



## **SOLUCIONES ALTERNATIVAS PARA UN MEJOR CONTROL DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA EN CUBA**

**Autores:** Carlos Antonio López Batista<sup>1</sup>, Bárbara de la Caridad Addine Ramírez<sup>2</sup>, Rachel Borrero Hechavarría<sup>3</sup>, Gabriela Millán Verdecia<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Estudiante de 2do año de Medicina. Alumno ayudante de Medicina Interna.

<sup>2</sup> Especialista de Primer grado en MGI y de Primer y Segundo grado en Inmunología, Máster en Enfermedades Infecciosas, Profesora Auxiliar. Departamento Ciencias Clínicas y Preclínicas.

<sup>3</sup> Estudiante de 1er año de Medicina.

<sup>4</sup> Estudiantes de 2do año de Medicina.

Facultad de Ciencias Médicas de Bayamo, Granma, Cuba.

E-mail: clopezb@nauta.cu

### **Resumen**

**Introducción:** Vivir con esclerosis sistémica progresiva supone un gran desafío para muchas personas, dado que a menudo las actividades cotidianas suelen ser muy difíciles por las limitaciones físicas y el dolor. Por ello, se hace necesario un mejor control de esta enfermedad y sus complicaciones, para restringir las afectaciones que esta provoca. **Objetivo:** Describir los diferentes tratamientos y métodos a emplear para controlar la esclerosis sistémica progresiva o esclerodermia. **Materiales y métodos:** Se realizó una revisión bibliográfica, para la cual se consultaron un total de 23 documentos bibliográficos, de ellos 15 en español y 8 en inglés, entre libros, revistas y artículos en internet. **Resultados:** Durante la revisión se comprobó la escasa información disponible acerca de esta patología, así como la necesidad de fomentar la investigación clínica en la búsqueda de fármacos y alternativas más efectivas y con menos efectos secundarios, para poder mejorar la calidad de vida de los pacientes. **Conclusiones:** Es de gran utilidad el diagnóstico temprano de la enfermedad a la hora de escoger la mejor terapéutica. Los medicamentos inmunosupresores y anti-inflamatorios continúan siendo el pilar fundamental del control de la misma, debiendo prescribirse de forma oportuna y responsable.

**Palabras clave:** esclerodermia, fenómeno de Raynaud, enfermedad autoinmune

### **Introducción**

La esclerosis sistémica progresiva(ESP) o esclerodermia es una enfermedad crónica autoinmune, enmarcada dentro de las enfermedades reumáticas, que hace que la piel se engrose y se endurezca por el crecimiento anormal del tejido conectivo, la sustancia que da forma a los tejidos y los mantiene fuertes. La inflamación y cicatrización en varias partes del cuerpo pueden afectar, sobre todo a la piel, pero también puede causar hinchazón o dolor en los músculos y articulaciones e influir en otros órganos internos como los pulmones, los riñones, el estómago, los vasos sanguíneos o el corazón. <sup>1,2</sup>



Esta enfermedad es considerada además como una patología del sistema inmunitario, el cual se encarga de proteger al organismo contra las enfermedades y las infecciones; sin embargo, en algunos casos, es el propio organismo quien se ataca a sí mismo y a las células sanas que posee; tal es el caso de las llamadas enfermedades autoinmunes.<sup>1, 2</sup>

En la mayoría de las ocasiones, las causas que provocan estas enfermedades son de origen desconocido, aunque existen diferentes factores de riesgo que pudieran predisponer la aparición de las mismas en determinados grupos poblacionales. Existen más de 80 tipos de estas patologías y algunas tienen síntomas similares. En varias ocasiones, las primeras manifestaciones sintomáticas son fatiga, dolores musculares y fiebre más bien baja; sin embargo, el síntoma clásico de una enfermedad autoinmune es la inflamación, que puede causar enrojecimiento, acaloramiento, dolor e hinchazón.<sup>1</sup>

El tratamiento depende de la enfermedad autoinmunitaria que padezca el paciente, pero en la mayoría de los casos resulta importante en la primera línea de acción disminuir las inflamaciones.<sup>1</sup>

Enmarcada entre este tipo de enfermedades se encuentra la esclerodermia o ESP, la cual se caracteriza por una hiperproducción y acumulación de colágeno en los tejidos corporales. Además, dentro de los marcadores importantes de la misma está la decoloración de los dedos de las manos y los pies, conocida como Fenómeno de Raynaud, así como la tirantez de la piel.<sup>2, 3</sup>

La enfermedad presenta un alto índice de afectaciones sistémicas, lo que eleva su mortalidad al afectar a órganos tan importantes como los pulmones y los riñones; añadiendo a esto el hecho de no disponer de una cura para la misma actualmente, por lo su tratamiento está encaminado a solucionar las complicaciones, siendo su pronóstico actual, en términos generales, una supervivencia de 10 años de un 60 a 70%, para el caso de la enfermedad con afectación sistémica.<sup>2</sup>

Su característica de afección crónica, sin cura disponible actualmente, unido a las incapacidades físicas y estéticas que puede ocasionar, provocan una caída en la autoestima de los pacientes que la padecen. De esto es consciente el médico, y en ocasiones se ve sin respuesta ante ello, dada la poca información disponible acerca de la enfermedad.<sup>1</sup>

Por lo mencionado anteriormente, es posible comprender por qué la calidad de vida de las personas con ESP se ve reducida por la inexistencia, no solo de una cura para la misma, sino de una guía terapéutica con los pilares a seguir para un buen control de esta enfermedad, estando toda la información al respecto fragmentada por los distintos autores que tratan el tema.

Es por ello, que se hace necesario una revisión bibliográfica que ilustre las medias y protocolos actuales para enfrentar a esta enfermedad desde todos los puntos de vista, así como las técnicas y métodos diagnósticos que permitan identificarla tempranamente y evitar así la aparición de las grandes complicaciones de la misma.



Se pretende que el presente trabajo sirva de material de consulta y profundización para otros profesionales a la hora de tratar con pacientes que aquejen de ESP.

Ante ello, se plantea la siguiente interrogante:

¿Cuáles son las soluciones disponibles actualmente para los médicos cubanos a la hora de combatir la ESP?

**Objetivos:** Describir los diferentes tratamientos y métodos a emplear para controlar la ESP o esclerodermia, así como sus bases fisiopatológicas y técnicas diagnósticas. Además, describir los grupos de riesgo de la enfermedad.

### **Materiales y métodos:**

Se realizó una revisión bibliográfica, empleando los Descriptores en Ciencias de la Salud del portal de Infomed así como artículos de la base de datos de Scielo Cuba y de la Sociedad Cubana de Inmunología, con el fin de consultar los más actualizados respecto al tema en cuestión. Se consultaron un total de 23 documentos bibliográficos, de ellos 15 en español y 8 en inglés, entre libros, revistas y artículos en internet. El 91.3 % de los artículos fueron de los últimos 5 años. Fueron considerados los artículos publicados en revistas revisadas por pares. La fase de elegibilidad comenzó al considerar el criterio de los revisores del sitio oficial de la Sociedad Cubana de Inmunología y además fue ejecutada por tres revisores, quienes analizaron los 31 artículos elegidos por su pertinencia con el objeto de estudio. En dicha fase se hizo una valoración exhaustiva y detallada de cada uno de los distintos estudios, usando como los criterios de evaluación de la calidad científica encontrada.

### **Desarrollo**

La ESP es una patología poco frecuente, afecta a tres de cada 100.000 habitantes, por lo que presenta una prevalencia baja, de ahí que forme parte de las llamadas enfermedades raras. Suele afectar más a mujeres que a hombres, en una proporción de cuatro a uno. La mayoría de los casos se desarrollan entre los 30 y los 50 años, si bien puede darse a cualquier edad. En la mayoría de los casos puede tener un impacto alto en la autoestima de las personas que la padezcan. <sup>1, 2</sup>

### **Nomenclatura de la ESP**

La nomenclatura de la ESP ha cambiado mucho en los últimos años, por lo que los tipos de la enfermedad suelen variar en los diferentes periodos. Actualmente la clasificación mundial propone tres tipos: La Esclerodermia localizada (o Morfea), que afecta solo a la piel, generando manchas descoloridas llamadas morfea, y franjas de piel gruesa y dura en brazos y piernas que recibe el nombre de esclerodermia lineal. Si esta última presentación aparece en el rostro y la frente es esclerodermia en sablazo o "coupdesabre"; también se puede extender a huesos, articulaciones y músculos. <sup>1, 2, 3</sup>

La Esclerodermia sistémica (ESP), que es la forma más grave, afecta a órganos internos y, según la extensión menor o mayor de la piel afectada se subdivide en Esclerodermia sistémica limitada (menor afectación), que se caracteriza por el



engrosamiento y tirantez de la piel localizada únicamente en los dedos, manos y pies, se asocia al fenómeno de Raynaud con la formación de nódulos calcificados bajo la piel, a problemas con el movimiento del esófago y a vasos sanguíneos dilatados en la piel (telangiectasias); la otra subdivisión de la esclerosis sistémica es la Esclerodermia sistémica difusa (mayor afectación), donde el engrosamiento y la tirantez de la piel suelen extenderse desde las manos a la parte superior las muñecas.<sup>1, 2</sup>

Y por último, la Esclerodermia (o esclerosis) sistémica sin esclerodermia: donde no hay afectación cutánea, aunque sí de órganos internos, resulta la presentación más rara de esta enfermedad. De manera que en función de si presenta o no afectación orgánica, la esclerosis o dermatoesclerosis se clasifica en Esclerodermia sistémica y Esclerodermia localizada, respectivamente. También existen los llamados síndromes afines.<sup>2, 3</sup>

### **Etiología**

La causa o etiología de la ESP actualmente resulta desconocida, pero existen estudios recientes que apuntan a un origen multifactorial en el que intervienen factores genético-hereditarios y factores ambientales; se apunta a que la exposición a diversos agentes químicos (pesticidas, resinas epoxi o solventes), unido a la predisposición genética de los pacientes puede desencadenar la aparición de la enfermedad.<sup>1, 2</sup>

La ESP es el resultado de una hiperproducción y acumulación de colágeno (proteína de tipo fibrosa que constituye los tejidos conectivos del cuerpo, incluida la piel) en los tejidos corporales, lo que hace que la piel presente alteraciones que pueden ser abultamientos, retracción y, en ocasiones, existen también compromisos serios de los órganos internos.<sup>3, 4</sup>

### **Fisiopatología**

La patogenia viene dada por varios aspectos.

En primer lugar, se encuentra la asociación con ciertos Antígenos Leucocitarios Humanos (en lo adelante HLA, por sus siglas en inglés) y polimorfismos genéticos que condicionan las respuestas inmunes; en segundo lugar, está la presencia de autoanticuerpos contra autoantígenos; en tercer lugar, se describe la presencia de infiltrados tempranos de células T (CD4+ y CD8+) en número anormal en piel, corazón y pulmones, que actúan directamente o a través de citoquinas sobre los fibroblastos en la producción aumentada de colágeno fibrilar y amorfo.<sup>4, 5, 6</sup>

En un cuarto lugar, se observa la formación de autoantígenos, a consecuencia de que en el proceso de isquemia-reperfusión que ocurre en los tejidos, secundarios al fenómeno de Raynaud, se desenmascaran antígenos escondidos (crípticos): topoisomerasa I, ácido ribonucleico polimerasa I y II (en lo adelante ARN pol I y ARN pol II), y son clivados por linfocitos citotóxicos, provocando la formación de autoanticuerpos.<sup>5, 6</sup>

La histopatología muestra en las formas tempranas de la enfermedad infiltrados linfomonocitarios que predominan en la dermis reticular e hipodermis perianexiales (pelos, glándulas sudoríparas ecrinas y lóbulos adiposos); así como aumento de



sustancia amorfa (mucopolisacáridos: ácidos hialurónico, condroitinsulfúrico y mucina), y fibras colágenas de tipo I y III.<sup>6, 7, 8</sup>

La histopatología también señala hialinización y homogenización de los haces colágenos, primero engrosados, luego formando masas amorfas. Los infiltrados precoces son más relevantes en las morfeas, donde constituyen el sustrato histopatológico del halo liláceo. Presentan también plasmocitos, histiocitos, mastocitos y/o células gigantes.<sup>8, 9</sup>

Es de tener en cuenta que la ESP, al ser una enfermedad autoinmune, se caracteriza porque el propio sistema inmunitario del cuerpo es el que reacciona contra otras partes del organismo causando inflamación y otras anormalidades en esos tejidos. 2

El principal efecto de la esclerodermia es el engrosamiento y endurecimiento de la piel, e inflamación y cicatrización de muchas partes del cuerpo que causan problemas en los pulmones, riñones, corazón, aparato digestivo y otras áreas. La evolución y progresión de esta enfermedad en cada paciente es muy variable; en el desarrollo general, existe alteración a tres niveles diferentes: el primero causa Afectación vascular, donde se produce un estrechamiento y endurecimiento de los vasos sanguíneos.<sup>2, 4, 9</sup>

En un segundo nivel hay Cambios inflamatorios, donde se desarrolla fibrosis o endurecimiento de los tejidos y de los órganos del cuerpo como consecuencia del aumento en la producción de colágeno, también puede aparecer conectivopatía, enfermedad que afecta al tejido conectivo del organismo; por último, se encuentra Alteración autoinmune, dado que existe presencia en suero de anticuerpos. El desarrollo de los diferentes síntomas propios de esta enfermedad viene dado por la afectación que se produce en alguno de estos tres ámbitos. 2, 4, 9

## **Signos y Síntomas**

Los principales signos y síntomas de la enfermedad son cansancio o falta de energía, artralgias (dolor de articulaciones) con o sin inflamación, mialgias (dolores musculares) con o sin pérdida de fuerza, dolor y entumecimiento de los pies, hinchazón de manos y pérdida de peso. Otros síntomas que pueden aparecer son las manifestaciones cutáneas como el endurecimiento de la piel, cambios en la pigmentación con parches de piel oscura y tensa en diversas áreas, depósitos de calcio en la piel, pérdida de cabello, arañas vasculares, entre otras.<sup>1, 2, 4</sup>

Por otro lado, también se producen cambios en la coloración de los dedos de manos y pies debido al frío o estrés (Fenómeno de Raynaud, con la formación de nódulos calcificados bajo la piel), además, puede dar lugar a hinchazón de dedos, dolor y úlceras cutáneas; pueden presentar síntomas psiquiátricos como problemas para conciliar el sueño, depresión y trastornos de ansiedad; aumento de la frecuencia de infecciones (neumonías, gastroenteritis, cistitis) dadas las alteraciones del sistema inmune.<sup>2, 4, 10</sup>

En el sistema cardiovascular puede provocar taquicardias o arritmias, entre otras alteraciones cardíacas; en el aparato digestivo, los daños van desde problemas de



deglución, reflujo gastroesofágico, ardor o estreñimiento hasta diarrea, incontinencia urinaria o pérdida de peso, presentando dificultad para absorber los nutrientes debido a problemas de movilidad de los músculos intestinales. <sup>1, 4</sup>

En los pulmones es muy habitual las afectaciones, ya sea en forma de fibrosis pulmonar que puede ocasionar funcionamiento pulmonar reducido, capacidad de respiración reducida y tolerancia al ejercicio reducida; también puede desarrollar presión alta en las arterias pulmonares (hipertensión arterial pulmonar); por otro lado, en los riñones, suele causar también hipertensión arterial renal y un mayor nivel de proteínas en la orina, siendo estas de las afectaciones más graves de la enfermedad, dado que pueden ocasionar crisis renal e insuficiencia renal rápida (o aguda). <sup>2, 4, 10</sup>

Otra de las posibles complicaciones de la enfermedad es la tensión grave de la piel de la cara, la cual puede provocar que la boca se torne más pequeña y angosta, lo que dificulta el cepillado de los dientes e incluso la limpieza por parte de profesionales; por lo general, las personas que sufren de ESP no producen las cantidades normales de saliva, por lo que aumenta aún más el riesgo de caries dentales. <sup>4, 11</sup>

Además, los hombres con esta enfermedad autoinmune suelen sufrir de disfunción eréctil; esta enfermedad también puede afectar las funciones sexuales de las mujeres al reducir la lubricación sexual y limitar la apertura vaginal. <sup>11, 12</sup>

Estos síntomas, de conjunto con las pruebas diagnósticas, ayudan a establecer un diagnóstico diferencial de la ESP de otras enfermedades autoinmunes y reumatológicas, así como diagnosticar más específicamente el tipo de esclerodermia que presenta el paciente.

### **Diagnóstico de la ESP**

Aunque la esclerodermia no tiene cura, en su desarrollo y tratamiento juega un papel clave el diagnóstico precoz de la enfermedad.

En este sentido, el médico de familia debe estar alerta ante la aparición de tres signos de alarma: Fenómeno Raynaud, que consiste en el cambio de coloración de dedos de manos y pies; edemas en los dedos de las manos; y por último, anticuerpos antinucleares (en lo adelante ANA, por sus siglas en inglés) positivos. Si se dan algunos de estos síntomas, el médico de familia debe derivar al paciente a un Especialista en Reumatología o en Inmunología, quien será el encargado de acometer las pertinentes pruebas diagnósticas con el fin de determinar si hay afectación de órganos internos y en qué grado. <sup>2, 4</sup>

El especialista realizará un examen físico que, entre otros detalles, incluirá si se detecta estrechamiento o engrosamiento de la piel en los dedos de manos y pies, en la cara o en otra parte del cuerpo. Puede buscar anomalías en los vasos sanguíneos que se puedan observar a través de la piel y explorará pulmones, corazón y abdomen. <sup>1, 4</sup>

También comprobará la tensión arterial y puede solicitar un hemograma completo y una analítica de anticuerpos antinucleares, anticuerpos para esclerodermia, tasa de



sedimentación eritrocítica, factor reumatoideo y factores metabólicos. Además, se pueden realizar radiografías para detectar anomalías óseas, tomografía computarizada (en lo adelante TC) para observar diferencias en la temperatura de la piel entre la lesión y el tejido normal, resonancia magnética (en lo adelante RM) y ecografía para evaluar el tejido blando. <sup>4, 13</sup>

En la mayoría de los casos se buscará evaluar la función pulmonar y se realizarán exploraciones por tomografía computarizada de los pulmones, además de un ecocardiograma y evaluaciones de la función renal, buscando posibles afectaciones en estos órganos, para el caso en que la enfermedad se haya extendido hasta niveles críticos. <sup>2, 4, 13</sup>

Por otro lado, algunos de los exámenes complementarios a orientar son: capilaroscopia del lecho ungueal, radiografía anteroposterior de tórax, electrocardiograma, radiografía de esófago con medio de contraste para determinar tránsito esofagogastroduodenal, endoscopia digestiva, pruebas de función respiratoria en caso de afectación pulmonar tales como prueba de difusión de monóxido de carbono (DLCO) y espirometría básica, así como Tomografía Computarizada torácica de alta resolución, ecocardiograma con el objetivo de descartar hipertensión pulmonar primaria y valorar función cardíaca, radiografía de articulaciones para determinar el tipo de afectación de la articulación y biopsia de piel. <sup>13, 14</sup>

### **Aspectos terapéuticos de la ESP**

A pesar de que esta enfermedad no tiene cura, dado que no se puede detener el proceso subyacente de la esclerodermia o la sobreproducción de colágeno, es importante reconocer y tratar los órganos comprometidos a tiempo para evitar un daño irreversible.

Existen medicamentos, así como también pasos que las personas pueden seguir para aliviar los síntomas del Fenómeno de Raynaud, los problemas cutáneos y la acidez estomacal. <sup>2, 13, 14</sup>

También se cuenta con tratamientos eficaces para aquellas personas con enfermedades graves, como enfermedad renal aguda, hipertensión pulmonar, inflamación pulmonar y problemas gastrointestinales. Si bien hay algunos tratamientos que son eficaces en la atención de algunos aspectos de esta enfermedad, no existe una droga que haya demostrado claramente que detiene o revierte el síntoma principal del engrosamiento y endurecimiento de la piel. <sup>2, 15</sup>

Los medicamentos que han demostrado ser de gran ayuda en el tratamiento de otras enfermedades autoinmunitarias, como la artritis reumatoide y el lupus generalmente no funcionan en personas con esclerodermia. En líneas generales y dado que hay muchas variaciones en el tipo y la gravedad de los síntomas, es vital que cada paciente de esclerodermia reciba una atención personalizada por parte de su profesional médico. <sup>2, 13, 15</sup>

El Fenómeno de Raynaud puede tratarse con medicamentos como antagonistas del calcio o inhibidores de la PDE-5 sildenafil (Viagra), tadalafil(Cialis), los cuales abren



los vasos sanguíneos angostos y mejoran la circulación; para prevenir un daño mayor, es importante mantener todo el cuerpo caliente, especialmente los dedos de las manos y los pies; también es importante proteger las puntas de los dedos y otras áreas de la piel de lesiones, las cuales se pueden producir incluso durante las actividades diarias normales. <sup>1, 15</sup>

La acidez estomacal (reflujo ácido) puede tratarse con antiácidos, especialmente inhibidores de la bomba de protones (omeprazol y otros); estos medicamentos alivian la enfermedad de reflujo gastroesofágico (conocida como GERD, por sus siglas en inglés). La enfermedad renal por esclerodermia puede tratarse con medicamentos para la presión arterial denominados "Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina" (en lo adelante IECA); generalmente, estos medicamentos pueden controlar de manera eficaz el daño renal si el tratamiento se inicia a tiempo; el uso de estos medicamentos ha sido un gran avance en el tratamiento de la esclerodermia. <sup>16, 17</sup>

El dolor muscular y la debilidad pueden tratarse con medicamentos antiinflamatorios como inmunoglobulina intravenosa (en lo adelante IVIg) o medicamentos inmunodepresores; la fisioterapia y la terapia ocupacional pueden ser útiles para mantener la flexibilidad de las articulaciones y la piel; se deberá considerar la derivación precoz a una terapia para contribuir a evitar la pérdida del movimiento y las funciones articulares. <sup>2, 15, 16</sup>

Otra de las líneas del tratamiento de esclerodermia o ESP es el alivio del dolor, para lo cual son prescritos los analgésicos; en ocasiones, para el alivio del dolor, suelen indicarse además la asistencia a distintas terapias que contribuyen a controlar dichas sensaciones desagradables de daño tisular. Utilizadas como un último recurso, las opciones quirúrgicas para las complicaciones de la esclerodermia pueden incluir la amputación de las úlceras en los dedos causadas por una enfermedad de Raynaud grave han dado lugar a la gangrena; además, las personas que tienen presión arterial alta en las arterias de los pulmones (hipertensión pulmonar), como complicación frecuente de la esclerodermia, pueden ser candidatos a un trasplante de pulmón. <sup>1, 17, 18</sup>

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. <sup>19</sup>

La morfea o esclerodermia sistémica progresiva, casi siempre evoluciona hacia la inactividad de forma natural; en algunos casos, los problemas en la piel asociados con la esclerodermia desaparecen por sí solos en tres a cinco años. Para este tipo de esclerodermia, la terapia dirigida a la reducción de la actividad inflamatoria en la enfermedad temprana tiene más éxito que los intentos de disminuir la esclerosis en las lesiones bien establecidas, de ahí la importancia de lograr un diagnóstico temprano de la misma. <sup>1, 15</sup>



Hay evidencia de la eficacia de la fototerapia con rayos ultravioletas UVB para la afectación de la piel superficial, así como la fototerapia con rayos ultravioletas UVA para la afectación de la piel más profunda; sin embargo, no hay certeza aún para la seguridad a largo plazo ni para el riesgo de cáncer de piel. El uso de cremas hidratantes aplicadas con regularidad sobre la piel afectada también resulta de ayuda, así como las cremas de protección solar que ayudan a evitar la hiperpigmentación (color oscuro de la piel) de las zonas afectas. <sup>1, 3, 15</sup>

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. <sup>20, 21, 22</sup>

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. <sup>20, 21, 23</sup>

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. <sup>20, 21</sup>

## **Conclusiones**

La ESP es una importante enfermedad autoinmune afectante al tejido conectivo que se caracteriza por la hiperproducción y acumulación de colágeno en los tejidos corporales. Su diagnóstico está basado en el interrogatorio y la exploración clínica, con apoyo de exámenes complementarios como, por ejemplo, hemograma completo y analítica para examen de anticuerpos específicos. Las principales líneas de tratamiento de la esclerodermia están basadas en los inmunodepresores, aunque también existen como terapéuticos efectivos los relajantes musculares, antiinflamatorios, así como ciertos consejos para la vida cotidiana y una alimentación adecuada. Resulta de gran utilidad en el tratamiento de la enfermedad, el diagnóstico temprano de la misma, mediante la identificación de sus signos y síntomas de alarma. Los grupos de riesgo para esta enfermedad están basados en los factores de riesgo a la misma, entre los cuales se encuentra antecedentes familiares de enfermedad reumática y/o autoinmune.



## Referencias Bibliográficas

1. Equipo de Redacción de La Vanguardia. ¿Qué es la esclerodermia? Síntomas, causas y cómo tratar la enfermedad [Internet]. Madrid: La Vanguardia; 2019 [actualizado 5 Abr 2019][citado 15 Ago 2019]. Disponible en: <https://www.lavanguardia.com/vida/salud/enfermedadesautoinmunes/20190405/461464407686>
2. García B. ¿Cómo se desarrolla la esclerodermia? [Internet]. Madrid: CinfaSalud Equipo Médico; 2018 [citado 15 Ago 2019]. Disponible en: <https://www.cinfasalud.com/areas-de-salud/vivir-con/enfermedadesautoinmunes/esclerodermia/>
3. Valentini G, Medsger TA, Silman AJ, Bombardieri S. The assessment of the patient with systemic sclerosis. ClinExpRheumatol. 2015; 21 Suppl29: S230 [citado 15 Ago 2019].
4. Personal de Mayo Clinic. Esclerodermia [Internet]. Arizona: Mayo Clinic; 2016 [citado 15 Ago 2019]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/eses/diseases-conditions/scleroderma/diagnosis-treatment/drc-20351957>
5. Castillo G. ¿Qué es la esclerodermia y por qué se da más en mujeres? [Internet]. Lima: Vital; 2016 [citado 15 Ago 2019]. Disponible en: <https://vital.rpp.pe/expertos/que-es-la-esclerodermia-y-por-que-se-da-mas-en-mujeres-noticia-608995>
6. Hassan ML, Nudenberg B. Consenso sobre esclerodermia. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Dermatología Comisión Directiva 2005-2006. [citado 15 Ago 2019].
7. Sahin M T, Barris, Karaman A. Parry-Romberg syndrome a possible association with borreliosis. J Eur Acad Dermatol, 2015; 18: 204-207
8. Yu B, Eisen A. Esclerodermia localizada. En: Fitzpatrick, Dermatología en medicina general, 6ta edición 2015 [citado 15 Ago 2019].
9. Remedios Batista SE, Montada Cedeño E, Del Campo Avilés E, Torres Pérez L, Fernández Portelles A, Paneque Landrove OS, et al. Mecanismos etiopatogénicos en la esclerosis sistémica. ccm [Internet]. 2016 Mar [citado 15 Ago 2019]; 20( 1 ): 122-136. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S156043812016000100010&Ing=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S156043812016000100010&Ing=es).
10. Goldman L, et al., eds. Systemic sclerosis (scleroderma) [Esclerosis sistémica (esclerodermia)]. En: Goldman-Cecil Medicine (Medicina de Cecil Goldman). 25.ª ed. Philadelphia, Pa.: Saunders Elsevier; 2016 [citado 16 Ago 2019]. Disponible en: <http://www.clinicalkey.com>
11. Denton CP. Overview and classification of scleroderma disorders (Descripción general y clasificación de los trastornos esclerodérmicos) [Internet]. Arizona: UpToDate; 2016 [actualizado 28 Mar 2016] [citado 16 Ago 2019]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/home>
12. Denton CP. Overview of the treatment and prognosis of systemic sclerosis (scleroderma) in adults (Descripción general del tratamiento y pronóstico de la esclerosis sistémica [esclerodermia] en adultos) [Internet]. Arizona: UpToDate;



- 2016 [actualizado 28 Mar 2016] [citado 16 Ago 2019]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/home>
13. Ornilla E. Esclerodermia o esclerosis sistémica [Internet]. Madrid: Clínica Universidad de Navarra; 2016 [citado 16 Ago 2019]. Disponible en: <https://www.cun.es/enfermedadestratamientos/enfermedades/esclerodermia>
  14. Scleroderma. NIAMS. National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases. National Institutes of Health, Department of Health and Human Services. USA. Junio de 2016 [citado 16 Ago 2019]. Disponible en: [http://www.niams.nih.gov/Portal\\_En\\_Espanol/Informacion\\_de\\_Salud/default.asp](http://www.niams.nih.gov/Portal_En_Espanol/Informacion_de_Salud/default.asp)
  15. AskMayoExpert. Scleroderma (Esclerodermia). Rochester, Minn.: Fundación Mayo para la Educación e Investigación Médica; 2016 [citado 16 Ago 2019].
  16. Denton CP, Hughes M, Gak N, Vila J, Buch MH, Chakravarty K. et al. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2016 [citado 16 Ago 2019]; 55:1906-10 doi:10.1093/rheumatology/kew224.
  17. Remedios Batista SE, Velázquez Grass A, Del Campo Avilés E, Torres Pérez L, Fernández Portelles A. Ciclofosfamida en el tratamiento de la esclerosis sistémica. *Correo Científico Médico*. [Internet]. 2015 [citado 21 Ago 2019]; 19(4):706-17. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1560](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560)
  18. Remedios Batista SE, Carralero Rivas R, Cedeño Montada E, Pérez Jardinez R, Alberteris Rodríguez A, Calzadilla Columbié C. Impacto social de una conducta terapéutica diferente para la esclerosis sistémica. *Correo Científico Médico*. [Internet]. 2017 [citado 21 Ago 2019]; 21(1):219-35. Disponible en: <http://www.revcomed.sld.cu/index.php/cocmed/article/view/>
  19. Ramírez Vázquez H, Reyes González ME. El trasplante de células madre para la esclerodermia grave mejora la supervivencia y la calidad de vida [Internet]. La Habana: Infomed; 2018 [citado 22 Ago 2019]. Disponible en: [http://www.sld.cu/node?iwpost=2018%2F01%2F06%2FEI%20trasplante%20de%20c%20c%20A9lulas%20madre%20para%20la%20esclerodermia%20grave%20mejora%20la%20supervivencia%20y%20la%20calidad%20de%20vida%2F163654&iwp\\_ids=1\\_63654&blog=1\\_aldia](http://www.sld.cu/node?iwpost=2018%2F01%2F06%2FEI%20trasplante%20de%20c%20c%20A9lulas%20madre%20para%20la%20esclerodermia%20grave%20mejora%20la%20supervivencia%20y%20la%20calidad%20de%20vida%2F163654&iwp_ids=1_63654&blog=1_aldia)
  20. Con Bien Estar. Esclerodermia. ¿Cómo sentirse mejor a través de la dieta? [Internet]. Buenos Aires: TN; 2016 [citado 22 Ago 2019]. Disponible en: [https://tn.com.ar/salud/actitud/esclerodermia-como-sentirse-mejor-traves-de-la-alimentacion\\_684674](https://tn.com.ar/salud/actitud/esclerodermia-como-sentirse-mejor-traves-de-la-alimentacion_684674)
  21. Martínez Blasco E. ¿Qué es y cómo tratamos naturalmente la esclerodermia? [Internet]. Barcelona: Mejor Con Salud; 2019 [citado 23 Ago 2019]. Disponible en: <https://mejorconsalud.com/que-es-y-como-tratamos-naturalmente-la-esclerodermia/>
  22. Instituto Valenciano de Microbiología (I V A M I). Pruebas genéticas - Esclerodermia sistémica (Systemic scleroderma) - Genes IRF5 y STAT4 [Internet]. Valencia: IVAMI; 2015 [citado 26 Ago 2019]. Disponible en: <https://www.ivami.com/es/pruebas-geneticas-mutaciones-de-genes-humanos-enfermedades-neoplasias-y-farmacogenetica>



**Primer Congreso Virtual de  
Ciencias Básicas Biomédicas en Granma.  
Manzanillo.**



23. Bossini Castillo L, Martín JE, Días Gallo LM, Rueda B, Martín J. Genética de la esclerodermia [Internet]. Madrid: Reumatología Clínica; 2010 [citado 26 Ago 2019]. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es/genetica-deesclerodermia/index.php>