



DOI: 10.26820/reciamuc/7.(1).enero.2023.483-492

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/1040>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 483-492



Esclerodermia sistémica

Systemic scleroderma

Esclerodermia sistémica

Daniella Estefanía Torres Banda¹; Angela Maria Fierro Guzñay²; María Gabriela Chávez Ruiz³; Maria Gabriela Ycaza Zurita⁴

RECIBIDO: 15/09/2022 **ACEPTADO:** 20/11/2022 **PUBLICADO:** 06/02/2023

1. Médico; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; daniellatorresbanda20@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0001-8498-1405>
2. Médica; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; angelafierrog@hotmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-2334-4792>
3. Médico; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; magacharu@hotmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-3832-8784>
4. Médico; Columbia University Irving Medical Center; Nueva York, Estados Unidos; mgy2107@cumc.columbia.edu; <https://orcid.org/0000-0003-4602-6153>

CORRESPONDENCIA

Daniella Estefanía Torres Banda

daniellatorresbanda20@gmail.com

Guayaquil, Ecuador

RESUMEN

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune sistémica (EAIS) de causa desconocida caracterizada por la fibrosis de la piel y otros órganos y tejidos internos. También recibe el nombre de esclerodermia, término que hace referencia al endurecimiento cutáneo característico de esta enfermedad. La presente investigación contiene información de revisión bibliográfica de tipo documental, ya que vamos a ocupar de temas planteados a nivel teórico como es la Esclerodermia sistémica. La técnica para la recolección de datos está constituida por materiales impresos y electrónicos estos últimos como Google Académico, Scielo, PubMed, entre otros. La esclerodermia es una enfermedad compleja de baja incidencia, pero que puede generar complicaciones que pueden comprometer la vida del paciente, por ello la importancia de poder dar un diagnóstico oportuno que permita con las acciones terapéuticas y farmacológicas disponibles, retrasar la progresión de la enfermedad, ya que es lenta y tiende a ser asintomática o paucisintomática, para de esta manera aumentar las expectativas de vida de las personas que la padecen. Los tratamientos se aplican dependiendo de la afectación de la esclerodermia a otros órganos del cuerpo, como se ha evidenciado en la presente investigación.

Palabras clave: Autoinmune, Piel, Fibrosis, Esclerosis, Sistémica.

ABSTRACT

Systemic sclerosis (SS) is a systemic autoimmune disease (EAIS) of unknown cause characterized by fibrosis of the skin and other internal organs and tissues. It is also called scleroderma, a term that refers to the skin hardening characteristic of this disease. This research contains documentary bibliographic review information, since we are going to deal with issues raised at a theoretical level such as systemic scleroderma. The technique for data collection is made up of printed and electronic materials, the latter such as Google Scholar, Scielo, PubMed, among others. Scleroderma is a complex disease with a low incidence, but it can generate complications that can compromise the patient's life, therefore the importance of being able to give a timely diagnosis that allows, with the available therapeutic and pharmacological actions, to delay the progression of the disease, since it is slow and tends to be asymptomatic or paucisymptomatic, thus increasing the life expectancy of people who suffer from it. The treatments are applied depending on the involvement of scleroderma in other organs of the body, as evidenced in the present investigation.

Keywords: Autoimmune, Skin, Fibrosis, Sclerosis, Systemic.

RESUMO

A esclerose sistémica (SS) é uma doença sistémica auto-imune (EAIS) de causa desconhecida caracterizada por fibrose da pele e outros órgãos e tecidos internos. É também chamada esclerodermia, termo que se refere ao endurecimento da pele característico desta doença. Esta investigação contém informação de revisão bibliográfica documental, uma vez que vamos tratar de questões levantadas a um nível teórico, como a esclerodermia sistémica. A técnica de recolha de dados é constituída por material impresso e electrónico, este último como o Google Scholar, Scielo, PubMed, entre outros. A esclerodermia é uma doença complexa com baixa incidência, mas pode gerar complicações que podem comprometer a vida do paciente, daí a importância de poder dar um diagnóstico atempado que permita, com as acções terapêuticas e farmacológicas disponíveis, retardar a progressão da doença, uma vez que é lenta e tende a ser assintomática ou paucisintomática, aumentando assim a esperança de vida das pessoas que dela sofrem. Os tratamentos são aplicados em função do envolvimento da esclerodermia noutros órgãos do corpo, como evidenciado na presente investigação.

Palavras-chave: Autoimune, Pele, Fibrose, Esclerose, Sistémico.

Introducción

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune sistémica (EASIS) de causa desconocida caracterizada por la fibrosis de la piel y otros órganos y tejidos internos. También recibe el nombre de esclerodermia, término que hace referencia al endurecimiento cutáneo característico de esta enfermedad (sckleros: duro, dermis: piel). Es una enfermedad muy heterogénea, que abarca distintos patrones de afectación cutánea y que puede afectar a distintos órganos internos como el pulmón, el aparato digestivo o el corazón. (Castañeda et al., 2021)

No hay datos epidemiológicos reales sobre su incidencia mundial; sin embargo, un estudio realizado en el Reino Unido e Irlanda muestra una baja incidencia, con un medio de inicio de la enfermedad a los 11 años. (Romero Flores et al., 2020) Como ya he dicho anteriormente, se trata de una enfermedad rara con una prevalencia de entre 7 y 489 casos por millón de habitantes y una incidencia de 1 a 20 casos por millón de habitantes por año. Conocer estos datos es complicado teniendo en cuenta el probable infradiagnóstico de algunas formas frustradas debutantes. Comparando con Europa y Japón se ha encontrado una mayor prevalencia de la enfermedad en EEUU y Australia. El pico de incidencia es entre los 30 y los 50 años y la supervivencia media, desde el momento del diagnóstico, se estima en 12 años. La afectación mujeres- hombres es 3-5:1 y es más frecuente en la raza negra. (Gil Garrote, 2020)

La progresión de enfermedad es la principal causa de morbi-mortalidad en estos pacientes que generalmente involucran complicaciones pulmonares y cardíacas severas. Aunque no existe cura conocida al momento, desde hace 10 años, se plantea el trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (TPH), como una opción terapéutica en trastornos autoinmunes refractarios. (Bazán-Ruiz et al., 2021)

Fueron planteados diferentes genes en la esclerodermia referentes a la autoinmunidad, la disfunción endotelial y la fibrosis, que pueden predisponer el desarrollo de dicha enfermedad. Además se puede asociar a factores medioambientales como la exposición a la sílice y la asociación de la esclerodermia con otras enfermedades autoinmunes. (Rolón & Sobarzo, 2021)

Metodología

La presente investigación contiene información de revisión bibliográfica de tipo documental, ya que vamos a ocupar de temas planteados a nivel teórico como es la Esclerodermia sistémica. La técnica para la recolección de datos está constituida por materiales impresos y electrónicos estos últimos como Google Académico, Scielo, PubMed, entre otros.

Resultados

Clasificación

La esclerosis sistémica se clasifica como:

- La esclerosis sistémica limitado (síndrome CREST)
- La esclerosis sistémica generalizada (con afectación difusa de la piel)
- Esclerosis sistémica sin escleroderma

En casos de esclerosis sistémica limitada (síndrome de CREST: calcinosis cutánea, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia, telangiectasias), los pacientes desarrollan tensión de la piel sobre la cara y distal de los codos y las rodillas y también pueden tener enfermedad por reflujo gastroesofágico. Este tipo se caracteriza por progresión lenta y, a menudo, se complica por el desarrollo de hipertensión pulmonar. En la esclerosis sistémica generalizada con afectación difusa de la piel, los pacientes presentan fenómeno de Raynaud y complicaciones gastrointestinales. Este tipo suele evolucionar con rapidez. La enfermedad pulmonar intersticial y la crisis de esclerodermia renal son las principales

complicaciones. En la esclerodermia sistémica sin escleroderma, los pacientes tienen anticuerpos relacionados con la esclerosis sistémica y manifestaciones viscerales de la enfermedad, pero no tensión de la piel. (Romero-Escobar et al., 2022)

Existe también la esclerodermia sine esclerodermia que se caracteriza por tener lesiones en órganos internos, pero manteniendo la piel sana. La preesclerodermia presenta fenómeno de Raynaud acompañado de anticuerpos característicos de esclerodermia y/o alteraciones capilaroscópicas. (Murillo Blasco & Gracia Tello, 2020)

Tabla 1. Clasificación de ES según los criterios de Leroy/Medsger 2001

Fenómeno de Raynaud	Años	< 1 año	+/-	+
Afectación cutánea	Distal a codos y rodillas	Proximal a codos y rodillas Roces tendinosos	Sin esclerosis cutánea	
Afectación visceral	HTP tardía, calcinosis, GI	Renal, GI difusa, EPID, miocárdica precoz	EPID, GI, renal	
Anticentrómero	+(70-80%)	-	+	+
Antitopoisomerasa I	-	+(30%)	+	+
Capilaroscopia	Dilatación con escasa pérdida capilar	Pérdida de capilares	+/-	Dilatación y escasa pérdida capilar

Fuente. Adaptado de Evaluación del estado nutricional en pacientes con Esclerosis Sistémica, por Murillo Blasco & Gracia Tello, 2020, Universidad de Zaragoza.

Manifestaciones clínicas



Imagen 1. Fase de palidez del fenómeno de Raynaud

Fuente. Adaptado de Esclerosis sistémica, por Castañeda et al., 2021, Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado.

Se caracteriza por fibrosis difusa, cambios degenerativos y anomalías vasculares en la piel, las articulaciones y los órganos internos, especialmente en el esófago, el intestino, los pulmones, el corazón y los riñones. Los síntomas más característicos incluyen: fenómeno de Raynaud, poliartralgia, disfagia, pirosis, hinchazón y engrosamiento de la piel y contracturas de los dedos. La afectación pulmonar, cardíaca y renal son responsables de la mayoría de los casos de muerte asociados a la esclerosis sistémica. La esclerosis sistémica tiene formas de presentación, manifestaciones clínicas y curso evolutivo muy heterogéneos. Al contrario que otras enfermedades autoinmunes, no suele cursar en brotes. La afectación general con astenia, malestar difuso y pérdida de peso son frecuentes al inicio de la esclerodermia sistémica, especialmente en la difusa. Estos síntomas son, por sí solos, causa importante de la disminución de la calidad de vida de los afectados.

- **Afectación vascular:** El fenómeno de Raynaud es el síntoma más precoz, aparece en el 100% de las esclerosis sistémicas limitadas y en el 70% de las difusas. Se caracteriza por episodios vasoespásticos en zonas acras (manos y pies), con palidez, seguido de cianosis (debido a la isquemia) y finalmente reperusión con hiperemia. Durante un episodio, los dedos de las manos y los pies cambian de color, pudiendo pasar del blanco al azul y después al rojo, en una secuencia característica. Se desencadena por frío o estrés y se acompaña de hinchazón, entumecimiento y sensación de frío. Suele existir afectación bilateral de los dedos de la mano y también del pie. El episodio suele durar entre unos pocos segundos hasta varios minutos, raramente más de 15. (Gracia et al., 2021)
- **Afectación cutánea:** En la esclerosis sistémica limitada, se produce un engrosamiento lentamente progresivo de la piel en zonas distales de manos y pies y en la cara. En la esclerosis sistémica

difusa, el endurecimiento dérmico progresa rápidamente en semanas o meses desde manos y pies a brazos, piernas y tronco. La extensión de la afectación cutánea se asocia con la supervivencia. La lesión cutánea evoluciona en 3 fases:

- **Fase incipiente y edematosa:** La piel está tensa con presencia de un edema difuso e indoloro, sin fovea. Se caracteriza por hinchazón de partes blandas y el prurito intenso, este último más característico de la esclerosis sistémica difusa. Se afectan principalmente los dedos de las manos (dedos en salchicha), la porción distal de las extremidades y la cara.
- **Fase indurativa, esclerótica o fibrótica:** El edema es sustituido por un engrosamiento endurecido de la dermis, que hace perder los pliegues cutáneos. La elasticidad y la adherencia a estructuras subcutáneas también se pierde, siendo imposible pellizcar la piel. Cuando se afectan los dedos de las manos se denomina esclerodactilia, en la que se dificulta la movilidad de los dedos, especialmente la extensión, apareciendo contracturas en flexión y progresivas. La cara adquiere un aspecto inexpressivo, “cara en máscara”, con pérdida de los pliegues fisiológicos, proporcionando en un principio un aspecto de falsa juventud, con piel tensa, nariz afilada y ganchuda, boca estrecha con pliegues radiales en contorno y dificultad para abrirla (microstomía) y sacar la lengua. Desaparece el pelo y la sudoración en las extremidades.
- **Fase atrófica:** El engrosamiento dérmico desaparece, la piel se reblandece y adelgaza, tiene un brillo especial debido a la atrofia y vuelven a aparecer los pliegues cutáneos, aunque la epidermis y los anejos cutáneos permanecen atróficos. Hay atrofia de las puntas de los dedos, de la uñas

y acortamiento de las falanges distales. Pueden aparecer mialgias y artralgias. En las mejillas, dorso de nariz, frente y labios suelen observarse telangiectasias o arañas vasculares. La calcinosis es frecuente sobre prominencias óseas de dedos, antebrazos, codos, rodillas y zonas paravertebrales, y suele aparecer después de años de evolución de la enfermedad. (Gracia et al., 2021)

- **Afectación musculoesquelética.** La manifestación más frecuente son las contracturas secundarias a la fibrosis, principalmente en manos y codos. La afectación articular, muscular o tendinosa es más frecuente en la esclerosis sistémica difusa, en la que es característica la afectación tendinosa con “roces articulares” (que pueden oírse y sobre todo palpase), las contracturas articulares y la acroosteólisis. La afectación articular aparece en el 46-97% de los casos, con artralgias y rigidez matutina, en fases tempranas de la enfermedad. Puede aparecer dolor en varias articulaciones al mismo tiempo, de forma simétrica, afectando tanto a grandes como pequeñas. La artritis es infrecuente, pero cuando aparece es similar a la artritis reumatoide y puede originar erosiones hasta en el 40% de estos casos.
- **Afectación gastrointestinal.** Es la más frecuente, tras el fenómeno de Raynaud y la afectación cutánea. Puede presentarse en cualquier región del tubo digestivo, pero las zonas más afectadas son el esófago y el esfínter anal. A nivel bucal, hay una desaparición paulatina de las papilas en la lengua, con deterioro del gusto, engrosamiento de la membrana mucosa que cubre los procesos alveolares, pérdida de su placa cortical y gingivitis, que facilita la pérdida de piezas dentales. El esófago se afecta en el 75-90% de los pacientes, desde el inicio de la enfermedad, con disminución de la presión del esfínter esofágico inferior y ausencia de peristaltismo en los dos tercios distales del esófago. Sin embargo, sólo la mitad de los casos manifiesta síntomas: disfagia para sólidos, regurgitaciones, reflujo gastroesofágico, pirosis y dolor retroesternal. El reflujo gastroesofágico puede complicarse con tos nocturna por el decúbito, neumonías por microaspiración, esofagitis erosiva, estenosis esofágica, hemorragia y esófago de Barrett (10-40% de los pacientes).
- **Afectación respiratoria.** La enfermedad intersticial pulmonar y la hipertensión arterial pulmonar no asociada a alteración parenquimatosa son las manifestaciones patológicas respiratorias de mayor repercusión clínica en esclerosis sistémica. La afectación intersticial pulmonar es la principal causa de morbimortalidad en los pacientes con esclerosis sistémica, presentándose en más del 70% de los casos, siendo más frecuente en la difusa y más grave en fumadores. Se asocia con síndrome de Raynaud grave, úlceras digitales y roces de fricción tendinosos. Cursa con disnea de intensidad variable, que incluso puede manifestarse en reposo junto con tos seca irritativa.
- **Afectación cardíaca.** Es más frecuente en la esclerosis sistémica difusa y puede manifestarse a nivel miocárdico, pericárdico, del sistema de conducción o en forma de arritmias. Clínicamente se detecta en el 15% de los pacientes, siendo secundaria a fibrosis en el miocardio y el sistema de conducción, y se asocia a mal pronóstico. La afectación subclínica es mucho más frecuente, ya que se ha descrito como hallazgo necrópsico hasta en un 81% de los pacientes. La distribución típica de la fibrosis es parcheada en ambos ventrículos. Los síntomas son disnea de reposo, síncope, palpitaciones e insuficiencia cardíaca congestiva.
- **Afectación renal.** Puede producirse una enfermedad renal grave, a menudo de aparición brusca, más frecuentemen-

te en los primeros 4-5 años (el 80% de todas las crisis) y en pacientes con la forma difusa de esclerosis sistémica (5-10% contra el 2% con la forma limitada) y suele hacerlo en fases de afectación dérmica rápidamente progresiva. Antes de la aparición de los inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA) era la principal causa de muerte. Los factores de riesgo para desarrollar crisis renal son: esclerosis sistémica difusa con progresión dérmica rápida y roces tendinosos, primeros cuatro años de la enfermedad, uso de corticoides en dosis mayor de 15 mg/día de prednisona (o equivalente), depleción aguda de volumen (por ejemplo, en relación con los diuréticos), anemia reciente inexplicable y presencia de anti-RNA polimerasa III. (Gracia et al., 2021)

La disfunción sexual (DS) es común entre las mujeres con enfermedades crónicas, incluyendo ES. Existen estudios sobre la funcionalidad sexual de las mujeres con ES que concluyeron que es común en base a la frecuencia de los problemas reportados, comparaciones con la población general y comparaciones con mujeres con otras enfermedades crónicas. Entre los problemas más comunes se mencionan: sequedad vaginal, relaciones sexuales dolorosas y disminución de la frecuencia e intensidad de los orgasmos. (Dalpiaz et al., 2022)

En general los casos de DS tienden a ser subdiagnosticados por la dificultad en su manifestación de manera espontánea por la paciente, ya sea por exceso de pudor o falta de conocimiento de su probable vinculación con la patología autoinmune de base. Dada su alta frecuencia y su potencial impacto negativo en la calidad de vida, consideramos necesario e importante incorporar la funcionalidad sexual a la evaluación integral de la paciente con ES en la consulta médica con su reumatólogo, mediante un interrogatorio dirigido a abordar esta temática para aumentar así las posibilidades de detectarla. (Dalpiaz et al., 2022)

Estrategia diagnóstica

El diagnóstico de la enfermedad puede resultar difícil, sobre todo en sus fases más precoces, y dada la heterogeneidad de cuadros de presentación y manifestaciones clínicas, resultando más sencillo en los casos avanzados o con manifestaciones típicas de la enfermedad. El diagnóstico es clínico, apoyado en la anamnesis, la exploración y las pruebas complementarias. (Castañeda et al., 2021)

Hallazgos de laboratorio

La analítica general puede ser normal, aunque es posible encontrar elevación de reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación globular —VSG—, proteína C reactiva —PCR—) en cuadros graves y también anemia de trastorno crónico. En el caso de una CRE, deterioro de la función renal, con aumento de creatinina mayor del 10% del basal, proteinuria o hematuria microscópica. (Castañeda et al., 2021)

Autoanticuerpos

La detección de autoanticuerpos es un pilar fundamental para el diagnóstico de la enfermedad. Más del 90% de los pacientes con ES presentan anticuerpos antinucleares (ANA). Los autoanticuerpos más frecuentemente encontrados son los ACA y los antitopoisomerasa (anti-SCL70). Otros anticuerpos específicos son los anti-RNA polimerasa III (20%), antiTh/To (5%), anti-U3-RNP (menos del 10%), anti-PM-SCL y anti-U1 RNP. (Castañeda et al., 2021)

Capilaroscopia La capilaroscopia ungueal es una técnica sencilla, rápida y no invasiva que permite valorar la microvascularización a nivel del lecho ungueal. Es una técnica útil para el estudio del fenómeno de Raynaud, y permite detectar alteraciones precoces de la microvasculatura relacionadas con la ES, en especial en aquellos pacientes con fenómeno de Raynaud y autoanticuerpos positivos. Los capilares se encuentran normal-

mente alineados, perpendiculares al lecho ungueal y con morfología lineal, en herradura. (Castañeda et al., 2021)

Tratamiento

El tratamiento va a consistir entonces en tratar las complicaciones de los pacientes, y en una serie de medidas generales para poder mejorar la calidad de vida de esos pacientes. Requiere una atención médica multidisciplinar y colaboración por parte del paciente, del personal de enfermería, fisioterapeutas, trabajadores sociales, terapias ocupacionales y los servicios comunitarios. En cuanto a las medidas generales: se debe evitar la exposición al frío y los cambios bruscos de temperatura, o el estrés. Fundamental abandonar el hábito tabáquico y no tomar medicamentos vasoconstrictores para prevenir fenómenos de vasoespasmo.

- **Cutáneo:** como primera línea de tratamiento está el metotrexato, la ciclofosfamida (en pacientes con grave afectación cutánea y pulmonar) y el micofenolato mofetilo (MMF) con menos efectos secundarios que los anteriores. Se están estudiando otras opciones como los fármacos antifibróticos (nintedanib, pirfenidona, abituzumab), asociados a inmunosupresores. La fototerapia con radiación ultravioleta A (UVA) o la fotoquimioterapia con psoralenos (PUVA) han resultado ser beneficiosas en la gran mayoría de pacientes (especialmente pacientes con EScI). Su mecanismo de acción consiste en inhibir la fibrosis y “ablandar” la piel esclerótica.
- **Articular:** se emplean AINES, corticoides a dosis bajas, azatioprina, hidroxiquina y metotrexato. En casos refractarios se ha empleado también el anti-TNF.
- **Fenómeno de Raynaud:** como primera línea de tratamiento incluye los antagonistas del calcio (nifedipino, amlodipino, diltiazem). También se emplean los antagonistas del receptor de la angiotensina (losartán), inhibidores de la endotelina (bonsentán), que previenen la aparición de nuevas úlceras.
- **Gastrointestinal:** los síntomas del reflujo gastroesofágico se tratan con medidas básicas como elevar el cabecero de la cama y con IBPs. Los agentes procinéticos, como la metoclopramida y la eritromicina, aumentan la motilidad esofágica y el vaciamiento gástrico.
- **Pulmonar:** va a depender del grado de extensión, de la inflamación y del deterioro funcional. El tratamiento consta de una fase de inducción inicial y de otra de mantenimiento, para evitar recaídas. La inducción se realiza con ciclofosfamida o en caso de intolerancia, puede emplearse MMF. Si se consigue la remisión, debe mantenerse el tratamiento con MMF. Si no se consigue la remisión, puede valorarse el empleo de rituximab (si existe tratamiento previo con ciclofosfamida o con MMF) y el trasplante de células hematopoyéticas.
- **Cardíaco:** la pericarditis no requiere un tratamiento específico, pueden emplearse AINES. Y, en casos de miocarditis, se utilizan dosis altas de corticoides. Como última opción, en casos terminales, el trasplante cardíaco.
- **Renal:** el tratamiento de elección ante una crisis renal son los IECAs en pauta ascendente, hasta que se normalice la presión arterial diastólica. Si a 44 las 72 horas no se ha normalizado, se añadirán antagonistas del calcio o ARA II. No está indicado el uso de IECAs de forma preventiva ya que podría enmascarar una crisis renal esclerodérmica. (Gil Garrote, 2020)

Nuevos hallazgos de ensayos clínicos muestran que un régimen terapéutico que involucra el trasplante de células madre formadoras de sangre de una persona, puede mejorar la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes con ESP grave. El régimen, conocido como autotrasplante autólogo de

células madre hematopoyéticas (en lo adelante TCMH), incluye quimioterapia y radiación corporal total para destruir la médula ósea seguidas de un trasplante de células madre sanguíneas propias de la persona para reconstituir la médula y el sistema inmunitario. (Batista et al., 2020)

Terapia acuática

La terapia acuática consiste en realizar fisioterapia en un medio acuático utilizando las propiedades mecánicas del agua asociadas a técnicas fisioterapéuticas, buscando mejorar la función, la actividad y la participación de los pacientes. La práctica clínica muestra mejora en las capacidades físicas y funcionales de un paciente con esclerodermia, disminuyendo el componente doloroso articular, tras una intervención de terapia acuática. (Ortega Ureña et al., 2021)

Más allá del tratamiento aconsejado para estos pacientes, también la dieta resulta clave para que éstos mejoren su calidad de vida. Dado que en ocasiones esta enfermedad puede estar relacionada con la intolerancia alimenticia (sobre todo a la lactosa o al gluten), es necesario consumir alimentos que contengan estos componentes en cantidades pequeñas o nulas, al menos hasta después de demostrar, en cada paciente, que dichos alimentos no guardan relación con la esclerosis. (Batista et al., 2020)

Se deben evitar alimentos pegajosos o secos si se tiene problemas con la deglución, sustituyéndolos por alimentos blandos como legumbres, purés o cremas de verduras, huevos revueltos, fruta triturada o en compota, queso fresco, entre otras. También se recomienda humedecer ciertos alimentos antes de consumirlos para favorecer así su deglución; también se pueden suavizar con aceites, manteca o salsas. Los alimentos que produzcan acidez estomacal o gases deben evitarse en la dieta. (Batista et al., 2020)

Se recomienda cenar temprano y de forma ligera, así como no consumir alcohol, dado que este estimula la producción de ácido

en el estómago y retarda el vaciado gástrico, algo perjudicial para los pacientes que presentan problemáticas gastrointestinales. Se precisa además dejar de fumar, dado que la nicotina aumenta las complicaciones circulatorias de los dedos. (Batista et al., 2020)

Conclusión

La esclerodermia es una enfermedad compleja de baja incidencia, pero que puede generar complicaciones que pueden comprometer la vida del paciente, por ello la importancia de poder dar un diagnóstico oportuno que permita con las acciones terapéuticas y farmacológicas disponibles, retrasar la progresión de la enfermedad, ya que es lenta y tiende a ser asintomática o paucisintomática, para de esta manera aumentar las expectativas de vida de las personas que la padecen. Los tratamientos se aplican dependiendo de la afectación de la esclerodermia a otros órganos del cuerpo, como se ha evidenciado en la presente investigación.

Bibliografía

- Batista, C. A. L., Ramírez, B. D. L. C. A., Hechavarría, R. B., & Verdecia, G. M. (2020). SOLUCIONES ALTERNATIVAS PARA UN MEJOR CONTROL DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA EN CUBA. Cibamanz.
- Bazán-Ruiz, S., Aranda, L., & Wong, A. (2021). Experiencia de trasplante de progenitores hematopoyéticos autólogo en pacientes con esclerodermia sistémica cutánea difusa. *Revista Del Cuerpo Médico Hospital Nacional Almazor Aguinaga Asenjo*, 14(4), 583–585. <https://doi.org/10.35434/rcmh-naaa.2021.144.1466>
- Castañeda, N. G., Rubio, E. R., Emperiale, V., & Hajkhan, A. M. (2021). Esclerosis sistémica. *Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 13(31), 1769–1778. <https://doi.org/10.1016/j.med.2021.04.004>
- Dalpiaz, M. S., Argüello, J. M., Rodríguez, M. F., Manani, M. N., Secco, A., Tamborenea, M. N., Kerzberg, E. M., Montoya, S. F., Aimo, C., Villalobos, F. M., Serrano, E. R., Crespo Espíndola, M. E., Gervilla Galán, A. L., & Flores, A. M. (2022). Disfunción sexual en mujeres con esclerosis sistémica. *Revista Argentina de Reumatología*, 33(1), 26–34. <https://doi.org/10.47196/rar.v33i1.605>

Gil Garrote, S. (2020). Fibrosis sistémica: esclerodermia. UNIVERSIDAD DE CANTABRIA.

Gracia, M. F., Giménez, L. M. C., Angulo, M. D. L. M. D., Ferrer, A. S., Xifre, M. S., & Peñarroya, R. F. (2021). Esclerodermia: Aspectos conceptuales, epidemiológicos, etiopatogénicos y clínicos. Artículo monográfico. Revista Sanitaria de Investigación, 2(11).

Murillo Blasco, M., & Gracia Tello, B. D. C. (2020). Evaluación del estado nutricional en pacientes con Esclerosis Sistémica. Universidad de Zaragoza.

Ortega Ureña, F., Canales Hermoso, N., & Relaño Moreno, M. (2021). Terapia acuática en un paciente con esclerodermia. A propósito de un caso. Fisioterapia, 43(4), 239–243. <https://doi.org/10.1016/j.ft.2021.01.003>

Rolón, J., & Sobarzo, P. (2021). Clinical and immunological characteristics of patients with scleroderma who attended the Hospital Nacional de Itauguá from 2018-2020. Revista Paraguaya de Reumatología, 7(2), 60–65. <https://doi.org/10.18004/rpr/2021.07.02.60>

Romero-Escobar, T. M., Huerta-Cordero, A. W., Viteri-Paredes, I. P., & Valverde-Erazo, M. D. (2022). Caracterización manejo y tratamiento en pacientes con esclerosis sistémica. Polo Del Conocimiento, 7(4). <https://doi.org/10.23857/pc.v7i4.3988>

Romero Flores, A., Chávez Dávila, N., Toro Arias, M., & Vivar, M. C. (2020). Esclerodermia sistémica juvenil en una lactante: reporte de caso. Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana, 48(1), 69–74. <https://doi.org/10.35366/93981>



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.

CITAR ESTE ARTICULO:

Torres Banda, D. E., Fierro Guzñay, A. M., Chávez Ruiz, M. G., & Ycaza Zurita, M. G. (2023). Esclerodermia sistémica. RECIAMUC, 7(1), 483-492. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/7.\(1\).enero.2023.483-492](https://doi.org/10.26820/reciamuc/7.(1).enero.2023.483-492)