

# Esclerosis Sistémica



Sociedad Española de  
Reumatología



Fundación Española de  
Reumatología

## ¿QUÉ ES?

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica que afecta principalmente la piel, pero también puede afectar otros órganos, como los pulmones, el intestino, el riñón, el corazón... Se trata de una enfermedad rara que afecta a una de cada 50.000 personas.

En esta enfermedad la piel se pone dura y rígida (esclerosis) por un exceso de acumulación de fibras de colágeno y esto mismo puede ocurrir en otros órganos, dificultando la función de los mismos.

La enfermedad se denomina sistémica porque puede afectar a diferentes órganos, pero no todos los pacientes tienen afectados los órganos internos y en ocasiones lo único que se afecta es la piel y por tanto la gravedad de la enfermedad es menor.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCE?

No se conocen las causas de esta enfermedad.

Puede aparecer a cualquier edad, aunque es más frecuente en mujeres de mediana edad. Se sabe que su incidencia aumenta en grupos de personas expuestos a determinados productos tóxicos, pero en la mayoría de los casos no existe una causa conocida.

Como no es una enfermedad contagiosa ni hereditaria, los familiares o las personas que conviven con el paciente no deben someterse a ningún examen ni a ningún tipo de prevención.

## ¿QUÉ TIPO DE LESIONES PRODUCE?

Esta enfermedad produce lesiones en la piel y también puede producirlas en algunos órganos internos. Al principio estas lesiones consisten en una inflamación, que después se va transformando en un endurecimiento, debido a una acumulación excesiva de unas fibras muy rígidas de colágeno, adquiriendo la piel una consistencia fibrosa. Por ello a esta enfermedad también se la denomina esclerodermia. Cuando estas lesiones afectan a otros órganos, como los pulmones o el tubo digestivo, éstos también se vuelven rígidos y fibrosos y no funcionan correctamente.

La esclerosis sistémica además dificulta el riego sanguíneo, al ocluir las pequeñas arterias y capilares que llevan la sangre a los tejidos, y puede producir síntomas y lesiones similares a las de algunas enfermedades circulatorias, como dolor y úlceras en los dedos. En algunos pacientes puede ocurrir algo similar en otros órganos.

## ¿QUÉ SÍNTOMAS PRODUCE?

La esclerosis sistémica suele comenzar con una leve tumefacción de la piel de las manos y pies, a veces también de la cara, que se va extendiendo por los miembros y que puede afectar a todo el cuerpo. Posteriormente, la piel se vuelve rígida y dura, se hace difícil de pellizcar y a veces limita los movimientos de las articulaciones.

Suele haber cambios de coloración de las manos que, cuando se exponen al frío, se vuelven excesivamente pálidas y después violáceas, acompañándose a veces de dolor u hormigueo. Estos síntomas se denominan fenómeno de Raynaud, que puede asociarse a otras muchas enfermedades, o aparecer en personas jóvenes sanas. En las personas que sólo tienen este síntoma, el reumatólogo puede hacer algunas pruebas para confirmar o descartar si se trata de esclerosis sistémica u otra enfermedad.

La esclerosis sistémica también puede producir dolor en las articulaciones, fatiga, problemas digestivos, como dificultad para tragar, estreñimiento o diarrea, y problemas cardiorrespiratorios como dificultad respiratoria, hipertensión o dolor en el pecho. Estos últimos son similares a los de otras enfermedades cardiorrespiratorias más comunes y pueden reflejar complicaciones graves de la esclerosis sistémica.

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

El diagnóstico se hace casi siempre mediante un reconocimiento médico especializado por el reumatólogo, que incluirá el relato de los síntomas, un examen de la piel y una exploración general. Siempre se realizan exámenes complementarios como análisis y una radiografía del tórax y en algunos casos concretos, otras pruebas digestivas o cardiorrespiratorias. La finalidad de estas pruebas es la de clasificar mejor el tipo de enfermedad y valorar su gravedad y el grado de extensión a determinados órganos, pero no son estrictamente necesarias para diagnosticar la esclerosis sistémica. Una vez realizados estos estudios la enfermedad puede clasificarse en distintos subtipos, y el reumatólogo puede pronosticar la evolución y

qué complicaciones pueden ser más probables, por lo que debe seguir un control periódico con objeto de prevenirlas o tratarlas precozmente.

## ¿QUÉ INFLUYE EN EL PROCESO Y QUÉ NO?

El curso de la enfermedad es crónico y no se ve influido por el estilo de vida ni la alimentación. Sin embargo, algunos factores pueden empeorar las lesiones de las pequeñas arterias y causar úlceras y graves lesiones por falta de riego sanguíneo en los dedos. Entre los factores que deben evitarse están el tabaco, el excesivo estrés, la exposición al frío, las vibraciones de algunas máquinas industriales y algunos fármacos.

## SÍNTOMAS IMPORTANTES QUE DEBEN COMUNICARSE AL REUMATÓLOGO

La aparición de síntomas cardiorrespiratorios, como dificultad respiratoria, palpitaciones, dolor en el pecho o la detección de cifras de tensión arterial elevadas, pueden ser debidos a complicaciones graves de la enfermedad, que casi siempre pueden tratarse de forma eficaz, por lo que deben comunicarse de forma urgente. Se debe controlar frecuentemente la tensión arterial.

## TRATAMIENTO

No existen fármacos ni otras formas de tratamiento que produzcan una curación de la esclerosis sistémica. Sin embargo, muchas de las ma-

nifestaciones y complicaciones de la enfermedad pueden tratarse de forma eficaz, por lo que el pronóstico y la gravedad pueden variar mucho si se recibe o no el tratamiento adecuado.

El reumatólogo le recomendará evitar los factores antes señalados que empeoran la enfermedad y le insistirá en evitar la exposición al frío, proteger la piel con una crema corriente y con unos guantes y calcetines gruesos de lana en invierno. Conviene ejercitar el movimiento de las zonas afectadas (manos, pies, rodillas, codos, etc.) para evitar la atrofia de los músculos y la rigidez de las articulaciones; en algunos casos puede necesitarse rehabilitación especializada.

Unos fármacos que suelen utilizarse con frecuencia son los que dilatan los vasos sanguíneos (vasodilatadores) que habitualmente se utilizan para tratar la tensión arterial alta. Estos pueden producir algunos efectos secundarios como dolor de cabeza o hinchazón de las piernas, que no suelen ser graves y que con frecuencia desaparecerán tras un tiempo de adaptación o un ajuste de la dosis. En ocasiones estos efectos deberá asumirlos como mal menor, siempre que este tratamiento esté indicado para lesiones potencialmente graves como las úlceras de los dedos o los problemas circulatorios pulmonares o cardíacos. En algunos casos con manifestaciones graves, como por ejemplo el pulmón, va a ser necesario poner tratamiento con

cortisona y algún inmunosupresor (quimioterapia) como ciclofosfamida o micofenolato, de lo que su reumatólogo le informará de forma adecuada.

En el caso de que tenga problemas de tensión elevada en sus arterias pulmonares o cuando tiene graves problemas de úlceras por el fenómeno de Raynaud, pueden indicarle tratamiento con bosentán. Se trata de un fármaco que actúa facilitando la circulación en los vasos sanguíneos. Si le prescriben este tratamiento necesitará hacerse controles de analítica de sangre periódicamente para controlar algunos de sus efectos secundarios. Su reumatólogo le informará específicamente.

## ¿CÓMO EVOLUCIONA?

Dependiendo del tipo de enfermedad y de los órganos que afecte, la esclerosis sistémica puede tener un curso muy rápido, con complicaciones graves en meses, o, por el contrario, ser una enfermedad lenta y que únicamente producirá un endurecimiento de la piel de los dedos a lo largo de los años.

En el primer año de evolución el reumatólogo suele poder clasificar y hacer un pronóstico de la gravedad de la enfermedad en cada caso, y advertir al paciente sobre qué complicaciones son posibles y la forma de vigilarlas.