios no esteroideos, dado su posible efecto adverso sobre la mucosa digestiva.



83. ¿ALGUNAS INDICACIONES DE CARÁCTER ESTÉTICO?

La microstomía (disminución de la apertura bucal) que presentan algunos pacientes con esclerodermia, dificultando la masticación, el habla y la higiene bucal, puede mejorarse con la práctica de ejercicios de estiramiento y aumento bucal.



En algunos casos, se han descrito efectos favorables con la aplicación de toxina botulínica o hialuronidasa inyectadas, aunque no están exentas de efectos adversos y no siempre el resultado es satisfactorio.



El uso de relleno de arrugas, con ácido hialurónico, colágeno y derivados, no se recomienda en enfermedades autoinmunes, especialmente en la ES.

Las telangiectasias cutáneas, cuando sangran o producen una molestia estética, pueden tratarse con técnicas de camuflaje y maquillaje especializado. También está indicada, con resultados satisfactorios, la laserterapia.



Los pacientes con ESc tienen predisposición a desarrollar exantema y dermatitis en las manos, que se traduce en forma de prurito muy molesto.

Es aconsejable un régimen suave de cuidado de la piel. Para ello, debe usarse agua tibia y minimizar el uso de jabón (sólo en axilas, ingles y pies).

Hay que aplicar cremas hidratantes de 2 a 3 minutos después de secarse. Los humectantes más densos y sin perfume, como los ungüentos y la vaselina, son los más eficaces para retener la humedad de la piel.



84. ¿PUEDEN TOMARSE JUNTAS LA AZATIOPRINA Y LA HIDROXICLOROQUINA?

En general, son compatibles. No obstante, hay que seguir algunas recomendaciones, ya que cabe la posibilidad de que al tomarse juntas puedan tener una cierta toxicidad en la sangre (descenso de glóbulos rojos, blancos y plaquetas).

Por su parte, la hidroxicloroquina, tomada sola o junto a otra medicación, requiere siempre un control periódico ocular, dada la posible toxicidad retiniana del medicamento.

85. ¿QUÉ REPERCUSIÓN TIENE LA ESCLERODERMIA EN LA CICATRIZACIÓN DE HERIDAS, LLAGAS, ESCARAS, ULCERAS...?



El componente de alteración vascular en la esclerodermia entraña una disminución del riego sanguíneo a los tejidos que, junto a la esclerosis cutánea acompañante (endurecimiento/rigidez), dificulta la cicatrización de las heridas. Por dichos motivos, también se favorece la infección de las heridas y úlceras.

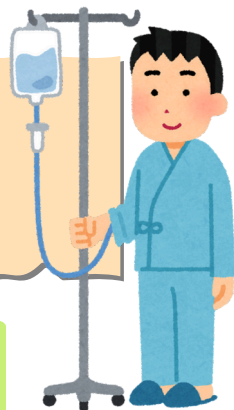
En algunas ocasiones, la cicatrización se sobrepasa, dado el trastorno en la síntesis de colágeno, y aparece un tejido cicatricial excesivo, desmesurado.

86. ¿INFLUYE LA ESCLERODERMIA EN LA RECUPERACIÓN POSTQUIRÚRGICA?

Dadas las características de las personas con esclerodermia debe indicarse que su recuperación postquirúrgica entraña muchas veces ciertas dificultades, aunque, en general, los resultados son satisfactorios en la mayoría de ocasiones.

Los resultados dependen: del tipo de intervención quirúrgica que se deba realizar y de las características del paciente en relación con el tipo de esclerodermia, el grado de afectación y/o el tratamiento prescrito.

Como ya se indicó en una pregunta anterior, puede haber dificultades en la cicatrización.



El déficit vascular propio de la enfermedad no es el mejor escenario para el éxito de las intervenciones cruentas (entre ellas las quirúrgicas) por la posibilidad de infección y la manipulación de los tejidos (fallos de sutura).



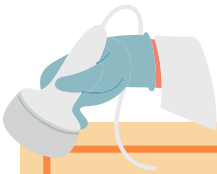
Las posibles afecciones orgánicas que tenga el paciente también deben ser evaluadas, tanto en el pre como en el postoperatorio. Todo ello comporta un estrecho seguimiento, según las peculiaridades del enfermo y de la intervención quirúrgica.

87. ¿ES ACONSEJABLE LA PROTECCIÓN DEL SOL?

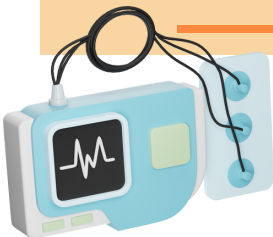


Dadas las características de la piel de las personas con esclerodermia, es recomendable el uso de protección solar y evitar, en lo posible, la exposición al sol.

88. ¿UNA PERSONA CON ESCLERODERMIA SISTÉMICA PUEDE RECIBIR TRATAMIENTOS DE FISIOTERAPIA CON ULTRASONIDOS, MAGNETOTERAPIA Y LÁSER?



No hay una contraindicación formal para el uso de ultrasonidos, magnetoterapia o láser en la esclerodermia. Los usos de estas técnicas tienen sus indicaciones y van dirigidas fundamentalmente al alivio de dolor y la esclerosis de los tejidos endurecidos. Como siempre, la indicación y evaluación deben concretarse en cada caso. Los resultados obtenidos con estas técnicas tienen un beneficio limitado.



89. ¿ES RECOMENDABLE LA PRÁCTICA DE ALGÚN DEPORTE?

En general, sí es recomendable el deporte de manera regular. La actividad debe estar acomodada a las limitaciones físicas que puede tener el paciente y la rutina ha de personalizarse.

Se deben evitar los esfuerzos máximos que puedan repercutir sobre el estado del enfermo. Puede mejorar la movilidad, la rigidez y la actitud emocional.



Los ejercicios recomendables son: caminar, natación, bicicleta estática, yoga, y/o tai chi.



El seguimiento médico se ocupará de evaluar la evolución y la respuesta a la actividad practicada con el concurso adicional de las indicaciones fisioterapéuticas. En caso de insuficiencia respiratoria o cardíaca, el esfuerzo físico queda muy restringido.

90. ¿SE PUEDE TENER UN VIDA LABORAL NORMAL?

En general, puede decirse que los pacientes con esclerodermia pueden realizar una vida laboral normal, aunque hay que mencionar que esta puede depender, lógicamente, de la forma clínica de esclerodermia, del grado de afectación y del tipo de trabajo.



Los escollos más significativos serán en aquellos trabajos donde el componente de actividad física tenga una mayor relevancia. No obstante, como en toda enfermedad crónica, también debe tenerse en cuenta la repercusión psicológica que supone la convivencia con la propia enfermedad y sus limitaciones.

91. ¿LA MENOPAUSIA TIENE ALGÚN EFECTO EN LAS MUJERES CON ESCLERODERMIA?

La menopausia, caracterizada por un bajo nivel estrogénico, se asocia con el adelgazamiento de la piel debido a que disminuye la deposición de proteínas de la matriz celular que llevan a cabo los fibroblastos.



El adelgazamiento de la dermis suele acompañar al envejecimiento. Sin embargo, la pérdida de colágeno está más relacionada con la posmenopausia que con la edad cronológica, lo que refleja la relación con cambios de origen hormonal.

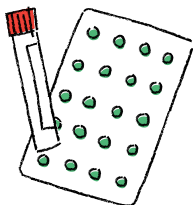
La menopausia tiene un efecto significativo en el engrosamiento de la piel en las enfermas con esclerodermia difusa, ya que se ha comprobado una disminución del índice de Rodnan (ver pregunta 34) comparado con el de la premenopausia.



Se ha cifrado en una disminución media del colágeno dérmico de alrededor de un 1% y 2% anual después de la menopausia. Y, a la inversa, se ha podido demostrar que la suplementación con estrógenos en mujeres postmenopáusicas aumenta el grosor de la piel al aumentar el contenido de colágeno.

92. TERAPIA HORMONAL SUSTITUTIVA EN LAS MUJERES MENOPÁUSICAS CON ESCLERODERMIA

La prescripción de la terapia hormonal sustitutiva (THS) en la menopausia en pacientes con esclerodermia requiere una valoración de carácter individual.



No está absolutamente contraindicada y no hay diferencias con las otras mujeres sin esclerodermia respecto a la administración de dicha terapia.

93. ¿EN QUÉ SITUACIONES SE DEBE CONSULTAR AL MÉDICO APARTE DE LA CONSULTA HABITUAL PERIÓDICA?

En la esclerodermia, la mayoría de síntomas se desarrolla de forma paulatina, pero hay algunas situaciones que requieren una atención y valoración inmediata. Entre éstas, podemos destacar:



- La aparición de un ahogo súbito (disnea);
- dolor torácico intenso;
- hipertensión arterial elevada de reciente aparición;
- úlceras o necrosis en dedos;
- aspiración pulmonar (en casos de trastorno esofágico grave) con tos persistente o sin tos;
- dolor abdominal intenso o sangrado digestivo y alteración neurológica (confusión, convulsiones) secundaria al aumento de la presión arterial o infarto vascular.

94. ¿LAS MUJERES CON ESCLERODERMIA PUEDEN TENER TRASTORNOS MENSTRUALES?



Aunque no son los síntomas más frecuentes ni peculiares, las enfermas con esclerodermia sí pueden presentar alteraciones menstruales (amenorrea: sin regla, oligomenorrea: poca regla, menstruaciones irregulares).

Pueden estar relacionadas con el tratamiento, las alteraciones hormonales, enfermedades asociadas, así como el estrés físico y emocional que pueda condicionar la vivencia de la enfermedad.



95. ATENCIÓN A LOS PACIENTES CON ESCLERODERMIA Y PROBLEMAS PSICOSOCIALES



Las personas que viven con enfermedades crónicas se enfrentan no sólo a problemas relacionados con su salud física, sino también con su bienestar emocional y social.

Las enfermedades crónicas, como la esclerodermia, a menudo provocan interrupciones significativas en las actividades de la vida diaria, incluyendo el trabajo y el cuidado del hogar, así como las actividades sociales y de ocio, y pueden conducir a una reducción de la calidad de vida relacionada con la salud.

Es importante identificar los factores asociados con la disminución de la calidad de vida y el funcionamiento psicosocial en la enfermedad, y desarrollar e implementar estrategias para ayudar a las personas a manejar estos problemas. Durante muchos años, se ha prestado poca atención sobre estos aspectos de la enfermedad.

Sin embargo, estudios recientes han resaltado problemas importantes que influyen en la calidad de vida de muchas personas que viven con esclerosis múltiple, incluyendo depresión, ansiedad, miedo a la progresión de la enfermedad, fatiga y problemas de sueño, dolor, prurito, angustia por la imagen corporal y disfunción sexual.



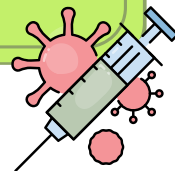
Los recursos de autoayuda, las técnicas de autogestión y los grupos de apoyo pueden considerarse los primeros pasos para brindar atención a los pacientes con problemas psicosociales.

96. PLAN DE VACUNACIONES EN PACIENTES CON ESCLERODERMIA

La vacunación ha demostrado ser un aliado fundamental para la protección de las personas frágiles, como es el caso de las que tienen esclerodermia.



No obstante, siempre hay que tomar ciertas precauciones, dependiendo de la situación en que se encuentre el paciente o del tipo de tratamiento que está recibiendo.



En el plano general, el Consejo Interterritorial de Sistema Nacional de Salud, actualiza anualmente un **calendario común de vacunación e inmunización** a lo largo de toda la vida, que engloba a toda la población desde la etapa prenatal hasta los ≥ 65 años. En este calendario, y dependiendo de la edad, se recomienda la vacunación/inmunización frente al tétanos, poliomielitis, difteria, tos ferina, gripe, neumococo, herpes zóster, COVID-19 y Virus Respiratorio Sincitial (VRS), entre otras.

En el caso de **pacientes con esclerodermia que toman medicamentos inmunosupresores**, de forma general, se deben evitar las vacunas vivas atenuadas, como varicela, sarampión, rubeola, parotiditis, fiebre amarilla y tuberculosis, ya que pueden causar complicaciones por su composición con microbios vivos.

Las vacunas inactivadas no están contraindicadas, y han demostrado ser seguras y aportar un beneficio incluso durante el tratamiento inmunosupresor.

Para el grupo de pacientes con un tratamiento inmunosupresor, en el calendario de vacunación se recomienda la vacunación/ inmunización frente a herpes zóster, neumococo, gripe, COVID-19 o hepatitis A y B. En situaciones concretas, harán falta vacunas adicionales, estando a disposición de consulta otras fuentes como la Asociación Española de Vacunología (AEV) y nuestro profesional sanitario de referencia.

97. ESCLERODERMIA, COVID-19 Y VACUNACIÓN

La pandemia de COVID-19 ha representado una de las mayores preocupaciones médicas del siglo XXI.

Además del efecto general en la sociedad y los sistemas de atención médica, los pacientes con esclerodermia, en particular, y los médicos que les han atendido, y atienden, han tenido que valorar aspectos específicos de la enfermedad relacionados con su naturaleza crónica, la afectación de múltiples órganos y el uso de tratamientos inmunosupresores.



COVID-19

Con los datos disponibles puede indicarse que el riesgo de contraer SARS-CoV-2 no parece aumentar sustancialmente en los pacientes con esclerodermia, aunque sí se observa un peor pronóstico respecto a la población general, especialmente en pacientes con afección pulmonar y/o renal.



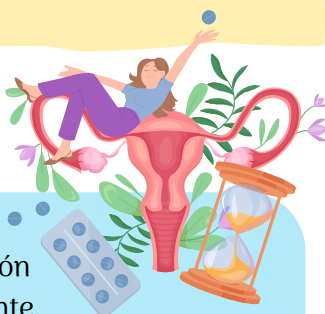
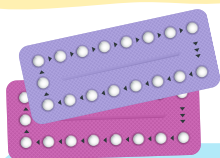
La vacunación es muy recomendable para pacientes con esclerodermia, y los datos disponibles hasta la fecha respaldan la seguridad y la tolerabilidad de la vacunación contra la COVID-19, aunque se haya apuntado una posible menor eficacia en enfermos que reciben terapia inmunosupresora.



En este contexto, y más allá de la COVID-19, se ha puesto de manifiesto la importancia de mantener actualizada la vacunación frente a otras infecciones prevenibles que pueden tener un impacto significativo en estos pacientes, como la gripe estacional, el herpes zóster y el neumococo, entre otras.

98. ¿QUÉ MÉTODOS ANTICONCEPTIVOS SE PUEDEN UTILIZAR?

No hay métodos anticonceptivos específicos para las mujeres con esclerodermia. Han de individualizarse y considerarse para la elección las afecciones orgánicas de la enfermedad, así como el posible riesgo de trombosis, según el componente activo del anticonceptivo.



Debe considerarse una anticoncepción efectiva en los casos en que la paciente siga un tratamiento inmunosupresor o si sufre una complicación grave de la enfermedad, como hipertensión pulmonar, insuficiencia cardiaca, respiratoria o renal, que son situaciones donde el embarazo debe evitarse

99. ¿SE PUEDE TENER UNA VIDA SEXUAL NORMAL?

Aunque no haya ninguna razón para no tener una vida sexual normal, tanto si es hombre como mujer, debe tenerse en cuenta la posible presencia de ciertas incomodidades que, no obstante, pueden mitigarse en la mayoría de ocasiones.

Así, por ejemplo, una sintomatología general como fatiga, debilidad muscular, dolor en las articulaciones y/o contracturas, pueden ocasionar molestias de variable consideración.

También pueden surgir algunas dificultades relacionadas, por ejemplo, con la presencia de sequedad de las mucosas vaginales en las mujeres, que mejoran con la aplicación de cremas lubricantes. Asimismo, la presencia de retracción cutánea en la zona genital de la mujer puede dificultar la relación sexual.

En los hombres, la repercusión de la esclerodermia sobre la esfera sexual es menos conocida, pero pueden presentar una disfunción eréctil grave, para la cual las terapias actuales (sildenafil, tadalafilo) tienen un éxito limitado.

100. ¿EXISTE UN MAYOR RIESGO DE ABORTO EN LAS PACIENTES CON ESCLERODERMIA?

Las mujeres con esclerodermia tienen una fertilidad -es decir- la capacidad de quedarse embarazada, comparable a la de las mujeres que no padecen esta enfermedad.

El embarazo generalmente no modifica la progresión de la esclerodermia sistémica.



Puede empeorar el reflujo gastroesofágico, con ardor esofágico más pronunciado, especialmente si este problema existía antes del embarazo.

Generalmente no hay riesgo de aborto espontáneo, excepto en la esclerodermia difusa, en la que hay un ligero aumento de la frecuencia de abortos, nacidos con bajo peso y prematuros.



El embarazo en mujeres con ES, no obstante, debe ser considerado desde un inicio como un embarazo de alto riesgo y precisa de un control estricto.

Aquellas pacientes con duración de los síntomas menor de 4 años (esclerodermia en fase temprana), subtipo difuso, o anticuerpos anti-topoisomerasa I o anti-ARN polimerasa III presentan un mayor riesgo obstétrico asociado y, de ser posible, debe retrasarse el embarazo hasta que la paciente se encuentre en una fase tardía y, por ende, menos activa de la enfermedad.

Si la enfermedad está estable en el momento de quedar embarazada, es probable que se mantenga así durante todo el embarazo.

Si bien la mayoría de las mujeres con esclerodermia pueden dar a luz por vía vaginal, cualquier complicación podría hacer necesario un parto prematuro por cesárea.

La mayor parte de las mujeres con esclerodermia pueden disfrutar de un parto y un bebé saludables.



Así, pues, el embarazo es perfectamente posible en mujeres con esclerodermia sistémica, siempre que no existan contraindicaciones, como son la presencia de: hipertensión arterial pulmonar, fibrosis pulmonar, insuficiencia renal, hipertensión arterial grave o insuficiencia cardíaca. En estos casos, el embarazo debe desaconsejarse.



ABREVI **ABREVIATURAS** ATURAS

ABREVIATURAS

AAINE: Analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos.

AAN: Anticuerpos antinucleares (positivos en la mayoría de los pacientes con esclerodermia).

AAF: Anticuerpos antifosfolípidos.

AAC: Anticuerpos anticentrómeros o anticentroméricos (asociados a forma limitada y mejor pronóstico).

AEV: Asociación Española de Vacunología.

AEE: Asociación Española de Esclerodermia.

Anti-Topo I o Anti-Scl70: Anticuerpos anti-topoisomerasa I o anticuerpos antiesclerodermia 70 (asociados a forma difusa y afectación pulmonar).

Anti-RNAP III: Anticuerpos anti-RNA polimerasa III (relacionados con crisis renal y forma difusa).

ARE: Antagonistas del Receptor de Endotelina.

ARN: Ácido ribonucleico.

CPL: Capilaroscopia del Pliegue ungueal.

COVID-19: perteneciente al virus SARS-CoV-2.

CRE: Crisis Renal Esclerodérmica.

DLCO: capacidad de difusión de monóxido de carbono (mide daño alveolocapilar; útil para detectar HTP o fibrosis).

DRAE: Diccionario de la Real Academia Española.

ENA: Anticuerpos contra Antígenos Nucleares Extraíbles.

EPI: Enfermedad Pulmonar Intersticial.

ES/ESs/SSc: Esclerosis Sistémica.

ESlc / lcSSc: Esclerosis Sistémica Limitada.

ESd / dcSSc: Esclerosis sistémica difusa.

FR: Fenómeno de Raynaud.

HP/HTP: Hipertensión pulmonar.

HAP: Hipertensión pulmonar arteria.

IECA: Inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina.

IFDE5: Inhibidor de la Fosfodiesterasa tipo 5.

IBP: Inhibidores de la Bomba de Protones.

OMS: Organización Mundial de la Salud.

PCR: Proteína C Reactiva.

RM: Resonancia Magnética.

SARS-CoV-2: virus respiratorio (de la familia de coronavirus), muy contagioso.

SIBO: en inglés: Small Intestinal Bacterial Overgrowth. (Sobrecrecimiento Bacteriano del Intestino Delgado).

TAC: Tomografía Axial Computarizada.

TACAR: Tomografía Axial Computarizada de Alta Resolución.

THS: Terapia Hormonal Sustitutiva.

TSCMH: Células Madre Hematopoyéticas del Tejido Sinovial (presentes en el tejido sinovial o en el microambiente inflamatorio articular).

UVA: Radiación ultra violeta.

VRS: Virus Respiratorio Sincitial.





DICCIONARIO DICCIONARIO NARI

A

Acras: son las zonas o partes más distales, es decir, las que están más alejadas del centro del cuerpo, como las manos y los pies.

Acroosteólisis: es la pérdida o desgaste progresivo de las falanges distales (los huesos de los extremos de los dedos de las manos y pies).

Aféresis: proceso de extracción de sangre o de otros componentes del organismo.

Agudo: de corta duración, que aparece de repente.

Analgésico: medicamento para aliviar el dolor.

ANAs: anticuerpos de la sangre que se dirigen de forma general contra antígenos del núcleo de las células. Son positivos en el 98% de los pacientes con esclerodermia y en el 5 % de la gente sana. Muy característico de los procesos autoinmunes.

Anemia: condición patológica en la cual hay una reducción de la hemoglobina y, generalmente, de los glóbulos rojos.

Ansiedad: estado de intranquilidad y desasosiego.

Anticardiolipina: es un anticuerpo vinculado al síndrome antifosfolípido.

Anti-centrómero: es un ENA. Es muy característico de la Esclerodermia Limitada. Confiere mayor riesgo de hipertensión pulmonar.

Anticuerpo: proteína especial de la sangre generada por los glóbulos blancos para defenderse de las bacterias y otras sustancias extrañas.

Anti-ENA: son los subtipos de ANAs, es decir, anticuerpos dirigidos contra los distintos antígenos nucleares extraíbles (como Ro, La, Sm, RNP...).

Antígeno: sustancia que estimula la formación de anticuerpos.

Anti-La: es un ENA. Es sinónimo de Anti SSB y está casi siempre asociado al Anti SSA. Se puede asociar al síndrome seco

Anti-Ro: es un ENA. es sinónimo de Anti SSA. Está asociado al síndrome seco, a la sensibilidad solar y al bloqueo cardíaco congénito en un 2% de los hijos de mujeres que lo presentan.

Anti-RNA polimerasa III: estrictamente no es un ENA, aunque puede incluirse como tal y se estudia en el mismo contexto clínico. Es muy característico de la Esclerodermia Difusa, con importante afectación cutánea progresiva.

Anti-Topoisomerasa 1 (también llamado anti-Scl-70): es un ENA. Muy característico de la Esclerodermia Difusa. Confiere mayor riesgo de fibrosis pulmonar y crisis renal.

Aparato digestivo: conjunto de órganos (boca, faringe, esófago, estómago, intestino delgado e intestino grueso) encargados del proceso de la digestión.

Aparato respiratorio: conjunto de los órganos y músculos (vías nasales, faringe, laringe, tráquea, bronquios, bronquiolos, alvéolos, pulmones, diafragma) que se encargan de captar el oxígeno a través de la inspiración y de eliminar el dióxido de carbono mediante la exhalación tras el proceso de metabolismo celular.

Artralgia: dolor en una articulación.

Artritis: Inflamación en una articulación que se manifiesta externamente por hinchazón, calor y rubor.

Astenia: cansancio. Síntoma característico de la esclerodermia que muchas veces no se tiene en cuenta por no poderse objetivar.

Autoanticuerpo: proteína generada contra un tejido o célula propia.

Autoinmunidad: cuando el sistema inmune se confunde y en vez de producir anticuerpos contra sustancias extrañas lo hace frente al propio organismo (autoanticuerpos).

Azatriopina: Agente inmunosupresor empleado en la esclerodermia. Nombre comercial: Inmurel®.

B

Biopsia: proceso de extracción de parte de un tejido con el propósito de estudiarlo microscópicamente.

Bolos/bolus: es una forma de administrar la medicación con una dosis de choque intravenosa.

Brote: reaparición de síntomas o exacerbación de los existentes.

C

Calcinosis: acumulación de sales de calcio en los tejidos en forma de nódulos. Es muy característico a nivel subcutáneo en la esclerodermia.

Capilaroscopia: prueba diagnóstica que permite estudiar el estado de los capilares (vasos sanguíneos pequeños). Se realiza en la zona de las uñas porque aquí van muy superficiales. Se puede usar un microscopio esteroscopio o un un videocapilaroscopio. No genera molestias ni tiene contraindicaciones. Sirve para diferenciar el fenómeno de Raynaud primario (benigno) del secundario (asociado sobre todo a esclerodermia).

Células Madre: célula del embrión o de ciertos tejidos del adulto que es capaz de dividirse indefinidamente y que puede convertirse en cualquier tipo de célula del organismo.

Cianosis: es el cambio de color en la piel, mucosas y/o lechos ungueales que se vuelven azuladas o moradas por una reducción del oxígeno en la sangre y un aumento de la hemoglobina reducida.

Ciclofosfamida: agente inmunosupresor empleado en esclerodermia. Nombre comercial: Genoxal®

Ciclosporina: agente inmunosupresor empleado en esclerodermia. Nombre comercial: Sandimmun®.

Citopenia: disminución del número de células en la sangre.

Colágeno: componente proteico del tejido conectivo, que forma fibras flexibles que ofrecen gran resistencia a la tracción. Lo producen varios tipos celulares, sobre todo los fibroblastos.

Colangitis biliar primaria: enfermedad autoinmune del hígado que puede aparecer sola o asociada a otras enfermedades autoinmunes. Antiguamente se llamaba Cirrosis Biliar Primaria, pero se le cambió el nombre, ya que con el tratamiento adecuado no progresa hacia la cirrosis. Es relativamente frecuente asociarlo a esclerodermia.

Comorbidad: es el término utilizado para dos o más trastornos o enfermedades que ocurren en la misma persona. Pueden suceder al mismo tiempo o una después de otra. Implica una interacción entre ambas enfermedades que puede empeorar la evolución de ambas.

Conectivopatía: enfermedad del tejido conectivo.

Corticoide: hormona perteneciente al grupo de los esteroides, necesaria para el buen funcionamiento de nuestro organismo. Se producen en las glándulas suprarrenales. También se pueden fabricar de forma sintética y usar como medicamentos por vía sistémica (pastillas o inyecciones) o vía tópica (cremas). Reducen la inflamación y frenan el sistema inmunitario.

Cortisona: corticoide sintético.

Creatinina: producto de desecho del metabolismo normal de los músculos que se excreta por orina y que aumenta sus niveles en sangre cuando los riñones no funcionan correctamente.

CREST: acrónimo que define las alteraciones llamadas Calcinosis, Raynaud, Esclerodactilia, Esofagitis y Telangiectasias, presentes en algunos pacientes con Esclerodermia Limitada. La tendencia actual es no utilizar este término.

Crisis Renal Esclerodérmica: es una insuficiencia o fallo renal rápidamente progresivo asociado a hipertensión arterial maligna.

Crónico: que persiste a lo largo del tiempo.

Cushing (síndrome de.): en la Esclerodermia es exógeno, debido a la ingesta de corticoides. Los síntomas más comunes son la euforia, la cara de luna llena, el acné, el aumento de peso, la aparición de estrías y hematomas, la hipertensión y la elevación del azúcar en la sangre.

Cutánea: referente a la piel.

D

Debilidad: falta de fuerza o energía. Síntoma frecuente en la esclerodermia en la que hay algún tipo de daño muscular.

Deformidad: diferencia notable en la forma del cuerpo o parte del cuerpo comparada con la forma promedio de la parte en cuestión.

Depresión: trastorno del estado anímico, transitorio o permanente, caracterizado por sentimientos de abatimiento, infelicidad y culpabilidad, que produce una incapacidad parcial o total de disfrutar de las cosas y de los acontecimientos de la vida cotidiana.

Dermia/derma: referente a la piel.

Derrame pericárdico: líquido acumulado en el espacio pericárdico (es decir, entre el pericardio -membrana que rodea el corazón- y el corazón propiamente dicho).

Derrame pleural: líquido acumulado en el espacio pleural (es decir, entre los pulmones y la pared torácica).

Desbridamiento: eliminación de tejido muerto, dañado o infectado de una herida para promover su curación.

Disnea: sensación subjetiva de falta de aire (dificultad para respirar).

Dismorfias: alteración o malformación física de alguna parte del cuerpo.

E

ECG: Electrocardiograma. Prueba médica que evalúa el ritmo y la función cardíaca, así como alteraciones cardíacas como infartos de miocardio previos, trastornos de la conducción o hipertrofias ventriculares, a través de un registro eléctrico del corazón.

Ecocardiograma: es un examen que emplea ondas sónicas para crear una imagen del corazón. No supone radiación para el paciente.

EMG: Electromiografía. prueba diagnóstica que sirve para evaluar el estado de la musculatura y de los nervios que la controlan.

Enfermedad autoinmune: es aquella en la que nuestro sistema inmunitario, cuya función es la de defendernos, en vez de ello ataca al propio organismo, por motivos que suelen ser desconocidos. Puede atacar sólo a un órgano (Enfermedad Autoinmune Organoespecífica) o a varios órganos diferentes a la vez (Enfermedad Autoinmune Sistémica).

Esclero: prefijo que significa duro.

Esclerodactilia: deformidad de los dedos de las manos y pies característica de la esclerodermia. En una primera fase, se hinchan los dedos. Posteriormente, a medida que el tejido conectivo se vuelve fibrótico, se endurece la piel y toma un aspecto tirante y brillante. Los dedos afectados pueden quedar flexionados (mano en garra).

Esclerodermia: enfermedad autoinmune crónica en la que característicamente se afecta la piel en forma de fibrosis. Puede ser una enfermedad solo de la piel (Esclerodermia Localizada o Morfea) o puede ser una enfermedad más grave, con presencia de autoanticuerpos, daño de los vasos sanguíneos y afectación tanto de la piel como de los órganos internos (Esclerodermia Sistémica o Esclerosis sistémica).

Exantema: erupción cutánea generalizada, es decir, la aparición de lesiones en la piel (máculas, pápulas, vesículas, etc.) distribuidas de manera amplia.

F

Fascias: estructuras del tejido conectivo de gran resistencia y localizadas por todo el cuerpo. Son de aspecto membranoso y conectan y envuelven las estructuras corporales. Se caracterizan por una gran capacidad de deslizamiento y desplazamiento, permitiendo los movimientos fisiológicos. Bajo el tejido subcutáneo se encuentra la fascia profunda, que es una capa de tejido conectivo desprovisto de grasa, que cubre el cuerpo paralelamente a la piel y al tejido subcutáneo. Las extensiones de esta fascia revisten a estructuras más profundas, como los músculos. La fascia también se une a los huesos.

Fatiga: en ocasiones, el paciente refiere este síntoma como cansancio y en otras como dificultad para respirar, e incluso náuseas.

Fenómeno de Raynaud: consiste en el cambio de coloración de los dedos de las manos y/o de los pies: (primero blancos (palidez), después azulados (cianosis) y finalmente rojizos (rubeosis). No siempre se observan estas tres fases, pero la que nunca debe faltar es la de palidez. Se debe a una vasoconstricción de las arterias digitales y arteriolas cutáneas ante el frío y el estrés. El 80-90% de las personas que lo padecen no tienen ninguna enfermedad (fenómeno de Raynaud primario), pero el otro 10-20% (fenómeno de Raynaud secundario) puede asociarse a múltiples causas, entre ellas a las enfermedades autoinmunes sistémicas y, en particular, a la esclerodermia (90%). En casos graves el fenómeno de Raynaud, sobre todo en los casos secundarios, puede dar lugar a la aparición de úlceras cutáneas e isquemia digital (gangrena).

Fibrinógeno: glucoproteína presente en el plasma y esencial para la coagulación sanguínea. Se convierte por la acción de la trombina en fibrina, en presencia de iones de calcio. Es de síntesis predominantemente hepática.

Fibroblastos: células productoras de colágeno.

Fibrosis: es consecuencia del desarrollo excesivo de tejido conectivo en un órgano. Conlleva el endurecimiento de la zona, lo cual afecta a su función.

G

Gammaglobulina: fracción de las proteínas plasmáticas compuesta principalmente por inmunoglobulinas (anticuerpos). Su concentración sérica puede encontrarse aumentada (hipergammaglobulinemia) en enfermedades autoinmunes o inflamatorias crónicas.

Gangrena: muerte y descomposición de tejidos causada por isquemia prolongada, infección o compromiso vascular, que puede afectar piel, músculos u órganos internos.

Genéricos: fármacos que contienen el mismo principio activo, dosis y forma farmacéutica que un medicamento de marca, pero se comercializan con su nombre genérico.

Glándulas: órganos que producen y secretan sustancias (hormonas, enzimas o fluidos).

Glóbulo blanco: también llamado leucocito. Su función es combatir las infecciones o cuerpos extraños, pero en ocasiones pueden atacar los tejidos normales del propio cuerpo.

Glóbulo rojo: también llamado eritrocito. Su función es transportar el oxígeno a los tejidos.

Granuloma: lesión inflamatoria crónica localizada, formada por una acumulación de macrófagos activados (células epitelioides) junto con células gigantes multinucleadas y linfocitos.

H

Hematocrito: Medida del porcentaje de glóbulos rojos que hay en la sangre. Disminuye en caso de anemia.

Hematuria: presencia de sangre en la orina.

Hemoglobina: proteína transportadora del oxígeno en los glóbulos rojos. Su disminución define la anemia.

Hemograma: es la fórmula sanguínea en las que se expresan el número, proporción y variaciones de los elementos sanguíneos.

Hidroxicloroquina: medicamento antimalárico que además funciona como inmunomodulador. Muy importante en el Lupus y en algunas circunstancias de otras enfermedades autoinmunes como la esclerodermia. Aunque raramente afecta a la retina, se deben hacer controles oftalmológicos anuales. Nombre comercial: Dolquine®.

Hipertensión Arterial: se define por controles repetidos de aumento de la presión arterial en sangre.

Hipertensión Arterial Pulmonar: es la afectación de los vasos pulmonares medianos y pequeños, lo que conlleva una elevada presión de la sangre en los pulmones. Es una de las afectaciones pulmonares en la esclerodermia.

Hipoxia: disminución del aporte o disponibilidad de oxígeno en los tejidos.



IECA: inhibidores de enzima convertora de la angiotensina. Medicamento para disminuir la tensión arterial.

IgG: Inmunoglobulina G. Es el tipo de anticuerpo más frecuente en el plasma sanguíneo y la parte más importante de la respuesta inmune. La mayoría de las enfermedades autoinmunes se caracterizan por la producción de autoanticuerpos de esta clase.

IgM: Inmunoglobulina M. Se produce inicialmente para luchar contra los antígenos, pero rápidamente disminuye y deja actuar a la IgG.

Induración: endurecimiento anormal de la piel o de los tejidos subyacentes debido a inflamación crónica, depósito de colágeno o infiltración celular.

Infiltración: introducción directa de fármacos o terapias (corticoides, anestésicos o plasma rico en plaquetas) en articulaciones, tendones o tejidos blandos para reducir inflamación, dolor o mejorar la función.

Inflamación: dolor, calor y eritema provocados por la vasodilatación que el organismo produce para llevar más glóbulos blancos a los tejidos dañados para defenderlos.

Inmunosupresor: medicamento que se usa en las enfermedades autoinmunes para frenar la respuesta inmune.

Insomnio: dificultad para conciliar el sueño o cuando este es prontamente interrumpido.

Insuficiencia renal: daño renal que provoca la pérdida de la capacidad del riñón para filtrar la sangre.

Intravenoso: proceso que requiere la introducción de algo en vena, normalmente una medicación.

Isquemia: disminución del flujo sanguíneo a un tejido u órgano, provocando déficit de oxígeno y nutrientes, lo que puede derivar en daño celular o necrosis.

J

Jugo pancreático: secreción del páncreas que contiene enzimas digestivas; puede verse alterado en enfermedades autoinmunes.

K

Krebs (ciclo de): vía metabólica celular del ciclo del ácido cítrico; puede alterarse indirectamente en procesos inflamatorios crónicos y autoinmunes, afectando al metabolismo energético tisular.

L

Lesión: cambio que se produce en un tejido debido a un daño o enfermedad.

Leucocito: glóbulo blanco. Célula fundamental en la respuesta inmune.

Leucopenia: recuento bajo de glóbulos blancos.

Linfocito: tipo de glóbulo blanco que lucha contra algunas infecciones y media en las respuestas autoinmunes.

Linfopenia: recuento bajo de linfocitos.

M

Macrófagos: células del sistema inmunitario que fagocitan (se comen) a antígenos, inmunocomplejos, bacterias y virus.

Manometría esofágica: prueba muy importante para diagnosticar fases precoces de la afectación gastroesofágica por la esclerodermia. Se introduce una sonda delgada, a través de la nariz que, pasando por el esófago hasta el estómago, mide la presión y la motilidad esofágica.

Meninges: membranas que recubren el sistema nervioso central.

Meningitis: inflamación en las meninges.

Metotrexato: agente inmunosupresor empleado en la esclerodermia. Es muy importante saber que solo se toma una vez a la semana. Nombres comerciales frecuentemente utilizados: Bertanel®, Metoject®, Glofer®, Methofill®.

Micofenolato de Mofetilo: fármaco inmunosupresor empleado en esclerodermia. Nombres comerciales: Cellcept®, Myfortic® (micofenolato sódico), Mofilet®.

Miopatía: enfermedad muscular.

Miositis: inflamación del tejido muscular por diversas causas: idiopática/autoinmune, infecciosa, tóxica/fármacos o trauma. Causa debilidad y/o dolor muscular. Frecuentemente en la musculatura proximal (cuello, hombros, caderas).

Monocitos: glóbulos blancos que representan el 5% de las células de la sangre circulante. Son los responsables de la destrucción del material ajeno y de los tejidos y materiales de desecho provocados por la inflamación de estos.

Morfea: sinónimo de Esclerodermia Localizada. Tipo de esclerodermia en la que generalmente solo está afectada la piel.

Motilidad: capacidad de movimiento de órganos o músculos. Puede verse alterada en enfermedades autoinmunes, como la esclerosis sistémica, que afecta la motilidad esofágica o intestinal.

N-Ñ

Neuropatía: enfermedad referente a los nervios.

Nefropatología o nefrología: estudio y diagnóstico de las enfermedades renales.

Neutrófilo: tipo de glóbulo blanco. Se crea en la médula ósea y representa el 50-70% de los glóbulos blancos. Muy importante en la defensa frente a las infecciones.

Neumopatía: trastorno o enfermedad del pulmón. Se ve afectada la función respiratoria.

Neutropenia: disminución del número de neutrófilos.

Nicturia: necesidad que una persona tiene de despertarse de noche para ir a orinar en repetidas ocasiones.

Nintedanib: fármaco inhibidor de la tirosina quinasa utilizado para la fibrosis pulmonar intersticial. Reduce la progresión del daño pulmonar.

O

Odinofagia: dolor al tragar.

Oligomenorrea: disminución de la frecuencia de los ciclos menstruales.

Osteopenia: disminución de la densidad mineral ósea.

Osteoporosis: disminución de la masa ósea, lo que favorece las fracturas.

Ojo seco (síndrome): alteración (disminución) de la producción o composición de la lágrima.

Oxigenoterapia: administración de oxígeno suplementario; indicada en enfermedades con afectación pulmonar crónica.

P

Pancitopenia: disminución del número de los tres tipos de células sanguíneas: glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas.

PCR: Proteína C Reactiva. Proteína de la sangre que aparece elevada cuando hay inflamación o infección.

Pericardio: membrana que envuelve el corazón.

Pericarditis: inflamación del pericardio.

Peritoneo: membrana que recubre la cavidad abdominal y envuelve los intestinos.

Peritonitis: inflamación del peritoneo.

Petequias: hemorragias de forma puntiforme en la piel.

Ph metría esofágica de 24 horas: es una prueba muy importante para diagnosticar fases precoces de afectación gastroesofágica por la esclerodermia. Consiste en el registro de los niveles de acidez del esófago mediante el empleo de una sonda con receptores sensibles al ácido.

Piel: es el mayor órgano del cuerpo humano. Actúa como barrera protectora que aísla al organismo del medio que lo rodea, al tiempo que actúa como sistema de comunicación con el entorno.

Pirosis: cavidad cerrada con líquido o material semisólido que se puede localizar en cualquier órgano del cuerpo.

Pre-Esclerodermia: es una situación en la que existen fenómeno de Raynaud, hallazgos en la capilaroscopia patológicos y anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, pero sin afectación de la piel ni de los órganos internos. Es una fase precoz que aconseja realizar un seguimiento estrecho de la aparición futura de daño visceral.

Prevalencia: número que se emplea para estimar los casos de una determinada enfermedad en una población.

Q

Quiste: cavidad cerrada con líquido o material semisólido en articulaciones, tendones o hueso.

R

Radiografía: examen diagnóstico por imagen que utiliza rayos X para ver estructuras internas del cuerpo, especialmente huesos y articulaciones.

Retracción: deformidad (contracción, constricción, encogimiento) de un tejido que puede ser debida diversas causas: engrosamiento e induración de la piel o de las fascias, de los músculos o de los tendones, lo que dificulta el normal funcionamiento del tejido afectado.

Reflujo gastroesofágico: retorno del contenido ácido del estómago hacia el esófago, causando ardor o regurgitación.

Regurgitación: retorno involuntario de contenido gástrico, esofágico o cardíaco hacia una cavidad anterior.

Resonancia magnética: técnica de diagnóstico por imagen que utiliza campos magnéticos y ondas de radio para producir imágenes detalladas de tejidos blandos, articulaciones y huesos.

Reumatismo: término utilizado para referirse a un conjunto de enfermedades que provocan inflamación, degeneración o alteración de los tejidos que forman las articulaciones, los músculos y los tendones, produciendo dolor, rigidez y limitación de los movimientos.

Reumatología: especialidad de la medicina que se encarga de prevenir, diagnosticar y tratar las enfermedades médicas del aparato locomotor.

Rifaximina: antibiótico oral para tratar infecciones gastrointestinales, sobrecrecimiento bacteriano y diarrea del viajero.

Rehabilitación: proceso terapéutico dirigido a restaurar la función, movilidad y calidad de vida de pacientes con alteraciones del aparato locomotor, musculoesquelético o neurológico.

Rituximab: anticuerpo monoclonal anti-CD20 que destruye linfocitos B. Se utiliza en enfermedades autoinmunes.

Rodnan (Índice de): escala utilizada en esclerosis sistémica para evaluar el grosor y la dureza de la piel en distintas regiones del cuerpo, proporcionando una puntuación global de la afectación cutánea.

Rubeosis: aumento o proliferación anormal de vasos sanguíneos, frecuentemente en la conjuntiva ocular o retina. (En este diccionario particular, el término también se refiere al enrojecimiento de los dedos que puede observarse en las crisis de fenómeno de Raynaud).

S

Sarcopenia: pérdida progresiva de masa y fuerza muscular, que aumenta el riesgo de caídas, fragilidad y discapacidad funcional.

Saturación de oxígeno: porcentaje de hemoglobina saturada con oxígeno en la sangre, indicador de oxigenación tisular.

Seudoobstrucción intestinal crónica: trastorno caracterizado por alteración de la motilidad intestinal que simula una obstrucción mecánica, sin evidencia de bloqueo físico, causando dolor abdominal, distensión y estreñimiento crónico.

SIBO: (Small Intestinal Bacterial Overgrowth). Sobrecrecimiento bacteriano en el intestino delgado, produciendo diarrea, distensión abdominal, malabsorción y déficit nutricionales.

Sildenafil: fármaco inhibidor de la fosfodiesterasa tipo 5 (PDE5), usado para tratar disfunción eréctil e hipertensión arterial pulmonar, mediante relajación del músculo liso vascular y aumento del flujo sanguíneo.

Simpatectomía: procedimiento quirúrgico que consiste en seccionar o destruir parte del sistema nervioso simpático, indicado en hiperhidrosis, ciertas arritmias o problemas vasculares periféricos.

Síncope: pérdida transitoria de consciencia y tono postural, causada por hipoperfusión cerebral temporal, con recuperación espontánea sin secuelas neurológicas.

Síndrome: conjunto de signos y síntomas que se presentan de manera característica y forman un patrón reconocible, permitiendo identificar una enfermedad o condición específica, aunque su causa pueda ser variable.

Sinovial: relacionado con la membrana sinovial o líquido sinovial que recubre las articulaciones y produce lubricante natural, permitiendo el movimiento articular sin fricción.

Sinovitis: inflamación de la membrana sinovial, caracterizada por dolor, hinchazón y limitación de la movilidad articular.

Sistema inmunitario o inmunológico: conjunto de células, tejidos y órganos que colaboran para defender al organismo frente a infecciones, células dañadas o cuerpos extraños, mediante respuestas innatas y adaptativas.

T

Tacrolimus: inmunosupresor que inhibe la activación de linfocitos T mediante bloqueo de la calcineurina. Se utiliza en trasplantes de órganos para prevenir el rechazo y en enfermedades autoinmunes.

Tejido conjuntivo: también llamado tejido conectivo. Su función es dar soporte a los órganos, servir de separación entre ellos y nutrir al tejido epitelial. Está compuesto de células (fibroblastos, adiposas, mastocitos, macrófagos, leucocitos y otras) y una matriz extracelular con colágeno, elastina y reticulina. Posee vasos sanguíneos y terminaciones nerviosas.

Telangiectasia: dilatación de pequeños vasos sanguíneos que pueden observarse en la superficie de la piel o las mucosas. También llamada “araña vascular”, por su parecido con el animal.

Tomografía Axial Computarizada (TAC): técnica de diagnóstico por imagen que utiliza rayos X y procesamiento computarizado para obtener imágenes transversales detalladas de órganos, huesos y tejidos blandos.

Tos productiva: tos que expulsa secreciones respiratorias (moco, flema), característica de infecciones respiratorias, bronquitis crónica o enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).

Tocilizumab: anticuerpo monoclonal anti-IL-6 que inhibe la actividad de la interleucina-6, usado en enfermedades autoinmunes inflamatorias.

Toxicidad retiniana: daño a la retina causado por exposición a fármacos, radiación o sustancias químicas, que puede generar alteraciones visuales permanentes o temporales.

Toxina botulínica: neurotoxina que inhibe la liberación de acetilcolina en la unión neuromuscular, produciendo relajación muscular local. Se usa para tratar espasticidad, distonías musculares y contracturas.

Trombosis: formación de un coágulo de sangre (trombo) en un vaso sanguíneo, que bloquea total o parcialmente el flujo sanguíneo.

Transplante: reemplazo de un órgano, tejido o célula dañada por otro sano, ya sea de donante vivo o de cadáver, con fines terapéuticos.

U

Úlcera: lesión similar a un cráter en la piel o membrana mucosa. Se forma cuando se han quitado las capas superiores de la piel o tejido. En la esclerodermia es muy típico que aparezcan en las puntas de los dedos. Cuando esto ocurre, hay que ir al especialista enseguida para iniciar un tratamiento específico que evite que progrese el daño hacia la necrosis digital.

Ultrasonido: técnica diagnóstica que utiliza ondas sonoras para visualizar tejidos blandos, articulaciones y órganos internos, útil para evaluar inflamación sinovial o derrames articulares.

Urticaria: reacción cutánea caracterizada por ronchas elevadas, eritematosas y pruriginosas, causada por mecanismos alérgicos, autoinmunes o medicamentosos.

Uveítis: inflamación de la úvea ocular que puede acompañarse de dolor, fotofobia, enrojecimiento y disminución de la agudeza visual.

V

Vaciado/vaciamiento gástrico: proceso mediante el cual el estómago transfiere su contenido al intestino delgado. Su alteración puede tener repercusiones en la digestión y la absorción. En algunas enfermedades autoinmunes sistémicas, como la esclerodermia, puede estar afectado.

Valvulopatías: trastornos que afectan a las válvulas cardíacas, produciendo insuficiencia o estenosis.

Vasculitis: grupo de enfermedades raras que causan inflamación de los vasos sanguíneos de cualquier tamaño, pudiendo afectar a diferentes órganos y sistemas.

Vasculopatía: término general para cualquier enfermedad o trastorno que afecta los vasos sanguíneos, como arterias, venas y capilares.

Vasoespásticos (ataques): episodios de contracción súbita y reversible de los vasos sanguíneos, que provocan palidez, dolor o cambios en la temperatura y color de extremidades; típicos en fenómeno de Raynaud.

Vasontricción: reducción del diámetro de los vasos sanguíneos, disminuyendo flujo sanguíneo.

Vasodilatación: aumento del diámetro de los vasos sanguíneos, incrementando el flujo sanguíneo; puede ser inducida por mediadores inflamatorios o fármacos.

Ventrículo: cada una de las cavidades cardíacas inferiores que bombean sangre hacia los pulmones o a la circulación sistémica.

Venular postcapilar: pequeña vena que recibe sangre de los capilares, importante en inflamación y migración de leucocitos hacia tejidos.

Virus Respiratorio Sincitial (VRS): virus que causa infecciones respiratorias agudas, especialmente bronquiolitis y neumonía.

Visceral: relacionado con órganos internos (como pulmón, corazón, hígado, riñón o intestinos), en contraste con estructuras superficiales.

W

Warfarina: anticoagulante oral que inhibe la síntesis de factores de coagulación dependientes de vitamina K, usado para prevenir o tratar complicaciones trombóticas en enfermedades sistémicas.

Wegener: actualmente llamada granulomatosis con poliangeítis (GPA). Es una vasculitis asociada a los anticuerpos anti-citoplasma del neutrófilo (ANCA) que afecta principalmente vías respiratorias superiores, inferiores y riñones, causando inflamación necrosante y formación de granulomas.

X

Xantoma: acumulación de grasa debajo de la piel, a menudo asociada con hiperlipidemia (concentraciones elevadas de colesterol o triglicéridos) que se manifiesta en forma de nódulos o placas amarillentas.

Xeroftalmia: Sequedad de los ojos, causada por un déficit de producción lagrimal. Está presente en algunas enfermedades autoinmunes sistémicas, entre ellas, la esclerodermia.

Xerostomía: Sequedad bucal debido a la disminución de la secreción salival.

Y-Z

Yuxtaglomerular: relativo al aparato yuxtaglomerular del riñón; su disfunción puede contribuir a hipertensión secundaria o alteraciones renales en enfermedades autoinmunes sistémicas.

Zóster (herpes): enfermedad causada por reactivación del virus varicela-zóster, caracterizada por erupción cutánea unilateral con vesículas y dolor neuropático a lo largo de un dermatoma.



ANEXOS

ANEXOS

ÍNDICE ANEXOS

01. Clasificación de la esclerodermia	139
02. Infografía salud bucal	140
03. Infografía vacunación	142

ESCLERODERMIA

LOCALIZADA

= MORFEA

Solo se afecta la piel.

No autoanticuerpos.

No alteraciones en la capilaroscopia.

SISTÉMICA



LIMITADA

-Raynaudde larga evolución. -Esclerosis cutánea distal hasta codos y rodillas, puede ser rostro. -Capilaroscopia predomina la dilatación. -Anticentrómero 70-80 % -Puede tener: HTAP, calcinosis, PGE, telangiectasias, EPID.



DIFUSA

-Raynaud< 1 año. -Esclerosis cutánea también proximal (tronco, antebrazos, muslos). -Rocas tendinosos. -Capilaroscopia predomina la pérdida. -Anti Scl70(30%), anti-RNA polimerasaIII (15%) -Pecoz: enfrenal, EPID, GI difusa, miocárdica.



ES SINE ESCLERODERMIA

-Raynaud. -No esclerosis cutánea. -Alteraciones capilaroscópicas. -ANAS+ ±ENAs. -Pueden tener: EPID, afectación renal, cardiaca y/o gastrointestinal.



PRE-ESCLERODERMIA

-Raynaud. -No esclerosis cutánea. -Alteraciones capilaroscópicas. -Anti Scl-70, ACAO, anti-RNAPol III. -No afectación visceral.



Qué le ocurre a tu boca

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica autoinmune caracterizada por una alteración del tejido conectivo. Su causa sigue siendo desconocida y el tratamiento está dirigido a controlar los síntomas y complicaciones que produce.

La fibrosis afecta a la piel de la cara, la mucosa oral (el tejido que recubre la boca) y a las glándulas salivales.

La esclerosis de otras estructuras como las manos y el esófago también tiene repercusiones sobre la salud oral.

Conceptos

Enfermedad periodontal: es aquella que afecta a los tejidos que dan soporte o sujetan los dientes, es decir, la encía y el hueso que rodean a los dientes. El paciente puede notar sangrado de las encías, tener los dientes más largos o, en casos avanzados, movilidad de los dientes.

Caries: es la enfermedad que afecta al tejido de los propios dientes, es decir, el esmalte, la dentina y la pulpa.

Cuáles son las consecuencias

Microstomía

Es la dificultad para abrir la boca producida por la fibrosis. Dificulta el cuidado oral por el propio paciente y por los profesionales.

Atrofia de glándulas salivales

Producen sequedad bucal (xerostomía), mal aliento (halitosis), cambios en la degustación, dificultad para tragar y para hablar.

Además, la saliva es la principal defensa de la boca. Su ausencia aumenta las caries y la enfermedad periodontal.

Fibrosis esofágica y reflujo

Los problemas de movilidad del esófago producidos por la fibrosis generan reflujo ácido hacia la boca. Esa misma acidez afecta al esmalte de los dientes y lo destruye.

Reabsorción del hueso mandibular

En casos muy raros, puede perderse hueso de la mandíbula, favoreciendo las fracturas.

Pérdida de dientes

Debida al aumento de caries y al desarrollo de enfermedad periodontal.

Cuidados generales

El cuidado de la boca está orientado a controlar el crecimiento de bacterias dentro de la boca, que se organizan en grupos dando lugar a lo que conocemos como placa bacteriana.



Es importante cepillar los dientes al menos dos veces al día durante 2 minutos. El efecto mecánico del cepillado es lo más efectivo contra la placa bacteriana.



Es recomendable usar dentífricos con flúor. El flúor contribuye a la mineralización del esmalte y lo "endurece".



Es necesario realizar limpieza interdental o entre los dientes con seda o con cepillos interdenciales



Se debe visitar al dentista al menos una vez al año para hacer una revisión general y un mantenimiento.



Dentaduras: limpiarlas con cepillo y jabón suave, dejar de usarlas durante la noche y sumergirlas en agua durante este tiempo. Una vez por semana, sumergirlas en líquido para limpieza de dentaduras.

Cuidados específicos

- Adaptar la higiene oral a las circunstancias personales. Algunos consejos que pueden facilitar la higiene:
 - uso de cepillos eléctricos
 - uso de cepillos infantiles con cabezales más pequeños o empleo de cepillos con angulaciones especiales
 - modificar el mango del cepillo haciéndolo más largo o más ancho para facilitar su manipulación
 - utilizar aplicadores de seda dental
- Ayudas para la sequedad oral:
 - beber agua con frecuencia y/o hacer enjuagues con bicarbonato y limón
 - recurrir a chicles, caramelos sin azúcar o huesos de aceituna.
 - Utilizar sustitutos de la saliva o aceite de oliva para lubricar
 - Realizar masajes sobre las glándulas salivales
- Ejercicios para recuperar el movimiento de la boca y paliar la microstomía:
 - Hinchar los carrillos y mantener durante 5 segundos. 10 segundos de descanso
 - Forzar la sonrisa durante 5 segundos. 10 segundos de descanso.
 - Forzar la apertura de la boca al máximo (sin dolor) durante 5 segundos. 10 segundos de descanso.
 - Estirar las mejillas con los dedos colocados en el interior de la boca durante 5 segundos. 10 segundos de descanso.

ESCLERODERMIA Y VACUNACIÓN

La **esclerodermia** es una enfermedad autoinmune crónica del tejido conjuntivo. No se conoce la causa que la origina. Se fundamenta en alteraciones vasculares, inflamación de los tejidos, con activación del sistema inmune que conduce a la producción de anticuerpos específicos y al depósito excesivo de colágeno en la piel y órganos internos (tubo digestivo, pulmón, corazón, riñón).

Los síntomas son **variables**. Las manifestaciones clínicas dependen de los órganos que se vean afectados y del tiempo de evolución de la enfermedad.

No obstante, en casi todas las personas con la enfermedad, sobre todo en etapas iniciales, suelen estar presentes:

- ➔ **endurecimiento cutáneo**,
- ➔ **fenómeno de Raynaud** (dedos blancos con el frío),
- ➔ **pirosis** (ardor),
- ➔ **artromialgias** (dolor articular y muscular).

La presencia de los distintos síntomas pueden **condicionar la calidad de vida**.

SÍNTOMAS

¿SABIAS QUÉ...?

Esclerodermia proviene del griego *sklerodermos* "piel endurecida". Uno de sus principales síntomas.

Es una enfermedad "rara", ya que afecta a 3/10.000 personas.

Para tratarla, se utilizan medicamentos que regulan el sistema inmunitario y controlan la enfermedad, pero también reducen nuestras defensas contra infecciones, haciéndolas más graves. Algunas de estas infecciones pueden prevenirse con la vacunación.

¿QUÉ HACEN LAS VACUNAS PARA PROTEGERME?

Las vacunas **entrenan al sistema inmunitario** para reconocer y responder a los microorganismos causantes de enfermedades **sin provocar la enfermedad**.

Vacunación

Respuesta inmune más rápida y eficiente

No tenemos la enfermedad o la tenemos mucho más leve

También pueden **prevenir complicaciones de infecciones** padecidas previamente, como el herpes zóster – *culebrilla* –, que resulta de la reactivación del virus de la varicela.

LAS VACUNAS SON SEGURAS Y ESTÁN RECOMENDADAS EN LAS PERSONAS CON TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

Las vacunas que se recomiendan para personas en tratamiento inmunosupresor, como muchos/as pacientes con esclerodermia, son seguras y presentan un perfil de riesgo/beneficio favorable. Los beneficios de prevenir enfermedades superan a los posibles riesgos de efectos secundarios que pueda ocasionar la vacunación.

- Efectos secundarios**
- **Leves**
 - **2-3 días** duración
 - **Reacción en la zona de inyección** (dolor, hinchazón, enrojecimiento)
 - **Fatiga** (sensación de cansancio)
 - **Fiebre**
 - **Gastrointestinales** (náuseas, vómitos, etc)

Es normal presentar estos síntomas –y otros descritos en los prospectos de las vacunas– ya que indican que el sistema inmunitario se está activando para generar protección. Debido al tratamiento inmunosupresor, la respuesta inmunitaria tras la vacunación puede ser menor que en la población general. **Aunque las vacunas sean menos eficaces y puede que con alguna sea preciso recibir dosis de refuerzo, siguen siendo beneficiosas.**

SIENDO PACIENTE CON ESCLERODERMIA, ¿QUÉ VACUNAS DEBO PONERME?

En aquellos/as pacientes con esclerodermia que precisan medicamentos inmunosupresores se recomiendan las vacunas inactivadas. **Consulta con tu médico/a o tu enfermera/o de referencia** para valorar tu caso particular ya que en viajes internacionales, exposición laboral, embarazo... podrías necesitar otras vacunas diferentes a las aquí indicadas:

¿Cuáles?	Tipo de Vacuna	¿Cuántas dosis?	Observaciones
Gripe	Inactivada	1 dosis anual	Es segura y aporta beneficios incluso durante el tratamiento con inmunosupresores. También deben recibirla quienes conviven contigo.
Covid-19	Inactivada	1 dosis anual	Es segura y aporta beneficios incluso durante el tratamiento con inmunosupresores. También deben recibirla quienes conviven contigo.
Neumococo	Inactivada	Indicaciones diversas según preparado y antecedentes de vacunación previa. A consultar de manera específica con el servicio de Medicina Preventiva o tu centro de salud.	Es segura y aporta beneficios incluso durante el tratamiento con inmunosupresores.
Herpes Zoster	Inactivada	2 dosis separadas 2 meses una de la otra (aunque se permite flexibilidad de 1 a 6 meses para la 2ª dosis).	A partir de los 50 años si recibe tratamiento inmunosupresor. A partir de los 18 si recibe tratamiento con fármacos denominados anti-JAK.
Hepatitis A	Inactivada	2 dosis separadas 6 meses una de la otra (aunque se permite flexibilidad de 6 a 12 meses para la 2ª dosis).	Si el tratamiento que reciben produce hepatotoxicidad o por alto riesgo de exposición*.
Hepatitis B	Inactivada	3 dosis (0, 1 y 6 meses)	Si el tratamiento que reciben produce hepatotoxicidad o por alto riesgo de exposición*. Es segura y aporta un beneficio incluso durante el tratamiento con inmunosupresores. Hay que comprobar seroconversión 4-8 semanas tras la vacunación. Si no responde (título de anti-HBs <10 mU/ml), se recomienda repetir la vacunación.

*Alto riesgo de exposición: convivientes con personas enfermas de VHA o VHB, personas en diálisis, personas que se inyectan drogas, profesionales del sexo, hombres que tienen sexo con hombres, personas recientemente diagnosticadas de infección de transmisión sexual, personal sanitario y otras profesiones de riesgo.

Referencias:

<https://www.sanidad.gob.es/areas/promocionPrevention/vacunaciones/programasDeVacunacion/riesgo/home.htm>
https://www.sanidad.gob.es/areas/promocionPrevention/vacunaciones/programasDeVacunacion/riesgo/docs/VacGruposRiesgo_todas_las_edades.pdf
https://www.sanidad.gob.es/areas/promocionPrevention/vacunaciones/programasDeVacunacion/riesgo/docs/CalendarioVacunacion_GRAadultos.pdf



Revisado por la Asociación Española de Vacunología





BIBLIO BIBLIOGRAFIA GRAFIA

BIBLIOGRAFÍA

1. Allanore Y, Varga, J, Denton CP, Kuwana M; Chung L and Shah AA. Editors. Scleroderma. From pathogenesis to comprehensive management. Third edition. 2024. Springer Cham. Switzerland
2. Kowalska-Kepeczynska A. Systemic sclerosis-Definition, clinical picture and laboratory diagnostics. J.Clin.Med. 2022, 11:2299.DOI: [10.3390/jcm11092299](https://doi.org/10.3390/jcm11092299)
3. Volkmann ER, Andréasson K, Smith V. Systemic sclerosis. Lancet. 2023;401(10373):304-318. DOI: [10.1016/S0140-6736\(22\)01692-0](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01692-0)
4. Denton CP, De Lorenzis E, Roblin E, Goldman N, Alcaccer-Pitarch B, Blamont E, Buch MH. et al. The 2024 British Society for Rheumatology guideline for management of systemic sclerosis. Rheumatology, 2024, 63, 2956–2975 DOI: [10.1093/rheumatology/keae394](https://doi.org/10.1093/rheumatology/keae394)
5. Del Galdo F, Lescoat A, Conaghan PG, Bertoldo E, Colic J, Santiago T et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update. Ann Rheum Dis 2024;0:1–12. doi:10.1136/ard-2024-226430 DOI: [10.1136/ard-2024-226430](https://doi.org/10.1136/ard-2024-226430)
6. Vilardell Tarrés M, Fonollosa Pla V. Esclerodermia. En Tratado de Medicina Interna FARRERAS-ROZMAN. Ed. Elsevier España, S.A. Vigésima edición. Madrid. 2024
7. Lepri G, Di Battista M, Codullo V, Bonomi F, Sulis A, Guiducci S, Della Rossa A.: Systemic sclerosis: one year in review 2024. Clin Exp Rheumatol. 2024;42(8):1517-1528 DOI: [10.55563/clinexprheumatol/is29he](https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/is29he)

8. Pope JE, Denton CP, Johnson SR, Fernandez-Codina A, Hudson M, Nevskaya T. State-of-the-art evidence in the treatment of systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol.* 2023;19(4):212-226 DOI: [10.1038/s41584-023-00909-5](https://doi.org/10.1038/s41584-023-00909-5)
9. Raghu G, Montesi SB, Silver RM, Hossain T, Macrea M, Herman D. et al. Treatment of Systemic Sclerosis-associated Interstitial Lung Disease: Evidence-based Recommendations. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2024. 209:137-152 DOI: [10.1164/rccm.202306-1113ST](https://doi.org/10.1164/rccm.202306-1113ST)
10. Rubio-Rivas M, Corbella X, Pestaña-Fernández M, Tolosa-Velilla C, Guillén del Castillo A, Colunga-Argüelles D. et al. First clinical symptom as prognostic factor in systemic sclerosis: results of a retrospective nationwide cohort study. *Clinical Rheumatology* 2018. 37:999-1009 DOI: [10.1007/s10067-017-3936-7](https://doi.org/10.1007/s10067-017-3936-7)
11. Iniesta N, Simeón CP, Guillén del Castillo A, Colunga D, Rubio M, Trapiella L et al. Influence of antibody profile in clinical features and prognosis in a cohort of Spanish patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2017. 35 (suppl. 106): S98 – S105
12. Perurena J, Viñas L, Sanz MT, Selva A, Callejas EL, Colobran R et al. Antinuclear valosin-containing protein-like autoantibody is associated with calcinosis and higher risk of cancer in systemic sclerosis. *Rheumatology*, 2023. 00, 1–6 DOI: [10.1093/rheumatology/kead520](https://doi.org/10.1093/rheumatology/kead520)
13. Perurena J, Callejas EL, Sanz M, Colobran R, Guillen del Castillo A y Simeón CP. Prognostic value of anti-IFI16 autoantibodies in pulmonary arterial hypertension and mortality in patients with systemic sclerosis. *Med Clin* 2024. 162:370-377 DOI: [10.1016/j.medcli.2023.11.020](https://doi.org/10.1016/j.medcli.2023.11.020)

14. López-Isac E, Acosta-Herrera M, Kerick M, Assassi S, Satpathy AT, Granja J. et al. Nat Commun. GWAS for systemic sclerosis identifies multiple risk loci and highlights fibrotic and vasculopathy pathways. 2019;10(1):4955. DOI: [10.1038/s41467-019-12760-y](https://doi.org/10.1038/s41467-019-12760-y)
15. Freire M, Sopena B, González A, Guillén del Castillo A, Callejas E, Lledó G. et al. Exposure to different occupational chemicals and clinical phenotype of a cohort of patients with systemic sclerosis. *Autoimmun Rev.* 2024. 23: 103542 DOI: [10.1016/j.autrev.2024.103542](https://doi.org/10.1016/j.autrev.2024.103542)
16. Freire M, Rivera A, Sopena B, Tolosa C, Guillén del Castillo A, Colunga D et al. Clinical and epidemiological differences between men and women with systemic sclerosis: a study in a Spanish systemic sclerosis cohort and literature review. *Clin Exp Rheumatol* 2017. 35 (Suppl. 106):S89-S97).
17. Wigley FM, Flavahan NA. Raynaud's phenomenon. *N Engl J Med.* 2016 11;375(6):556-65. DOI: [10.1056/NEJMra1507638](https://doi.org/10.1056/NEJMra1507638)
18. Alba MA, Velasco C, Simeón CP, Fonollosa V, Trapiella L, Egurbide MV. et al. Early-versus late-Onset Systemic Sclerosis. Differences in clinical presentation and outcome in 1037 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2014. 93:73-81
19. Simeón CP, Tolosa C, Gabarró L, Campillo M, Guillén del Castillo A, Fonollosa V, Vilardell M. Systemic sclerosis sine scleroderma and limited cutaneous systemic sclerosis: similarities and differences. *Clin Exp Rheumatol* 2014. 32(6 Suppl 86):S-33-40.

20. Lescoat A, Huang S, Carreira PE, Siegert E, de Vries-Bouwstra J, Distler JHW et al. Cutaneous Manifestations, Clinical Characteristics, and Prognosis of Patients With Systemic Sclerosis Sine Scleroderma: Data From the International EUSTAR Database. *JAMA Dermatol.* 2023;159(8):837-847 DOI: [10.1001/jamadermatol.2023.1729](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2023.1729)

21. Rubio M, Royo C, Simeón CP, Corbella X, Fonollosa V. Mortality and survival in systemic sclerosis: systematic review and meta-analysis. *Semin Arthritis Rheum* 2014. 44(2):208-19 DOI: [10.1016/j.semarthrit.2014.05.010](https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2014.05.010)

22. van den Hombergh WM, Knaapen-Hans HK, van den Hoogen FH, Carreira P, Distler O, Hesselstrand R, Prediction of organ involvement and survival in systemic sclerosis patients in the first 5 years from diagnosis. *J Scleroderma Relat Disord.* 2020;5(1):57-65 DOI: [10.1177/2397198319869564](https://doi.org/10.1177/2397198319869564)

23. Simeón CP, Fonollosa V, Tolosa C, Espinosa G, Campillo M, Casals R. et al. Registry of the Spanish Network for Systemic sclerosis. Survival, Prognostic Factors, and Causes of Death. *Medicine (Baltimore).* 2015;94(43):e1728 DOI: [10.1097/MD.0000000000001728](https://doi.org/10.1097/MD.0000000000001728)

24. Wyss A, Jordan S, Graf N, Carreira PE, Distler J, Cerinic MM. et al. Does regression of skin thickening predict improvement of internal organ involvement and survival in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis? A EUSTAR análisis. *Arthritis Res Ther.* 2024;26(1):187 DOI: [10.1186/s13075-024-03418-2](https://doi.org/10.1186/s13075-024-03418-2)

25. Peytrignet S, Denton CP, Lunt M, Hesselstrand R, Mouthon L, Silman A et al. Disability, fatigue, pain and their associates in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study. *Rheumatology (Oxford)*. 2018;57(2):370-381 DOI: [10.1093/rheumatology/kex410](https://doi.org/10.1093/rheumatology/kex410)

26. Castellví I, Eguiluz S, Escudero-Contreras A, Ríos JJ, Calvo-Alén J, Callejas-Rubio J et al. LAUDES Study: impact of digital ulcers on hand functional limitation, work productivity and daily activities, in systemic sclerosis patients. *Rheumatol Int*. 2019;39(11):1875-1882 DOI: [10.1007/s00296-019-04436-z](https://doi.org/10.1007/s00296-019-04436-z)

27. Cavazzana I, Vojinovici T, Airo P, Fredi M, Caribelli A, Pedretti E et al. Systemic Sclerosis-Specific Antibodies: Novel and Classical Biomarkers. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology* 2023. 64:412-430 DOI: [10.1007/s12016-022-08946-w](https://doi.org/10.1007/s12016-022-08946-w)

28. Bjørkekjær HJ, Bruni C, Broch K, Brunborg C, Carreira PE, Airò P, Simeón-Aznar CP et al. A comparative analysis of risk stratification tools in SSc-associated pulmonary arterial hypertension: a EUSTAR analysis. *Rheumatology (Oxford)*. 2025;64(6):3643-3656 DOI: [10.1093/rheumatology/keaf053](https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaf053)

29. Distler O, Ofner C, Huscher D, Jordan S, Ulrich S, Stahler G. et al. Treatment strategies and survival of patients with connective tissue disease and pulmonary arterial hypertension: a COMPERA analysis. *Rheumatology*, 2024, 63, 1139-1146 DOI: [10.1093/rheumatology/kead360](https://doi.org/10.1093/rheumatology/kead360)

30. Brown Z, Hansen D, Stevens, Ferdowsi N, Ross L, Quinlivan A. et al. Evaluation of the European Society of Cardiology risk assessment score in incident systemic sclerosis associated pulmonary arterial hypertension. *Arthritis Care & Research* 2024. 76(7):973-983 DOI: [10.1002/acr.25328](https://doi.org/10.1002/acr.25328)
31. Hoffmann-Vold AM, Distler O, Bruni C, Denton CP, de Vries-Bouwstra J, Matucci Cerinic M, Vonk MC, Gabrielli A. Systemic sclerosis in the time of COVID-19. *Lancet Rheumatol.* 2022. 4(8):e566-e575 DOI: [10.1016/S2665-9913\(22\)00130-8](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(22)00130-8)
32. Gordon JK, Showalter R, Wu Y, Kwakkenbos L, Carrier ME, Henry RS, et al. Systemic sclerosis and COVID-19 vaccines: a SPIN cohort study. *Lancet Rheumatol.* 2022 Apr;4(4):e243-e246 DOI: [10.1016/S2665-9913\(21\)00416-1](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(21)00416-1)
33. Deibel E, Carreira PE, Vonk M, Del Papa N, Bečvář R, Guillén-Del-Castillo A. et al. Does the Impact of COVID-19 on Patients With Systemic Sclerosis Change Over Time? *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2024;76(1):88-97 DOI: [10.1002/acr.25226](https://doi.org/10.1002/acr.25226)
34. C. Tolosa-Vilella, M. del Mar Rodero-Roldán, A. Guillen-Del-Castillo, A. Marín Ballvé, R. Boldova-Aguar, B. Marí-Alfons. et al. Nailfold videocapillaroscopy patterns in systemic sclerosis: implications for cutaneous subsets, disease features and prognostic value for survival. *Clinic Exp Rheum.* 2023; 41:1695-1703 DOI: [10.55563/clinexprheumatol/8lrofr](https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/8lrofr)
35. Carreira PE, Carmona L, Joven BE, Loza E, Andreu JL, Riemekasten G et al. Gender differences in early systemic sclerosis patients: a report from the EULAR scleroderma trials and research group (EUSTAR) database. *Clin Exp Rheumatol.* 2018;36 Suppl 113(4):68-75

36. Cristina Carbonell, Miguel Marcos, Alfredo Guillén-del-Castillo, Manuel Rubio-Rivas, Ana Argibay, Adela Marín-Ballve et al. Standardized incidence ratios and risk factors for cancer in patients with systemic sclerosis: Data from the Spanish Scleroderma Registry (RESCLE). *Autoimmun Rev* 2022;21(10):10316 DOI: [10.1016/j.autrev.2022.103167](https://doi.org/10.1016/j.autrev.2022.103167)

37. Cole A, Ong VH, Denton CP. Renal disease and systemic sclerosis: an update on scleroderma renal crisis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2023;64(3):378-391 DOI: [10.1007/s12016-022-08945-x](https://doi.org/10.1007/s12016-022-08945-x)

38. Nassar M, Ghernautan V, Nso N, Nyabera A, Castillo FC, Tu W, et al. Gastrointestinal involvement in systemic sclerosis: an update review. *Medicine (Baltimore)*. 2022 Nov 11;101(45):e31780 DOI: [10.1097/MD.00000000000031780](https://doi.org/10.1097/MD.00000000000031780)

39. Roth E, Bruni C, Petelytska L, Becker MO, Dobrota R, Jordan S et al. Gastroesophageal reflux disease is associated with a more severe interstitial lung disease in systemic sclerosis in the EUSTAR cohort. *Rheumatology (Oxford)*. 2025; keaf016 DOI: [10.1093/rheumatology/keaf016](https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaf016)

40. Del Papa N, Pignataro F, Zaccara E, Maglione W, Minniti A. Autologous hematopoietic stem cell transplantation for the treatment of systemic sclerosis. *Front Immunol*. 2018. 9:2390 DOI: [10.3389/fimmu.2018.02390](https://doi.org/10.3389/fimmu.2018.02390)

ASOCIACIÓN ESPAÑOLA ESCLERODERMIA



- @a.e.esclerodermia
- A.E.E. Asociación Española de Esclerodermia
- Asociación Española de Esclerodermia
- @AEEsclerodermia
- Asociación Española de Esclerodermia
- <https://esclerodermia.com/>

Declarado de Interés Social por:



Con el aval de:



Con el aval social de:



Este proyecto ha sido financiado por el Ministerio de Derechos Sociales, Consumo y Agenda 2030, con cargo a la Convocatoria 0,7% 2024.



Con el apoyo de

GRIFOLS

AstraZeneca



A efectos de transparencia, se informamos que GSK ha colaborado en la distribución de la presente publicación. Su contenido refleja las opiniones, criterios, conclusiones y/o hallazgos propios de los autores, los cuales pueden no coincidir necesariamente con los de GSK. GSK recomienda siempre la utilización de sus productos de acuerdo con la ficha técnica aprobada por las autoridades sanitarias.