

## INTRODUCCION

La palabra “esclerodermia” significa “piel dura.” El término esclerodermia localizada indica que el proceso en este grupo de condiciones es “localizado,” o solamente afecta a la piel. A veces, se usa el término morfea en lugar de esclerodermia creando confusión. La morfea es solo una variedad particular de la esclerodermia localizada. Es importante entender que la esclerodermia localizada es diferente de la esclerodermia en la cual los órganos internos están afectados y a la que se denomina esclerosis sistémica (ES). La esclerodermia localizada típicamente afecta sólo a la piel, aunque en algunos casos, se pueden llegar a afectar el músculo y los tejidos subyacentes. La esclerodermia localizada no es una enfermedad mortal, pero la calidad de vida del paciente empeora por los cambios en la apariencia de la piel, las contracturas de las articulaciones, y, en casos severos, deformidades graves en la cara y las extremidades.

El objetivo de este folleto es informarles sobre la naturaleza, el pronóstico y las complicaciones de la esclerodermia localizada, también como las opciones actuales de tratamiento. La esclerodermia localizada a menudo afecta a los niños, y por eso, otro objetivo de este folleto es apaciguar el temor que puede causar el ser diagnosticado de esta enfermedad y explicar como se diferencia de la esclerosis sistémica.

### ¿QUE ES LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

La esclerodermia localizada esta caracterizada por el engrosamiento de la piel causada por acumulación excesiva de colágeno. El colágeno es una proteína que se encuentra en la piel, a la que proporciona su estructura. Sin embargo, cuando el cuerpo produce demasiado colágeno, la piel se hace rígida y dura.

### ¿CUALES SON LAS CAUSAS DE LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

No se saben las causas de la esclerodermia localizada. No es una enfermedad contagiosa. No es hereditaria, aunque algunas veces familiares de personas afectadas pueden sufrir problemas semejantes. Se piensa que es una enfermedad auto-inmunológica, pero los pacientes no tienen ningún otro defecto del sistema inmunológico.

### LOS TIPOS DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA

A veces los nombres causan mucha confusión con la

esclerodermia localizada. Decir a los pacientes que tienen esclerodermia puede causar temor y hacerles pensar que tienen la esclerodermia sistémica.

Hay cuatro formas principales de la esclerodermia localizada; cada una se caracteriza por la forma y extensión de la piel afectada. Las cuatro formas son: la morfea, la morfea generalizada, la esclerodermia lineal, y la esclerodermia localizada “en coup de sable.”

### LA MORFEA

La morfea es la forma más común y se caracteriza por tener una o más áreas de piel engrosada con grados diferentes de alteraciones pigmentarias de la piel. El borde del área de la piel afectada es a veces de un color violeta cuando las lesiones todavía estas activas y extendiéndose. A veces los doctores clasifican a la morfea en otros subtipos dependiendo de la forma y la profundidad de las lesiones. Por ejemplo, la morfea “guttate” se refiere a la piel engrosada en forma de una gota, mientras que la morfea “subcutánea” indica una implicación predominante de los tejidos más profundos de la piel mientras que las capas más superficiales no están afectadas.

### LA MORFEA GENERALIZADA

Con la morfea generalizada, las áreas de piel afectada son más grandes, y muchas veces aparecen en más partes de la superficie del cuerpo. Algunos pacientes con la morfea generalizada también tienen una franja de piel engrosada en un brazo o una pierna, semejante a las que se ven en la esclerodermia lineal. Además, es común que un paciente con la esclerodermia lineal también tenga un área de morfea. Por lo tanto, aunque por lo general sólo un tipo de la esclerodermia localizada es predominante, es posible que los pacientes tengan una combinación de los diferentes tipos.

### LA ESCLERODERMIA LINEAL

La esclerodermia lineal, como implica el nombre, es una franja o una línea de piel engrosada. La franja puede afectar sólo la piel, o la piel y también el músculo subyacente. Las franjas de piel engrosada son más comunes en los brazos y las piernas y, cuando cruzan una articulación pueden causar una disminución de su movimiento normal. En raras ocasiones, la esclerodermia lineal puede ser un problema grave para los niños, especialmente cuando se extiende profundamente en la piel. A veces, por razones que aún no entendemos, la esclerodermia lineal retrasa el crecimiento de los huesos subyacentes de los niños que aún están en una fase de crecimiento activo.

### LA ESCLERODERMIA “EN COUP DE SABRE”

La esclerodermia lineal de la cara o el cuero cabelludo aparece como una línea blanca y se la denomina “en coup de sable.” Es un termino francés que significa “golpe de sable” debido a su apariencia. “En coup de sable” puede ser muy destructiva, como cuando causa atrofia (una pérdida de tejido) de la cara, que puede afectar la lengua y la boca. En algunos casos la enfermedad está asociada con anomalidades en el crecimiento de los huesos faciales, que potencialmente podrían ocasionar deformidades.

### ¿COMO SE DIAGNOSTICA LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Los doctores que están familiarizados con la esclerodermia, o los expertos en la piel, pueden llegar a un diagnóstico sin mucha dificultad, simplemente examinando la piel. En algunos casos, se necesita un examen más profundo que incluye una biopsia para poder confirmar el diagnóstico.

### EL PRONOSTICO: ¿QUE PASARA?

La morfea afecta a personas de todas las edades y tiende a ser más común entre las mujeres.

La mayoría de los pacientes sólo sufren de una o dos áreas de piel engrosada que a veces es de un tono más oscuro o más claro que la piel circundante. También la piel puede tener un tono amarillento. Los cambios del color de la piel pueden durar mucho tiempo, a pesar de un mejoramiento de la piel. Por lo general, la morfea tiende a afectar solamente a las capas superficiales de piel. Los pacientes con morfea usualmente no desarrollan otros problemas, pero se recomienda visitas periódicas al médico.

La morfea generalizada ocurre con más frecuencia en las mujeres y también puede afectar a personas de cualquier región geográfica y de todas las edades. Los pacientes con este tipo de morfea sufren daños más extensos y su enfermedad está activa por períodos más largos, hasta varios años. La morfea generalizada no sólo representa un número mayor de lesiones mórficas. Más bien, es la tendencia de la enfermedad a propagarse a más partes de la superficie de la piel.

Es posible que los pacientes con la morfea generalizada se queden desfigurados por el engrosamiento de la piel, pero todo depende del grado de la piel afectada. Eventualmente, como con la morfea, la piel se ablanda, pero la decoloración de la piel puede durar años o puede ser permanente. La decoloración dura tanto porque la pigmentación aumentada

persiste en las partes más profundas de la piel y no se puede quitar con productos blanqueadores.

La esclerodermia lineal es más común entre los niños y los adolescentes. Aproximadamente el 80 por ciento de los pacientes diagnosticados con la esclerodermia lineal tienen menos de 20 años. El número de mujeres afectadas es cuatro veces mayor que el número de hombres. La esclerodermia lineal tiene la posibilidad de causar complicaciones graves.

En los niños, las franjas de piel engrosada pueden llegar a afectar los músculos y los tejidos subyacentes, que pueden impedir el crecimiento del brazo o la pierna afectada. Los cambios en la superficie de la piel son semejantes a los de la morfea y la morfea generalizada. Con la esclerodermia lineal, las lesiones graves que pasan por encima de una articulación pueden disminuir su movimiento. A menos que se haga un esfuerzo continuo para mantener el movimiento completo de la articulación afectada con la terapia física, esta complicación podría ser permanente.

Muchos pacientes que tienen la esclerodermia lineal, especialmente si son mayores de edad al comienzo de la enfermedad, solo sufren cambios menores de la piel y un engrosamiento mínimo. La esclerodermia lineal permanece activa de dos a cinco años, pero puede durar por más tiempo en algunos casos.

A veces los pacientes sufren de una recaída después de un largo periodo de inactividad. Una recaída es más frecuente en los pacientes con el tipo “en coup de sable.”

El tipo “en coup de sable” es potencialmente el tipo de esclerodermia localizada que más desfigura a sus víctimas. Puede ser leve, con solo un poco de atrofia (perdida de los tejidos) de la piel. Sin embargo, dependiendo de su situación en la cara, puede causar problemas considerables, especialmente en los niños. Existe la posibilidad de que sea una entidad separada, y que no sea un subtipo de la esclerodermia lineal.

Cuando la esclerodermia “en coup de sable” aparece en el cuero cabelludo puede ocasionar caída de cabello. Cuando afecta la cara, puede llegar a causar hendiduras. El daño puede llegar hasta el hueso subyacente. Los síntomas pueden recurrir aunque parezca que la enfermedad haya entrado en remisión.

### ¿SE PUEDE CURAR LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

La esclerodermia localizada no tiene cura, pero

## SEA MIEMBRO DE LA FUNDACION DE LA ESCLERODERMIA

Cuando se hace miembro de la fundación de la esclerodermia, se está apoyando nuestra misión de apoyo, educación e investigación. Su donación ayuda a pagar programas en las tres áreas de nuestra misión que incluyen:

- Financiamiento de más de \$1 millón para nuevas investigaciones.
- Ayuda para los pacientes y sus familias en forma de grupos de apoyo y recomendaciones médicas.
- La promoción de educación publica en forma de literatura, seminarios con profesionales en la salud y campañas de publicidad.

### SU MEMBRESIA LE BRINDA LOS SIGUIENTES BENEFICIOS

- Acceso a nuestra revista trimestral, la *Scleroderma Voice (La Voz de la Esclerodermia)*.
- La revista incluye información actualizada de las investigaciones y tratamientos más recientes, perfiles de pacientes quienes están superando su condición y viviendo vidas productivas y consejos para manejar con más facilidad su enfermedad.
- Cartas informativas y educativas de su oficina local de esclerodermia.
- Un descuento del costo de la entrada a la conferencia nacional de la fundación.

Por favor, tome el tiempo para considerar una membresía con nuestra fundación. Ud. encontrará un formulario para registrarse en el revés de este tríptico.



Para ser miembro de la Fundación de la Esclerodermia, solo hay que llenar este formulario y mandarlo con su cheque personal o la información de su tarjeta de crédito a la siguiente dirección:

Scleroderma Foundation  
Attn: Donations  
300 Rosewood Drive, Suite 105  
Danvers, MA 01923

Me gustaría ser miembro y ayudar a la Fundación de la Esclerodermia a mejorar la calidad de vida de las personas que viven con la esclerodermia y para ayudar con la búsqueda de la causa y la cura. Envío adjunto mi cheque personal (o la información de mi tarjeta de crédito) por la cantidad de \$\_\_\_\_\_.

Donativos de \$25 ó más nos hace considerarle un miembro.

- No tengo interés en ser miembro.  
 Sin embargo, me gustaría donar \$\_\_\_\_\_ a la fundación.

Nombre: \_\_\_\_\_

Dirección: \_\_\_\_\_

Ciudad: \_\_\_\_\_

Estado/C.P.: \_\_\_\_\_

País: \_\_\_\_\_

Número telefónico: \_\_\_\_\_

E-mail: \_\_\_\_\_

Tarjeta de crédito (tipo): \_\_\_\_\_

# de tarjeta de crédito: \_\_\_\_\_

Fecha de vencimiento: \_\_\_\_\_

Nombre que aparece en la tarjeta: \_\_\_\_\_

normalmente es un problema temporal. A veces, lesiones nuevas aparecen por unos años, pero eventualmente el proceso se detiene. La única excepción posible es la esclerodermia “en coup de sabre,” que puede seguir un curso impredecible y volver a activarse, aun después de muchos años desde la primera lesión.

### ¿EXISTEN OTRAS COMPLICACIONES CON LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Algunos pacientes con la esclerodermia localizada, del 10% al 20%, desarrollan dolores en las articulaciones (artralgia) durante el curso de su enfermedad. El dolor no se limita a las articulaciones bajo la piel afectada sino puede llegar a afectar a otras articulaciones como las rodillas, las muñecas y la columna.

Ocasionalmente, esta complicación precede al engrosamiento de la piel y hace que los doctores la confundan con la artritis reumatoide. Eventualmente el dolor en las articulaciones se detiene, aunque aparezcan nuevas lesiones en la piel.

### ¿EXISTEN ANALISIS PARA CONFIRMAR UN DIAGNOSTICO DE LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

El diagnóstico de la esclerodermia localizada se hace generalmente por un reconocimiento visual, aunque muchas veces se hace una biopsia para buscar acumulación excesiva de colágeno. La biopsia ayuda a determinar si la enfermedad todavía está activa. Sin embargo, las lesiones de la piel pueden multiplicarse aunque la biopsia no muestre cambios significativos. También se realizan varios análisis sanguíneos que, cuando resultan anormales, ayudan a determinar el nivel de actividad de la enfermedad y a valorar cuan extenso o prolongado puede llegar a ser. Dichos análisis pretenden buscar el número de células eosinófilas, la cantidad de proteínas inmunológicas de la sangre (inmunoglobulinas), y varios anticuerpos de la sangre que incluyen: anticuerpos antinucleares (AAN), anticuerpos contra el ADN de una cadena, anticuerpos contra las histonas. Estos análisis no son específicos para la esclerodermia localizada y podrían resultar anormales por otras razones, como un tipo de la esclerodermia interna. Sin embargo, unos anticuerpos específicos que son frecuentes en la esclerodermia sistémica resultan negativos en los análisis de los pacientes con esclerodermia localizada.

### ¿QUE MEDICAMENTOS EXISTEN PARA TRATAR LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

No hay una cura para la esclerodermia localizada, aunque ciertas drogas e intervenciones médicas pueden disminuir la extensión de la enfermedad y/o sus complicaciones. Se debe dejar que un médico haga las recomendaciones apropiadas, y ese mismo médico hablará con la familia del paciente de las opciones de tratamiento. Se han usado muchos medicamentos para tratar la esclerodermia localizada, pero no se ha comprobado que ninguno funcione con regularidad.

Muchos medicamentos, incluyendo la phenytoin (dilantin), el para-aminobenzoato de potasio (POTABA), los corticosteroides (cortisona) sistémicos, la antipalúdicos (plaquenil, cloroquina) y la d-penicilamina, solos o combinados, se han usado con resultados mixtos. Sin embargo, a causa de sus complicaciones potencialmente graves, están reservados para los pacientes cuyas enfermedades son activas, con lesiones físicamente esparcidas y que están avanzando rápidamente. Muchos médicos continúan recomendando el uso oral de la vitamina E, pero no hay pruebas de su eficacia.

La penicilina y otros antibióticos se usan a veces por los médicos que todavía creen que la causa de la esclerodermia localizada puede ser el mismo organismo que causa la enfermedad de Lyme, pero no hay consenso sobre esa relación. El metotrexato es otro medicamento que podría ser muy útil para muchos pacientes, en particular cuando la enfermedad afecta un área extensa de la piel o a los tejidos profundos subyacentes. Este medicamento se ha usado para el tratamiento de otras enfermedades auto-inmunológicas y se considera seguro y bien tolerado por los pacientes. También se ha usado la cyclosporina, un medicamento capaz de reducir la actividad del sistema inmunológico.

Hay, sin embargo, un acuerdo definitivo de que la terapia física es muy importante para preservar el rango de movimiento completo de las articulaciones afectadas.

**AVISO:** Este folleto solo tiene el propósito de educar y no es un sustituto del consejo médico.

*La Fundación de la Esclerodermia quiere agradecer a Vincent Falanga, M.D., de la Universidad de Boston, por su contribución a este folleto.*

## NUESTRA MISION ES APOYO, EDUCACION E INVESTIGACION



SCLERODERMA FOUNDATION

SUPPORT · EDUCATION · RESEARCH

**Apojo:** Para ayudar a los pacientes y sus familias en forma de grupos de apoyo, referencias médicas e información educativa.

**Educación:** Para promover la conciencia pública y la educación por medio de seminarios, literatura y campañas de publicidad.

**Investigación:** Para estimular y apoyar la investigación para mejorar los tratamientos con la meta de descubrir la causa y la cura para la esclerodermia y otras enfermedades relacionadas.



*Este tríptico fue patrocinado por Actelion Pharmaceuticals USA, Inc.*



Una publicación de la  
Scleroderma Foundation  
300 Rosewood Drive, Suite 105  
Danvers, MA 01923 USA

800-722-4673

www.scleroderma.org



LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA