

## **¿Qué es la Esclerosis Sistémica (a veces llamada Escleroderma)?**

Es una enfermedad inflamatoria sistémica de carácter crónico que se caracteriza por cambios en la consistencia de la piel, alteraciones vasculares periféricas y lesiones de algunos órganos internos. Es 5 veces más frecuente en mujeres que en hombres e inicia generalmente entre los 45 y 60 años, aunque puede observarse a cualquier edad, incluso en la edad pediátrica.

### **¿Cómo se manifiesta la Esclerosis Sistémica?**

Esta enfermedad se manifiesta generalmente por hinchazón de manos y brazos con sensación de cambios en la piel que pueden tornarse en endurecimiento de ésta; de forma conjunta, o en algunos casos de forma previa, se presenten cambios transitorios en la coloración de los dedos de las manos, sobre todo asociados con los cambios de temperatura ambiental y la exposición al frío. Los cambios de coloración pueden constar de una fase pálida (los dedos se ponen blancos) una fase cianótica (los dedos se ponen azules) y una fase de recuperación (los dedos se ponen rojos). A estos cambios se les conoce como fenómeno de Raynaud. Este fenómeno puede verse también en la nariz, orejas o lengua.

Es importante mencionar que el fenómeno de Raynaud no se presenta solamente en Esclerosis Sistémica, pues puede verse en otros problemas reumáticos, pero siempre debe ser motivo de acudir con el especialista en reumatología.

Otra manifestación característica es el engrosamiento cutáneo y que permite clasificar las diferentes formas de la esclerosis sistémica (formas localizadas, generalizadas o difusas), En muchos casos se observa un puntilleo vascular (manchas como pequeñas hemorragias del tamaño de la cabeza de un alfiler o un poco mayores) o en forma de pequeñas telarañas, en manos, cara, boca, labios y en otros lugares que se conocen como telangiectasias. Es común que los pacientes presenten también reflujo gastroesofágico, que produce ardor en el pecho, agruras y, a veces, dificultad para tragar alimentos o líquidos, náusea y pérdida de peso. Es común que en algún momento de la evolución de la enfermedad se presente también se presente falta de aire que puede progresar rápidamente, acompañada de tos e incapacidad progresiva para realizar actividades usuales por falta de aire.

### **¿Cómo se hace el diagnóstico de la Esclerosis Sistémica?**

Esta es una enfermedad difícil de diagnosticar, sobre todo en las etapas iniciales. El especialista en reumatología registrará con mucho detalle sus molestias y luego realizará una revisión física muy minuciosa, con lo que tendrá una sospecha de la enfermedad. Requerirá además de algunos estudios de laboratorio, tanto generales como especiales, estudios de imagen que pueden ser radiografías, tomografías, ultrasonidos o resonancias magnéticas e incluso, en algunos casos, realizará biopsias de la piel o de otros tejidos y podrá consultar a otros especialistas. No hay algún dato, de ningún tipo, que de forma aislada permita establecer el diagnóstico; sin embargo, tanto con la sospecha de Esclerosis Sistémica, como con la comprobación del diagnóstico, el reumatólogo es el especialista encargado de dar seguimiento, tratamiento y dirigir cualquier otra intervención que se requiera.

### **¿Cómo se trata la Esclerosis Sistémica?**

El tratamiento debe ser individualizado y depende de las manifestaciones clínicas y afecciones de órganos internos que identifique el especialista en cada consulta. Puede requerirse del uso de corticoides y de otros medicamentos como metotrexato, micofenolato de mofetilo, ciclofosfamida o azatioprina y, en algunos casos, se emplean tratamientos biológicos como rituximab o nintedanib. Algunas medidas de cuidado general, alimentación, protección del frío, actividad física y el empleo de sustancias tópicas pueden ser de gran utilidad.

### **¿Es posible evitar complicaciones y mantener la calidad de vida?**

Es esencial contar con un diagnóstico temprano de la enfermedad, por lo que, ante cualquier síntoma de los mencionados, sobre todo fenómeno de Raynaud, falta de aire, engrosamiento de la piel o telangiectasias, debe buscarse un reumatólogo para evaluación integral. Una vez con la alta sospecha o el diagnóstico, el apego al tratamiento y el seguimiento son esenciales, por lo que no se deben perder las citas e informar al médico todo síntoma nuevo o cambio. Las estrategias de manejo actuales logran mantener a los pacientes con esta condición en buenas condiciones.