Aprender qué es la esclerodermia

Conoce la Esclerodermia®

Guía para los cuidadores y seres queridos de una persona con esclerodermia

"A mi estar en contacto con otras personas con esclerodermia, me ayuda muchísimo"

Elena, persona con esclerodermia

conocelaesclerodermia.com

Comprender la esclerodermia

La esclerodermia —también conocida como esclerosis sistémica— puede ser una enfermedad difícil de entender. Pero vale la pena tomarse un tiempo para conseguir entenderla. Cuanto más sepas y entiendas, más seguro te sentirás con el cuidado que puedes ofrecer, y el apoyo que ofrecerás será mejor.

En este folleto se resumen los conocimientos científicos actuales y experiencias reales para ayudarte a comprender mejor la esclerodermia.

También encontrarás información y recursos prácticos en **www.conocelaesclerodermia.com**

Índice

¿Qué es la esclerodermia? 3

¿Qué ocurre en el cuerpo? 5

¿Por qué las personas padecen esclerodermia? 9

¿Esclerodermia o esclerosis sistémica? ¿Por qué tiene dos nombres? 11

¿Qué síntomas podrían presentarse? 13

¿Cómo deben controlarse los síntomas? 25

¿Cómo se tratan los síntomas? 35

¿Qué puede deparar el futuro? 37

Preguntas frecuentes 39

¿Qué es la esclerodermia?

La esclerodermia es una enfermedad que da lugar al endurecimiento y engrosamiento de zonas de la piel, y en ocasiones problemas en los órganos internos y los vasos sanguíneos.[1]

La esclerodermia está provocada por el ataque del sistema inmunitario al tejido conjuntivo presente debajo de la piel y alrededor de los órganos internos y los vasos sanguíneos. Esto provoca la cicatrización y engrosamiento del tejido de estas zonas.[1]

Existen varios tipos de esclerodermia con gravedad variable. Algunos tipos son relativamente leves y mejoran por sí solos a larga, mientras que otros pueden conducir a problemas graves y potencialmente mortales.[1]

La esclerodermia hasta la fecha no tiene cura, pero la mayoría de las personas con la enfermedad pueden llevar una vida plena y productiva.[1]

La esclerodermia es una enfermedad rara.[2] En Europa, una enfermedad rara se define por afectar a menos de 5 personas de cada 10 000.[3] En Estados Unidos, una enfermedad rara se define por afectar a menos de 200 000 personas de toda la población.[4]

La esclerodermia forma parte de una familia de enfermedades que afectan al tejido conjuntivo. El tejido conjuntivo se encuentra en casi todas las partes del cuerpo. Se encarga de integrar todas las partes del cuerpo y soporta, conecta y separa las distintas partes del cuerpo. Puesto que la esclerodermia afecta al tejido conjuntivo, los síntomas pueden producirse en cualquier parte del cuerpo, incluyendo la piel, los músculos, los vasos sanguíneos y los órganos internos.[5, 6]

En la esclerodermia, el sistema inmunitario provoca que el proceso de curación natural se sobrecargue y produzca demasiado colágeno.[5, 7, 8]

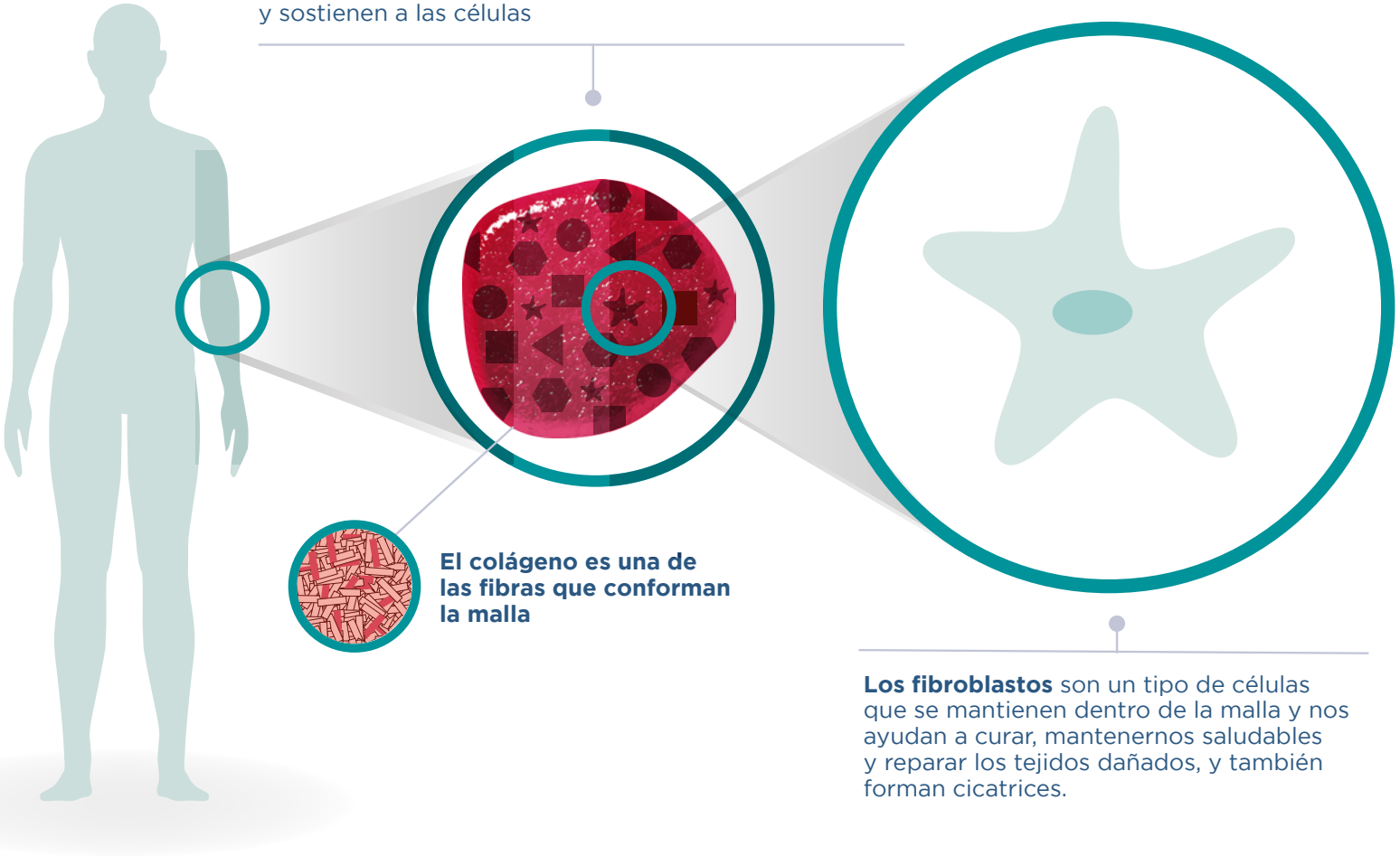
NIKE

¿Qué ocurre en el cuerpo?

Descripción del tejido conectivo[5, 7, 9, 10]

El tejido conectivo se encuentra en casi todas las partes del cuerpo. Se encarga de integrar todas las partes del cuerpo y soporta, conecta y separa las distintas partes del cuerpo.

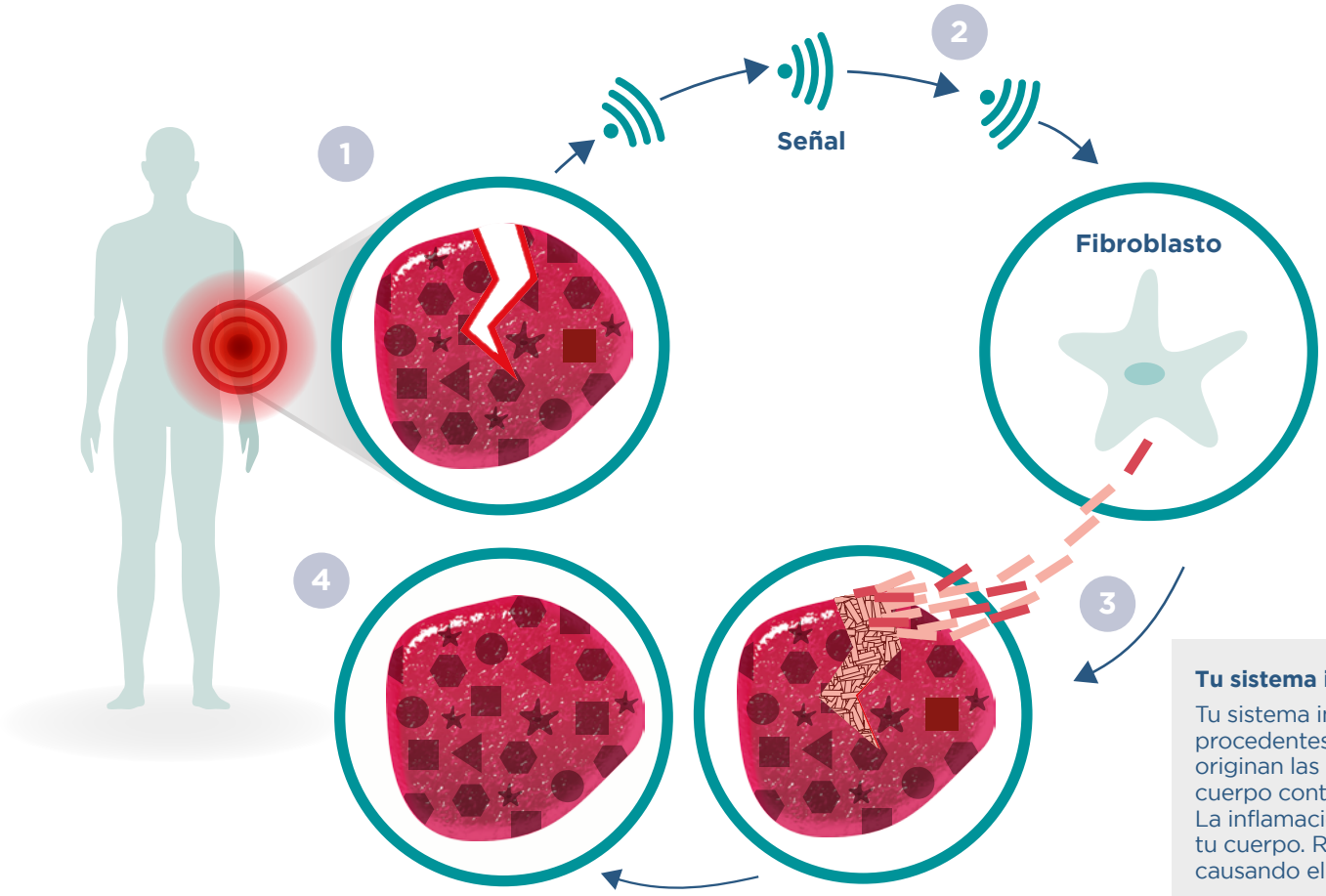
El tejido conectivo es como un bizcocho en el que las células se colocan como si fueran trocitos de fruta. Está formado por una malla de fibras que soportan y sostienen a las células



El colágeno es una de las fibras que conforman la malla

Los fibroblastos son un tipo de células que se mantienen dentro de la malla y nos ayudan a curar, mantenernos saludables y reparar los tejidos dañados, y también forman cicatrices.

Cuando alguna parte del cuerpo se daña (por ejemplo, cuando sufre alguna lesión), se inicia un ciclo de curación natural para reparar el daño[5, 7-10]



1. **Cuando sufre una lesión, el sistema de defensa natural del cuerpo (sistema inmunitario) entra en acción. La zona se inflama.**
2. **El sistema inmunitario** envía señales a los fibroblastos para reparar el daño.
3. **Los fibroblastos producen colágeno y otras sustancias** para reparar los daños en el tejido conectivo; esto forma una cicatriz.
4. **El daño se repara.** La cicatriz se ablandará con el tiempo, a medida que se recuperan los tejidos circundantes normales. En la fibrosis, este ablandamiento normal de la cicatriz no se produce en cantidad suficiente.

¿SABÍAS QUE...?

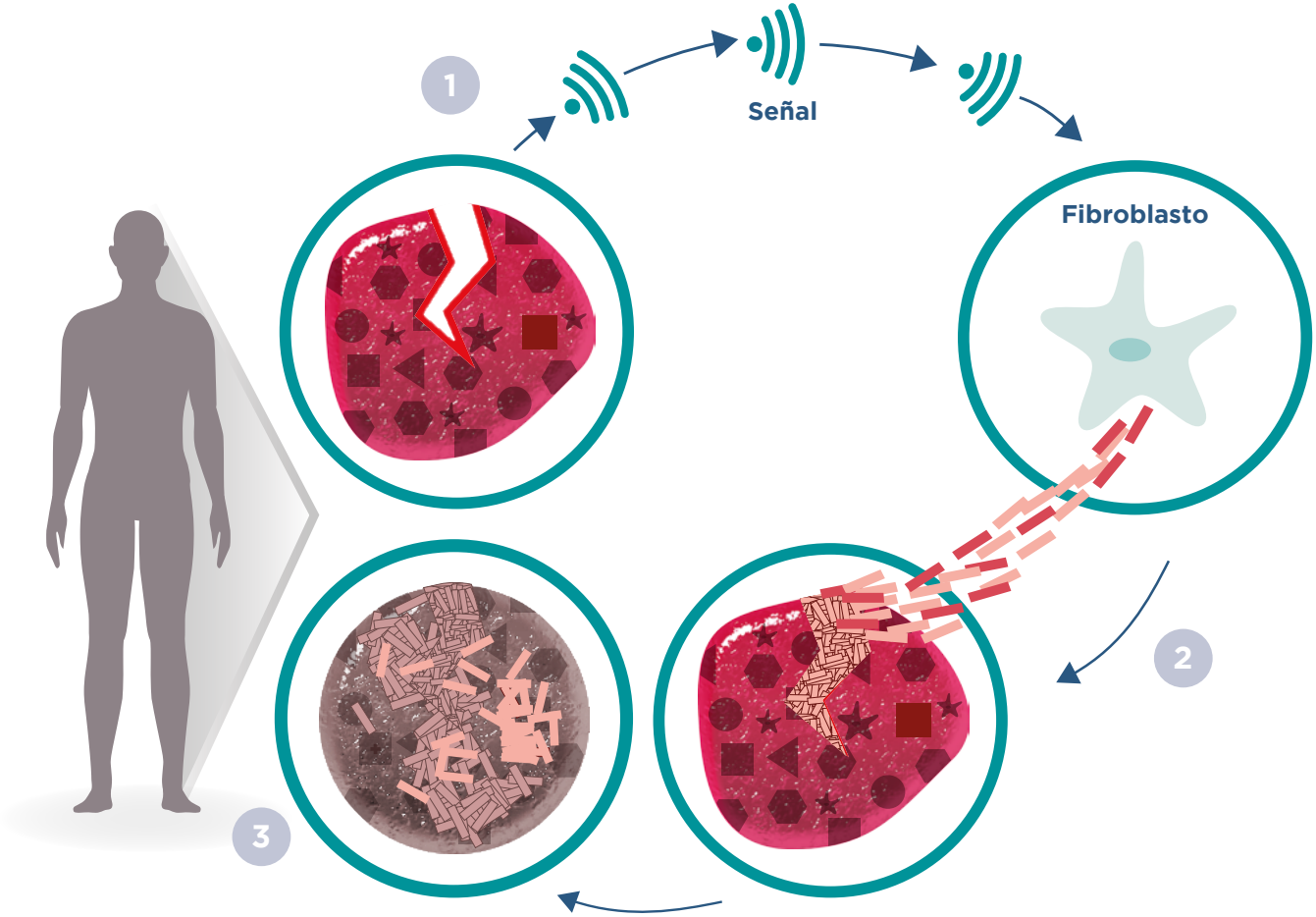
Tu sistema inmunitario tiene memoria[8]

Tu sistema inmunitario te protege contra las amenazas procedentes de bacterias y virus, así como de los peligros que originan las lesiones en los tejidos. La respuesta inmediata del cuerpo contra una amenaza consiste en producir inflamación. La inflamación es la respuesta normal de las defensas de tu cuerpo. Rodea, contiene y se deshace de lo que está causando el problema (infección, astilla, espina, etc.).

Una vez que se ha eliminado el peligro, tu sistema inmunitario produce unas sustancias especiales llamadas anticuerpos. Están programados para reconocer a las bacterias, virus o peligros de otro tipo a los que hayas estado expuesto.

Los anticuerpos los encuentran e informan al sistema inmunitario para que puedan ocuparse rápidamente de ellos.

En la esclerosis sistémica, el sistema inmunitario provoca que el proceso de curación natural se sobrecargue y produzca demasiado colágeno[5, 7-10]



1. **El sistema inmunitario envía mensajes erróneos a los fibroblastos,** y les indica que produzcan grandes cantidades de colágeno. Esto ocurre porque cree que sus propias células son un peligro e intenta defender al cuerpo contra sí mismo.
2. **Entonces, los fibroblastos producen demasiado colágeno.**
3. **El colágeno innecesario y en exceso,** se agrupa para formar áreas gruesas y rígidas similares a cicatrices.

El exceso de cicatrización puede empeorar el problema. El mismo tejido cicatricial (tejido fibrótico) puede provocar daños, desencadenar la inflamación y creación de colágeno y la respuesta cicatricial; el ciclo sigue y sigue.

El tejido fibrótico es rígido y funciona de manera distinta al tejido normal. La fibrosis y la inflamación de la piel y otros órganos afecta a su funcionamiento y provoca los síntomas de la esclerosis sistémica.

¿SABÍAS QUE...?

La esclerosis sistémica es una enfermedad "autoinmune"
Auto = propio
Inmune = protección contra

¿Por qué las personas padecen esclerodermia?

Esta pregunta no tiene una respuesta sencilla. Nadie sabe a ciencia cierta por qué algunas personas padecen esclerodermia y otras no.[7]

Sabemos que la esclerodermia no es una infección como la varicela o la gripe. No se contagia de otra persona que la padezca.

La esclerodermia no es una enfermedad que puedas traspasar directamente a tus hijos o heredar de tus padres. La genética y los genes pueden tener un pequeño papel en el riesgo de padecerla.[5-7, 11]
Si algún miembro de la familia tiene esclerodermia, sus familiares cercanos corren un riesgo mayor que el resto de las personas de padecer esclerodermia.[5]

Lo que parece más probable es que algunas personas tienen un "interruptor" para la esclerodermia que se enciende por algún motivo. Nadie sabe a ciencia cierta cuál puede ser el desencadenante.

Es probable que los acontecimientos muy estresantes para el cuerpo (como una lesión física, la exposición a productos químicos tóxicos o la tensión nerviosa) alerten al sistema inmunitario y también alteren el funcionamiento de los genes de la persona. Esto podría ser el desencadenante de la esclerodermia en algunas personas.[7,9,12,13]

No hay manera de averiguar quién padecerá esclerodermia ni de saber cómo ocurrió en las personas que han recibido el diagnóstico. Los científicos están investigando el funcionamiento de la esclerodermia, así que sabremos más en el futuro.

"Mi hija Andrea es muy valiente, muy fuerte, muy carismática y todo lo lleva con una sonrisa."

Asun, cuidadora de una persona con esclerodermia

¿Esclerodermia o esclerosis sistémica? ¿Por qué tiene dos nombres?

La esclerodermia es una familia de enfermedades que por lo general se caracterizan por el endurecimiento de la piel.[6]

Esclerodermia

combina las palabras griegas esclero (duro) y derma (piel).

Se usan distintas palabras para describir esta familia de enfermedades y todas ellas tienen significados ligeramente distintos:

- **Esclerodermia:** se utiliza para describir la esclerosis (endurecimiento) de la piel (derma).
- **Sistémico:** se utiliza cuando una enfermedad afecta a varios tejidos y órganos o a todo el organismo en general.
- **Esclerosis:** se utiliza para describir el endurecimiento de los tejidos del organismo.

La esclerodermia se divide principalmente en dos formas: la localizada y la esclerosis sistémica.[6]

La esclerosis sistémica se divide en cinco subtipos: cutánea limitada, cutánea difusa, preesclerodermia, sine esclerodermia y síndrome de superposición.[2] Los subtipos de esclerosis sistémica ayudan a los médicos a hacerse una idea mejor de los síntomas y problemas que pueda notar la persona, y a elaborar un plan de tratamiento que pueda beneficiarle.

Los términos "esclerodermia" y "esclerosis sistémica" suelen utilizarse para referirse a un tipo de esclerodermia que afecta a diversos órganos, pero el término correcto es **esclerosis sistémica**.[10]

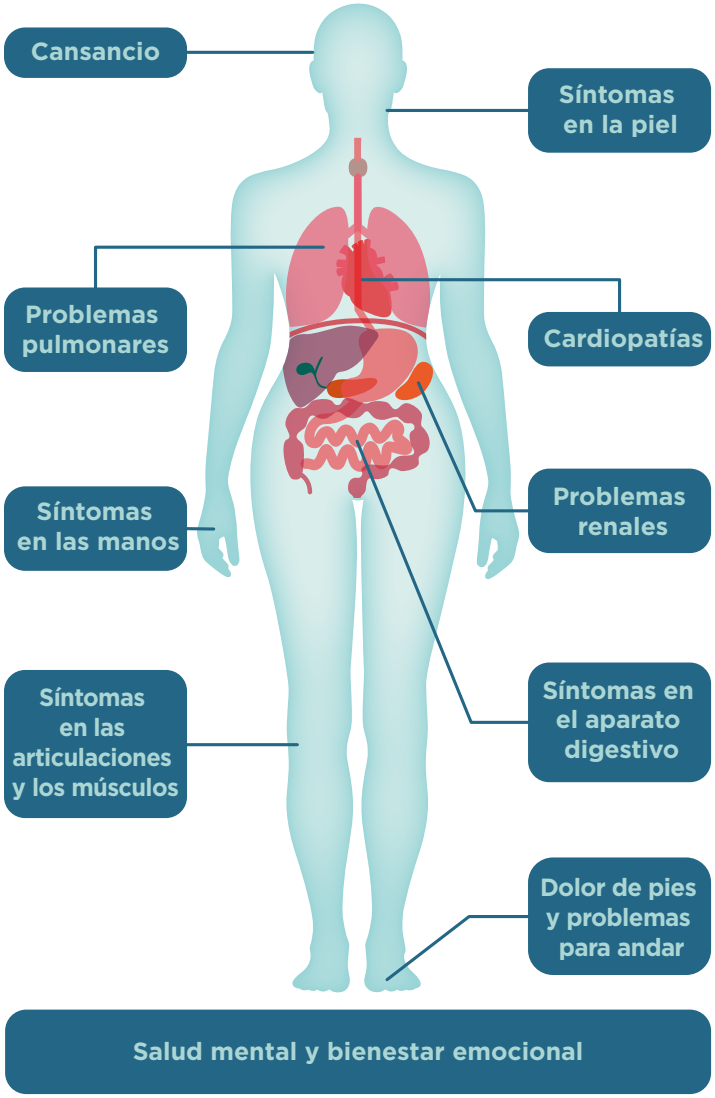
La familia de enfermedades de la esclerodermia[2, 6]

RUNGE

¿Qué síntomas podrían presentarse?

Como el tejido conjuntivo se encuentra en todas las partes del organismo, la esclerodermia puede producir numerosos síntomas diferentes. Pero la persona que cuidas no tiene por qué tenerlos todos. La mayoría de las personas empiezan solo con uno o dos síntomas, que pueden aparecer en cualquier orden. Pueden ser leves o más graves y pueden variar a lo largo del tiempo.[5, 14, 15]

Pero uno de los aspectos de la esclerodermia es que las personas presentan combinaciones distintas de síntomas y tienen experiencias y problemas distintos con estos síntomas.[9,16,17]



La mayoría de estos síntomas se pueden controlar, lo que asegura que tanto tú como la persona que cuidas podréis seguir haciendo la mayoría de cosas con las que disfrutáis.

Anima a la persona que cuidas a que comunique todos sus síntomas al médico/enfermero, sin importar lo insignificantes que puedan parecer. Esto les ayuda a comprender mejor los efectos de la esclerodermia. No temáis hacer preguntas sobre los síntomas.

"La esclerodermia nunca me va a quitar el sol. la naturaleza y sobre todo mis ganas de vivir, crear y sentir."

Elena, persona con esclerodermia

Síntomas en la piel

Casi todas las personas con esclerodermia (más del 90 %) presentan algunos síntomas en la piel.[2, 7]

Estos síntomas pueden ser los siguientes:

Engrosamiento de la piel particularmente en las articulaciones de los dedos.[2]

Piel tensa o brillante en la cara, los brazos y las piernas. La piel tensa de alrededor de las articulaciones puede impedir un movimiento adecuado. A esto se le da el nombre de contracturas. Las personas también pueden presentar **picor de la piel**.[2]

Pequeños puntos rojos (llamados telangiectasia), que presentan cerca del 75 % de las personas con esclerodermia.[7] Consiste en el ensanchamiento de pequeños vasos sanguíneos, por lo general en las manos y la cara.

Bultos duros (llamados calcinosis) en aproximadamente el 25 % de las personas con esclerodermia.[7] Se componen de una acumulación de sales de calcio por debajo de la piel y aparecen en los puntos de presión, como las puntas de los dedos.

"Mi hija Andrea es una luchadora nata, no ha dejado de trabajar e intenta seguir llevando una vida medianamente normal a pesar de la esclerodermia. Es mi heroína."

Asun, cuidadora de una persona con esclerodermia

Síntomas en las manos y en los pies

Síntomas en las manos

- **El fenómeno de Raynaud** se produce en más del 90 % de las personas con esclerodermia.[7, 18] Es uno de los síntomas tempranos más frecuentes.[17] Está provocado por espasmos en los vasos sanguíneos pequeños de las puntas de los dedos. Esto reduce la irrigación de la zona provocando un cambio de color (por lo general al color azul/morado y a continuación al rojo) y el enfriamiento. Suele ocurrir cuando el clima es frío o cuando la persona está estresada. A veces puede provocar dolor o el adormecimiento de los dedos.[18]
- **Zonas enrojecidas e inflamadas**, por lo general en los dedos de las manos y los pies, que duelen si se tocan (a veces se les llama sabañones), y que pueden desarrollarse debido al fenómeno de Raynaud.[19]

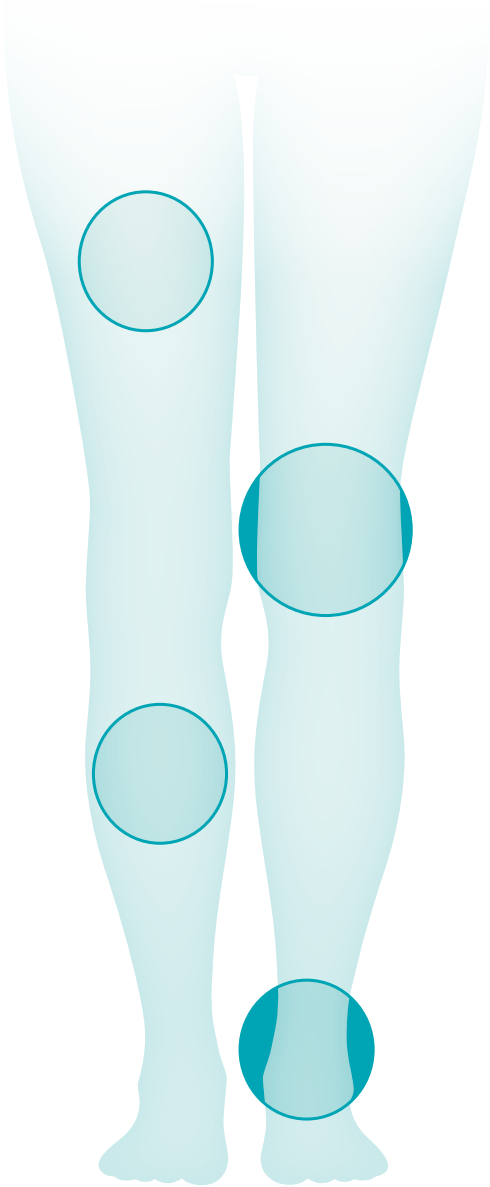
- **Manos y dedos hinchados.**[20]
- **Tirantez y engrosamiento de la piel de los dedos** (llamado esclerodactilia). A veces esto puede provocar que sea difícil estirar las manos. Los dedos no se mueven tan bien como deberían o la persona tiene dificultades para sujetar objetos.[17]

- **Las úlceras o heridas abiertas** se producen en cerca del 40 % de las personas con esclerodermia, particularmente en las puntas de las dedos de las manos o los dedos de los pies.[7] Por lo general se producen después de un corte o un golpe, pero también pueden aparecer a causa del fenómeno de Raynaud. La persona que a la que cuidas siempre debe acudir al médico si presenta una úlcera o herida abierta, sin importar lo pequeña o leve que pueda parecer. De este modo, el médico podrá asegurar que no se infecten.
- **Dolor o rigidez** en las articulaciones de los dedos.[16]

Síntomas en los pies

- **El fenómeno de Raynaud** también puede afectar a los dedos de los pies.[21]
- **Molestias al andar** debido a las alteraciones en la parte de la planta del pie justo detrás de los dedos. Algunos pacientes definen esto como si estuvieran caminando sobre guijarros.[21]

Síntomas en las articulaciones y los músculos



En algún momento, en torno al 65 % de las personas con esclerodermia presentan problemas en las articulaciones o los músculos.[7]

Estos problemas pueden afectar a cualquier zona, desde las caderas hasta los dedos, y pueden dificultar la capacidad para mantenerse activo. Los músculos se pueden debilitar si se pierde la forma física al hacer menos ejercicio.

Los síntomas pueden ser los siguientes:[2, 16, 17]

- **Piel tensa** o **articulaciones inflamadas.**
- **El dolor articular** o **el dolor a la palpación** también puede estar provocado por la inflamación.
- **A veces, también pueden ocurrir otras enfermedades de las articulaciones** junto con la esclerodermia tales como la artritis reumatoide.[2]
- **Dolores musculares:** pueden provocar que la persona se sienta como si hubiera realizado demasiado ejercicio.

"La relación médico-paciente es muy importante, para poder consultar, poder hablar, poder preguntar cualquier duda que tengas."

Asun, cuidadora de una persona con esclerodermia

Problemas pulmonares

Si bien la mayoría de las personas con esclerodermia presentan algo de fibrosis y cicatrización en los pulmones, solo del 40 al 75 % presentan alteraciones perceptibles.[22] Hasta la mitad de las personas que estarán afectadas presentan los síntomas en los tres primeros años de la enfermedad.[22, 23]

Es importante conocer si la esclerodermia está afectando los pulmones de la persona a la que cuidas. Si presenta síntomas relacionados con los pulmones, debe acudir al médico lo antes posible. De este modo se podrá examinar y recibir los tratamientos recomendados.

La esclerodermia puede afectar a los pulmones de dos maneras:[24]

1. **Hipertensión arterial pulmonar (HAP).** La HAP afecta a cerca del 15 % de las personas con esclerodermia.[7]

   Se produce porque la fibrosis estrecha los vasos sanguíneos pequeños de los pulmones. Esto provoca el aumento de la presión de la arteria pulmonar (un vaso sanguíneo grande que transporta la sangre a los pulmones), porque la arteria está intentando forzar el paso de la sangre a través de vasos sanguíneos más estrechos. El organismo intenta resolver el problema haciendo que la parte derecha del corazón trabaje mucho más intensamente.[25]

Los síntomas de la hipertensión arterial pulmonar incluyen:[24, 25]

- Dificultad para respirar.
- Sensación de cansancio.
- Mareos.
- Dolor en el pecho.
- Piernas inflamadas.

El médico controlará regularmente a la persona a la que cuidas. Si presenta hipertensión arterial pulmonar, la tratarán con los tratamientos adecuados.

2. **Enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID).** La EPID puede evolucionar a fibrosis pulmonar. La EPID puede afectar en algún grado a la mayoría de las personas con esclerodermia, pero sólo entre el 40 y el 75 % de las personas evolucionan a fibrosis pulmonar como para tener afectada la función pulmonar o tener síntomas[22].

   La fibrosis pulmonar ocurre porque la fibrosis ó cicatrización afectan a los pequeños sacos de aire de los pulmones (los alvéolos), volviéndolos rígidos y con menos capacidad para inflarse y desinflarse. Los alvéolos son los responsables de transferir el oxígeno desde el aire de los pulmones hacia la sangre y de extraer el dióxido de carbono de la sangre para exhalarlo. La cicatrización y la rigidez provocan que los pulmones no puedan trabajar eficazmente que ya no pueden trabajar eficazmente.[26]

Problemas pulmonares

Algunas personas con esclerodermia pueden presentar síntomas respiratorios leves que notan solamente cuando hacen algún esfuerzo realmente intenso. Otras personas pueden presentar una dificultad para respirar más grave que afecta a sus actividades diarias[16].

Los síntomas de fibrosis pulmonar incluyen:[16, 24, 25]

- Sentirse muy cansado realizando las actividades de un día normal.
- Quedarse sin aliento haciendo tareas simples como subir escaleras.
- Tos seca que no desaparece.
- Sensación de rigidez en el pecho.
- Sensación de mareo.

Los médicos especialistas de varios países recomiendan que se estudie regularmente la función pulmonar, como mínimo anualmente, en las personas con esclerodermia.[27-30] De esta manera ellos pueden tratar los síntomas lo antes posible.

Anima a la persona que cuidas a comunicar todos los síntomas al médico. Cuanto antes se hable con el médico, antes se podrá hacer algo para remediarlo.

"Debemos estar abiertos a los cambios que vamos a ir sufriendo y adaptándonos a ellos."

Elena, persona con esclerodermia

Cardiopatías

Las enfermedades cardíacas se van haciendo más frecuentes a medida que nos hacemos mayores, por lo que no sorprende que las personas con esclerodermia padecen los mismos problemas de corazón que el resto de la población. No obstante, pueden producirse algunos problemas de corazón debido a la esclerodermia.

Los problemas de corazón pueden surgir por diversos motivos, por lo general porque la fibrosis (cicatrización) puede afectar al músculo, las válvulas o las estructuras internas o que circundan al corazón que ayudan a que este funcione correctamente. Los problemas de corazón pueden ayudar al médico o al enfermero a conocer algo más sobre la progresión de la afección de la persona.[31]

Los síntomas de los problemas de corazón son diversos y pueden ser difíciles de detectar. Puede que no haya ningún síntoma.[31]

Los síntomas incluyen:[31]

- Disnea (dificultad para respirar).
- Sentir que el corazón late con fuerza, irregularmente o que aletea (palpitaciones).
- Sensación de mareo leve.
- Desmayo.
- Cansancio.

El médico controlará regularmente el corazón de la persona que cuidas para buscar posibles problemas y para garantizar que no se deja pasar nada. Anima a la persona que cuidas a que acuda a las citas médicas y comunique al médico la posible presencia de problemas de corazón. Ellos podrán identificarlos y tratarlos lo antes posible.

Síntomas en el aparato digestivo

El aparato digestivo incluye muchos órganos distintos tales como la boca, el estómago y los intestinos. Participa en gran número de actividades, por lo que no sorprende que la mayoría de las personas con esclerodermia (cerca del 90 %) tengan algunos síntomas relacionados con él.[7] Hay diversos síntomas relacionados con el aparato digestivo y pueden diferir entre las personas.[14, 16, 17, 32]

Los síntomas pueden aparecer debido al modo en que el organismo digiere los alimentos. A medida que los alimentos van entrando al organismo a través de la boca, se van tragando hasta llegar al estómago. Los músculos de las paredes del intestino mueven los alimentos para permitir la digestión. En la esclerodermia, la fibrosis (cicatrización) engruesa un poco las paredes de los intestinos y los músculos no funcionan con la misma eficacia. También puede producir algo de rigidez en la válvula situada en la parte superior del estómago y provocar que no se cierre adecuadamente. Todo esto causa los distintos síntomas que pueden experimentar las personas.[14, 16, 17, 32]

Los síntomas incluyen:[14, 16, 17, 32]

- Pirosis (ardor de estómago) o indigestión.
- Alteraciones del apetito.
- Dolor de estómago.
- Estreñimiento.
- Diarrea.
- Mareos (náuseas).
- Dificultad para tragar.

"Desde que a mi marido le diagnosticaron esclerodermia, le ayudo a seguir una dieta adecuada. La dieta no es que te cure, pero yo creo que ayuda a mantenerte y contribuye a sentirte mejor."

Dolores, cuidadora de una persona con esclerodermia

Problemas renales

Casi la mitad de las personas con esclerodermia presentan algún problema renal.[33] La cicatrización y la fibrosis en los riñones puede reducir su capacidad para funcionar adecuadamente, pero en la mayoría de casos no hay muchos síntomas y por lo general no son graves.

Algunas personas con esclerodermia (5-10 %) sufren un problema más grave llamado crisis renal.[7] Aparece rápidamente y es necesario un tratamiento urgente en el hospital.

Los síntomas de una crisis renal incluyen:

- Alteraciones de la visión.
- Dolor de cabeza.
- Sentirse destemplado.
- Dolor en el pecho.
- Sentirse con malestar general.

Si la persona que cuidas presenta estos síntomas, recomiéndale que se ponga en contacto inmediatamente con el médico. Es posible que necesite tratamiento urgentemente.

Cansancio

Más del 90 % de las personas con esclerodermia sienten un cansancio intenso (en ocasiones también se llama fatiga). Este es uno de los síntomas más frecuentes.[16]

Existen varias maneras de ayudar a la persona que cuidas si esta presenta cansancio. Lo más habitual es recomendarle que descanse. Planificar y moderar el ritmo de las actividades puede ayudar. El paciente puede seguir haciendo lo que desee o lo que tenga que hacer, pero quizás durante periodos de tiempo ligeramente más largos, ráfagas más cortas o con tiempos de descanso intermedios.

Anímale a que le comunique al médico que está sintiendo un cansancio intenso. Así, el médico podrá verificar que el cansancio no está provocado por otras afecciones.

"A pesar de que me sentía extraña, no acudí al médico. Fue cuando ya me ahogaba y mi fatiga era extrema que decidí consultar a mi médico de cabecera."

Elena, persona con esclerodermia

Salud mental y emocional

Si bien no es un síntoma real de la esclerodermia, algunas personas descubren que la enfermedad afecta a su salud mental y emocional.[34]

Algunas personas encuentran que la esclerodermia cambia el modo en que se ven a sí mismos o el modo en los demás los ven o los tratan. Esto puede afectar a la manera de desempeñar el trabajo o al papel dentro de la familia de la persona que cuidas.

Puede ser difícil adaptar la vida a un nuevo conjunto de límites. Puede crear incertidumbre o, en ocasiones, soledad.

Si te preocupa que la persona que estás cuidando tenga problemas de salud mental más graves, como depresión grave o pensamientos suicidas, habla con el médico o el enfermero, o ponte en contacto con alguna asociación de pacientes.

En medio de todo esto, debe recordar pensar en su propia salud.

Tu salud es igual de importante que la de la persona que cuidas.
Intenta acordarte de tener tiempo para cuidarte también.

Sea cual sea tu situación, sin importar lo que sientas, no tienes que pasar solo por ello. Recuerda que puedes pedir ayuda.

La ayuda puede proceder de cualquier parte: tus amigos y familiares, tu médico o el enfermero o un grupo de apoyo local.

Procura hablar con alguien si sientes que tienes dificultades.

"Al principio, cuando no sabía lo que tenía, no lo pasé mal a pesar de que no me encontraba bien... pero cuando supe el diagnóstico de esclerodermia, fue otra cosa.."

Mari Àngels, persona con esclerodermia

¿Cómo deben controlarse los síntomas?

La esclerodermia puede provocar muchos síntomas diferentes y afectar a las personas de distintas maneras. Los síntomas experimentados por una persona con esclerodermia pueden cambiar a lo largo del tiempo, por lo que es importante un control regular con el médico.[35]

El tipo de especialista que se visite y la frecuencia de las visitas dependerán de los síntomas y de cómo se gestionen los cuidados.

Las personas con diagnóstico reciente de esclerodermia tendrán controles cada 3 a 6 meses. Con el tiempo se volverán menos frecuentes (por ejemplo, cada 6 a 12 meses) si tu médico considera que los síntomas de la persona que cuidas están bien tratados y es improbable que cambien mucho.

Como es importante detectar precozmente cualquier cambio, tu ayuda puede ser incalculable. Puedes participar en el control de los síntomas de la persona que ayudas. Tú sabrás lo que es normal para el paciente y le animarás a hablar con los médicos cuando haya algún cambio.

El médico realizará una serie de pruebas de manera rutinaria y si las cosas empiezan a cambiar. Los síntomas pueden ayudar a predecir la evolución de la esclerodermia. Los problemas graves en la piel, así como los síntomas renales, cardíacos y pulmonares pueden necesitar una atención específica.[14, 36]

Haz seguimiento de los síntomas y los posibles cambios

Informa a la persona que cuidas si tiene alguna sugerencia sobre lo que le gustaría preguntar al médico o al enfermero. Es posible que tú también tengas preguntas.

Pruebas médicas de la esclerodermia

No hay ninguna prueba específica para la esclerodermia. Los médicos y enfermeros podrán realizar diversas pruebas para obtener una mejor representación de lo que está ocurriendo y para controlar el progreso de la persona que cuidas.[37]

El médico o el enfermero decidirán qué pruebas es necesario hacer y cuándo hacerlas. Es posible que no se realicen todas las pruebas a la vez.

Es probable que pidan pruebas de función pulmonar y cardíaca al menos una vez al año.[35] Dependiendo de la evolución y el tratamiento, también realizarán pruebas de la función renal y hepática, junto con análisis de sangre y mediciones de la presión arterial.

Podrás acompañar a estas pruebas a la persona que cuidas, o quizás prefiera ir sola. Independientemente de lo que decida, recomiéndale que pida la explicación de los resultados. Así, si no estás presente, le podrás explicar los resultados más tarde. Esto os ayudará a los dos a comprender mejor los síntomas y a saber qué puedes hacer para ayudar.

Pruebas que suelen realizarse para diagnosticar y controlar la esclerodermia

Análisis de sangre y orina

Qué se examina

- Muchos de los compuestos que el cuerpo utiliza o produce que se transportan en la sangre o se excretan por la orina. Estos análisis estudian los niveles de diversos compuestos químicos, proteínas, células, etc., para detectar:
  - Signos de que el sistema inmunitario del cuerpo está activo (inflamación, anticuerpos o autoanticuerpos).
  - Signos de que algunos órganos del cuerpo no están funcionando como deberían.

Qué esperar

Para obtener unos resultados claros, es posible que pidan a la persona que cuidas que no desayune o que evite ciertos alimentos justo antes del análisis. A veces es importante que no tomen su medicación habitual antes de extraer la sangre. El médico o el enfermero informarán sobre esto por adelantado. Si la persona que cuidas no está segura de algo, anímala a hacer preguntas antes de hacer la prueba.

Por lo general, la persona que cuidas tendrá que recoger la orina en un recipiente pequeño.

Comprensión de los resultados

Los análisis de sangre suelen utilizarse para comprender qué está ocurriendo en el organismo y para observar si los órganos están funcionando adecuadamente. Hay muchos tipos de análisis; el médico podría usar algunos para excluir otras causas de los síntomas.

A menudo, las personas con esclerodermia tienen autoanticuerpos en la sangre.

- **Anticuerpos:** pequeñas proteínas que son una parte clave de las defensas del cuerpo contra las bacterias y virus. Buscan y se adhieren a los invasores. Esto ayuda al sistema inmunitario a localizarlos y deshacerse de ellos.
- **Autoanticuerpos:** anticuerpos que se dirigen a las células del organismo en lugar de a los invasores.

Hay muchas formas de autoanticuerpos. Los más frecuentes en las personas esclerodermia se llaman anti-topoisomerasa I (o Scl-70), anti-centrómero (o ACA) o anti-ARN polimerasa III [7, 14,18, 23, 45].Son anticuerpos contra elementos del interior de las células, pero el sistema inmunitario se confunde y los toma por un peligro. Algunos análisis de sangre para detectar autoanticuerpos se utilizan para ayudar a diagnosticar la esclerodermia.[20, 37]

Prueba de los vasos sanguíneos de las uñas

Qué se examina

La salud de los vasos sanguíneos pequeños.

Qué esperar

Su médico o el enfermero usarán un microscopio o una cámara pequeña (a veces un dermatoscopio) para observar la piel de la parte inferior de las uñas (el pliegue de las uñas). Este proceso de observación de estos vasos sanguíneos (capilares) se llama capilaroscopia periungueal [17].

Suele tener lugar en la consulta del médico. Puedes asegurarle a la persona que cuidas que la prueba es indolora.

Comprensión de los resultados

Los resultados informarán del posible estado de los vasos sanguíneos en el resto del organismo. En la esclerodermia pueden tener formas anómalas y esto puede afectar al modo en que la sangre llega a las zonas del organismo. Podría ser uno de los motivos de los problemas de flujo sanguíneo tales como el fenómeno de Raynaud.

Prueba de presión arterial

Qué se examina

La presión de la sangre en los principales vasos sanguíneos que irrigan el cuerpo.

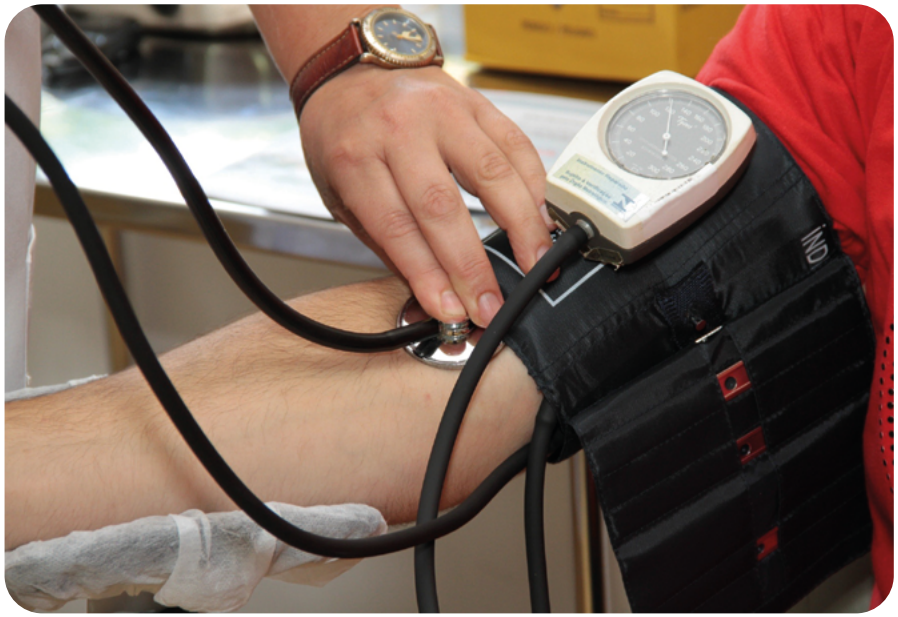
Qué esperar

Se colocará un brazalete alrededor del brazo de la persona. A continuación, el médico o enfermero lo llenarán de aire. Esto puede ser un poco incómodo, pero es temporal. Se liberará lentamente el aire y así se conocerá la presión arterial. Esta prueba es extremadamente frecuente y por lo general tiene lugar en la consulta del médico o enfermero.

Comprensión de los resultados

Se puede usar para controlar el estado general de salud de la persona o para ayudar a ver si puede haber otras si hay otras enfermedades que estén provocando los síntomas.

La presión arterial viene en forma de onda (con cada latido cardíaco), así que se registran dos cifras; una es la presión máxima y la otra la mínima. El resultado ideal es inferior a 120/80 mm Hg, aunque se consideran correctos los valores por debajo de 140/90.[38]



Exploración de la piel

Qué se examina

La salud de la piel.

Qué esperar

Esta prueba suele ser una de las primeras que el médico realizará para evaluar la piel de la persona que cuidas. El médico le pedirá tocar su piel y también podrá usar un microscopio pequeño llamado dermatoscopio para hacer observaciones más detalladas de la piel [17].

Comprensión de los resultados

Esta prueba se utiliza para determinar si los síntomas de la piel pueden tener otras explicaciones. Es posible que deriven a la persona que cuida para realizar más pruebas tales como una biopsia, si el médico tiene alguna preocupación.

Prueba del grosor de la piel

Esta prueba suele llamarse puntuación de Rodnan modificada del grosor de la piel (modified Rodnan skin thickness score) o mRSS.[39]

Qué se examina

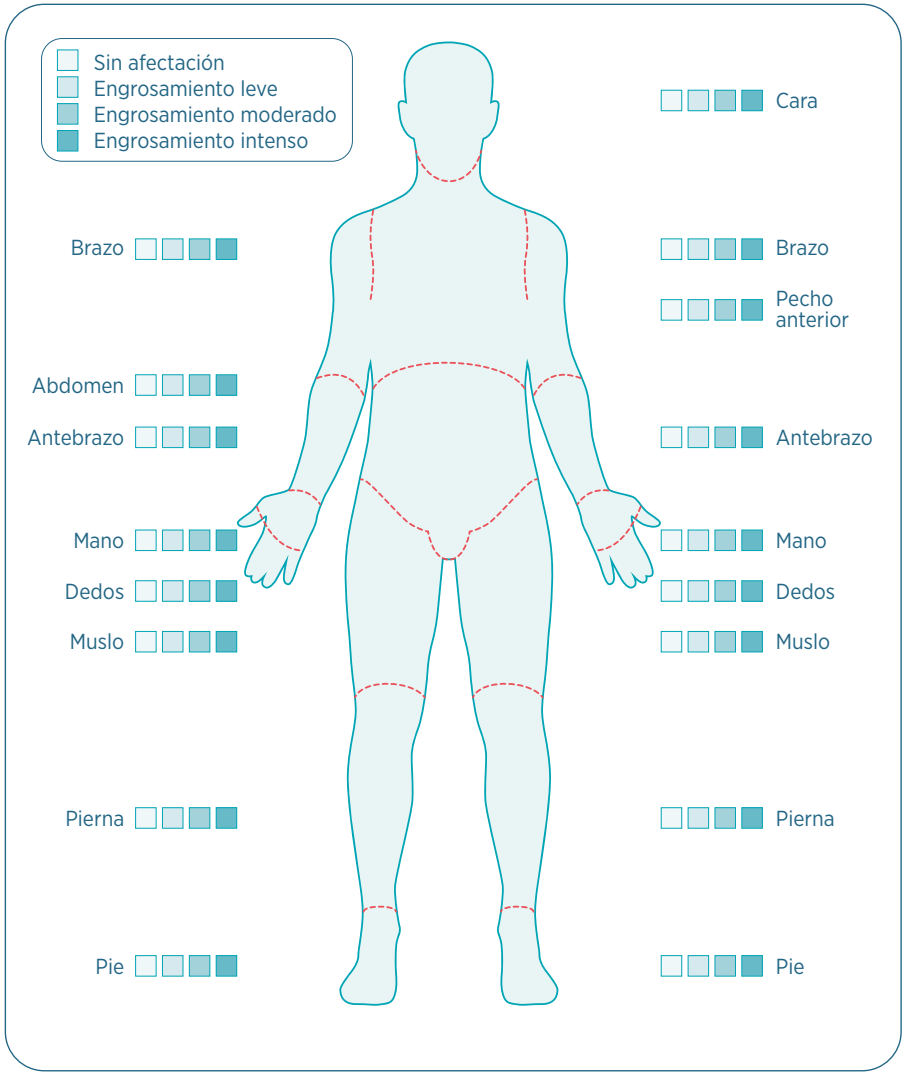
El engrosamiento de la piel.

Qué esperar

El médico palpará el engrosamiento de la piel en varias zonas del cuerpo. A continuación, se asigna a cada zona un número que indica su engrosamiento. Los números más elevados indican un mayor engrosamiento de la piel en comparación con el grosor normal de la piel.

Comprensión de los resultados

Un número elevado indica un mayor engrosamiento de la piel. La ausencia de engrosamiento (en cualquier zona) tiene una puntuación igual a 0. La puntuación máxima depende del número de zonas evaluadas.



Pruebas de salud cardíaca

Qué se examina

- Cómo está latiendo el corazón y cómo es el ritmo (electrocardiograma [ECG]).[17, 40]
- La forma del corazón y lo bien que bombea la sangre (ecocardiograma [ECO]).[41]

Qué esperar

En la mayoría de los casos, estas pruebas se realizan con la persona tumbada.

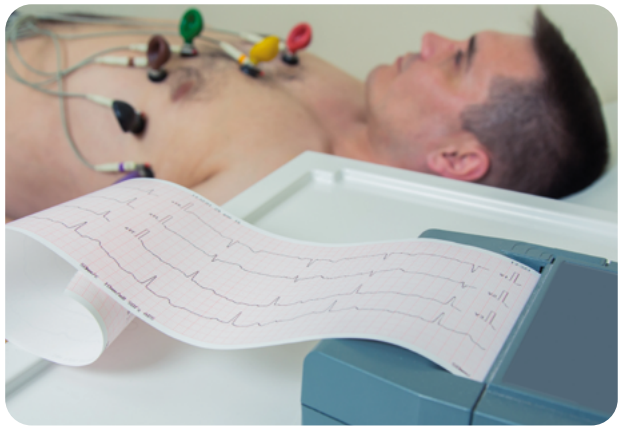
En el electrocardiograma, el médico o enfermero pegarán unos sensores en el pecho que registrarán las señales eléctricas del corazón.

En el ecocardiograma, el médico o enfermero sostendrán un aparato contra el pecho de la persona. Se usan ondas sonoras para crear imágenes del corazón mientras este late. A partir de estas imágenes, el médico puede ver la forma del corazón. También se puede hacer una idea de cómo se mueve la sangre a través del corazón.

El médico o enfermero podrían pedirle una prueba del corazón más específica, pero se lo dirán a la persona antes de que llegue el día. Estas pruebas podrían tener lugar en un centro especialista en cardiología.[40, 41]

Comprensión de los resultados

La salud del corazón no se utiliza para diagnosticar la esclerodermia, pero los resultados pueden indicar si el corazón está afectado. También se puede usar para descartar otras enfermedades que podrían estar causando los síntomas.



Pruebas de salud pulmonar

Pruebas de salud pulmonar —también llamadas pruebas de función pulmonar (PFP)—.

Qué se examina

Lo bien que funcionan los pulmones (cuánto aire se puede inspirar y exhalar, y así como la cantidad de oxígeno que pasa desde los pulmones hacia el organismo).

Qué esperar

Es posible realizar numerosas pruebas, pero por lo general todas consisten en respirar de ciertas maneras en tubos. El médico también puede escuchar los sonidos del interior de los pulmones y es posible que pidan a la persona que se siente en una sala especial para hacer más mediciones y pruebas [17].

Pruebas frecuentes [57]

- Medición de la capacidad y el flujo de aire en los pulmones: espirometría, pruebas de volumen pulmonar.
- Medición del grado de eficacia del aire para pasar a la sangre: pulsioximetría, prueba de difusión de monóxido de carbono y gasometría arterial.

La mayoría de las pruebas se realizan en un centro especialista en neumología, pero algunas las puede realizar otro médico o enfermero.

Comprensión de los resultados

Varía según la prueba. El médico controlará los posibles cambios a lo largo del tiempo en la salud de los pulmones de la persona.

Pruebas de diagnóstico por la imagen

Qué se examina

La salud de los órganos del interior del organismo[42].

Qué esperar

Existe gran cantidad de pruebas y aparatos de diagnóstico por la imagen. Entre ellos:

- **Ecografía:** se coloca un sensor en la piel para observar el interior del cuerpo mediante ondas sonoras. Se puede observar el aspecto y movimiento del interior del cuerpo de la persona[58].
- **Radiografía:** crea una imagen de los pulmones y revela sombras que pueden indicar cicatrización. El médico enseñará a la persona en qué posición debe sentarse. Puede ser útil llevar ropa cómoda y holgada. Es posible que tenga que llevar una bata hospitalaria[59].
- **Tomografía computarizada (TAC) y TAC de alta resolución (TCAR):**
  tipo de radiografía que ofrece imágenes más nítidas y detalladas que una radiografía de tórax normal.

  Durante la prueba, pedirán a la persona que se acueste dentro de un aparato con forma de rosquilla. A continuación, un anillo se moverá a lo largo del cuerpo[60].
- **Resonancia magnética (RM):** se usa un imán de gran tamaño y ondas de radio para observar los órganos y las estructuras del interior del cuerpo. Los profesionales sanitarios utilizan las RM para diagnosticar una serie de enfermedades.

  Durante la prueba, se pedirá a la persona que se acueste en una camilla que se desliza por dentro de un aparato con forma de túnel. La obtención de la imagen puede tardar mucho tiempo y la persona debe quedarse quieta. La prueba es indolora.
  El aparato de RM puede hacer mucho ruido, así que es posible que el operador ofrezca tapones para los oídos a la persona[61].

Todas estas pruebas de diagnóstico por la imagen son indoloras.

Se encargarán de realizarlas médicos o enfermeros especialistas, y algunas pueden tardar algunas horas. Si acompañas a estas pruebas a la persona que cuidas, prepárate para esperar.

Comprensión de los resultados

Los resultados varían según la prueba que se haya utilizado. El médico normalmente buscará ciertos detalles de las imágenes y controlará las diferencias comparándolas con imágenes tomadas anteriormente.

El TCAR suele usarse con frecuencia para controlar la salud de los pulmones de las personas con esclerodermia.

¿Cómo se tratan los síntomas?

El tratamiento de la esclerodermia tiene un alcance más amplio que el tratamiento farmacológico únicamente: comprende el diagnóstico de la enfermedad y la identificación de pacientes con riesgo de afectación orgánica, así como el control regular y el uso de métodos no farmacológicos. También se dispone de varios posibles tratamientos en desarrollo que podrían ser útiles para la esclerodermia.[43, 44]

Opciones de tratamiento

Existen diversos tratamientos diseñados para tratar los problemas de los órganos y los múltiples síntomas relacionados con la esclerodermia.[2, 7, 43]

El médico te ayudará a encontrar los tratamientos que funcionan para la persona que cuidas. Recomiéndale que le diga exactamente al médico lo que le gustaría conseguir del tratamiento para ayudarle a encontrar el mejor.

También es importante que controle lo bien que está funcionando el tratamiento y que comunique los posibles efectos secundarios.

¿Qué puede deparar el futuro?

Las personas se ven afectadas por la esclerodermia de maneras distintas. Esto puede aplicarse a ti como cuidador y a la persona que cuidas. Puede ser difícil predecir cuál será la evolución.

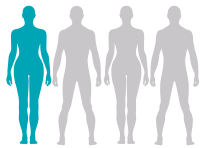
No sabemos lo que puede deparar el futuro, pero observando los síntomas que presenta una persona con esclerodermia podemos hacernos una idea de qué esperar. Estos son los datos.

- Cerca de la mitad de todos los órganos que se verán afectados por la esclerodermia presentan signos en los 2 años siguientes al inicio de la enfermedad.[14]

Entre los órganos que suelen verse afectados por la esclerodermia se incluyen:

- **La piel** (9 de cada 10 personas).[7]
- **El aparato digestivo** (9 de cada 10 personas).[7]
- **Los pulmones** (entre 4 y 8 de cada 10 personas).[22]
- Con menor frecuencia, **los riñones y el corazón** (1 de cada 10 personas).[7]

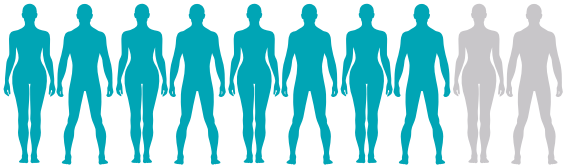
- La afecatción pulmonar puede ser una complicación frecuente de la esclerodermia y limitar la función respiratoria entre el **40 y el 75 % de las personas.**[22]



- **Así, 1 de cada 4 personas** pueden presentar neumopatía evidente en los 3 años siguientes al diagnóstico.[22, 45]

- Aunque parte de la información sobre la esclerodermia puede ser aterradora, es importante saber que la enfermedad acorta la esperanza de vida de un número reducido de personas que tienen alguna forma grave y complicada de la esclerodermia.[30]

La esperanza de vida de las personas con esclerosis sistémica se está alargando con las investigaciones en curso y a medida que mejoran los tratamientos.[2, 7, 46]



- En general, **8 de cada 10 personas** sobreviven más de 10 años a partir del diagnóstico. Esta cifra aumenta día a día.[46]

Anima a la persona que cuidas a notificar cualquier cambio en los síntomas a su médico o enfermero. Ellos podrán investigar, hablar sobre las opciones, resolver las posibles inquietudes y poner en marcha el apoyo médico que esté disponible.

Recuerda que puedes pedir toda la ayuda que necesites. El cuidado de otra persona es una tarea exigente y dispones de ayuda si la necesitas.

Preguntas frecuentes

¿La persona que cuido estará tomando medicación de por vida?

Dependerá de los síntomas. Se utilizan diversos tratamientos para controlar los múltiples síntomas de la esclerodermia. Estos tratamientos deberían aminorar el impacto que la enfermedad tiene en las actividades de la persona.

Si tienes preguntas o preocupaciones sobre la medicación recomendada para la persona que cuidas, habla en primer lugar con ella. Ella podrá responder a tus preguntas. En caso negativo, indícale que pregunte a su médico o enfermero.

Si la persona tiene algún problema con el tratamiento, procura ponerte en contacto con el médico que lo recomendó, quien podrá ofrecerte asesoramiento y consejos más detallados.

¿La esclerodermia es contagiosa?

No. La esclerodermia no es una infección y no puede contagiarse de una persona a otra como la varicela o la gripe. No puedes contagiarte de la persona que cuidas.[34]

¿La esclerodermia cambiará nuestras vidas?

Si bien los síntomas de la esclerodermia pueden afectarte tanto a ti como a la persona que cuidas, no tienen que dominarla.

Los médicos y enfermeros te ayudarán a controlar los síntomas de la esclerodermia y pueden recomendar cambios que os ayuden a seguir haciendo las cosas con las que disfrutáis. Cuando acudas a las citas médicas, no temas hacer todas las preguntas que tengas. Los médicos y enfermeros estarán más que encantados de ayudar.

Los cuidados son una parte fundamental de la vida con esclerodermia. Tu ayuda es de un valor incalculable para la persona que cuidas. Los cuidados también pueden ser muy exigentes, así que recuerda tomarte un tiempo para cuidarte a ti mismo. Piensa en visitar ***conocelaesclerodermia.com*** *para obtener más información.*

¿La esclerodermia afectará a nuestra relación?

Convertirse en cuidador puede alterar la relación entre tú y la persona que cuidas. Es posible que haya que cambiar los papeles. Si alguna vez sientes que necesitas apoyo, procura recurrir a las personas que te rodean.

Mi pareja tiene esclerodermia. ¿Afectará esto a nuestra vida sexual?

Las personas con esclerodermia pueden presentar síntomas que afectan a las relaciones. La tirantez de la piel, las molestias, el dolor y otros síntomas pueden afectar a la vida sexual de las parejas con uno o ambos miembros con esclerodermia.[47] *Si estos síntomas se vuelven un problema, habla con su pareja y piensa en la posibilidad de hablar con el médico.*

Algunas personas con esclerodermia también pueden tener otra enfermedad autoinmune llamada síndrome de Sjögren.[48, 49] *Esto significa que el sistema inmunitario está atacando a las glándulas que segregan fluidos. Las mujeres con síndrome de Sjögren pueden presentar sequedad vaginal, pero esto suele solucionarse utilizando lubricantes vaginales.*

Cerca de 8 de cada 10 hombres con esclerodermia presentan disfunción eréctil.[50] *Esto producirse por varios motivos, pero en particular porque la esclerodermia puede provocar mala circulación. La disfunción eréctil es un problema frecuente que puedea solucionar el médico o el urólogo.*

En caso de problemas sexuales, es una buena idea apoyarse el uno al otro mientras se busca la ayuda del médico o enfermero. Al principio puede ser algo embarazoso, pero esto es algo de lo que podéis ocuparos los dos juntos.

¿Podrá trabajar la persona que cuido?

Depende de cómo se encuentre y de los síntomas que presente.

Podrías hablar con el jefe y organizar alguna ayuda. Esto podría significar tener que cambiar sus funciones o cambiar la manera de desempeñar el trabajo.

También puedes ofrecer apoyo adicional que le permita trabajar, como organizar trayectos o "externalizar" algunas de las tareas domésticas.

La persona con esclerodermia que cuidas debe conocer sus derechos laborales y a prestaciones. Esto puede ayudarle a prepararse para cuando habléis con su jefe. También podéis pensar en buscar los tipos de ayuda que puedes obtener como cuidador.

Mi compañera tiene esclerodermia. ¿Podemos tener hijos?[51–53]

Si estás pensando en tener un hijo y uno o ambos miembros de la pareja tienen esclerodermia, es importante hablar con el médico. Las mujeres que están intentando quedarse embarazadas no pueden tomar algunos medicamentos. Los médicos también pueden realizar algunas exploraciones físicas para estudiar cuáles pueden ser los riesgos.[51]

Los embarazos en mujeres con esclerodermia pueden clasificarse como de "alto riesgo". Aunque esto puede atemorizar, significa que la embarazada recibirá mucha más ayuda y atenciones hospitalarias y sociales. Como cuidador de una mujer con esclerodermia, te pedirán que ayudes un poco más durante el embarazo.

El embarazo provoca cambios en el cuerpo. En las mujeres con esclerodermia, el embarazo puede producir la mejoría de algunos síntomas, mientras que otros pueden empeorar.[53, 54] *Las madres con esclerodermia también tendrán que permanecer en el hospital algo más de tiempo tras el parto.*[55] *De este modo, los médicos podrán controlar los síntomas.*

La mayoría de médicos están de acuerdo en que las mujeres con esclerodermia pueden tener un embarazo seguro y saludable con una planificación y control cuidadosos.[51-53]

¿La esclerodermia pasará a nuestros hijos?

La esclerodermia no es una enfermedad que pueda traspasar directamente a sus hijos o heredar de sus padres. La genética y los genes pueden estar implicados de manera muy reducida en el riesgo de padecer esclerodermia.[5, 7, 11]

Las personas con un familiar cercano con esclerodermia, por ejemplo, un hijo, padre o hermano, tienen 1 probabilidad entre 13 de padecer esclerodermia. La esclerodermia es una enfermedad rara, así que si tu pareja tiene esclerodermia, sigue teniendo una probabilidad inferior al 1 % de que su hijo la padezca.[56]

¿La esclerodermia es una enfermedad terminal?

Las personas se ven afectadas por la esclerodermia de maneras distintas. El itinerario de cada persona será distinto.

Puede ser difícil predecir cuál será la evolución de la enfermedad. Sabemos que más de 8 de cada 10 personas sobreviven más de 10 años a partir del diagnóstico.[46] *También sabemos que la supervivencia de las personas con esclerodermia ha ido aumentando durante las últimas décadas.*[46]

Lo que ocurra dependerá de muchos factores, incluyendo el tipo de esclerodermia que se tenga. Los síntomas y la progresión pueden dar una idea de lo que ocurrirá en el futuro. No temas hacer este tipo de pregunta a la persona que cuidas o al médico/enfermero. Es un tema importante del que hablar.

Acciones positivas que puede tomar

Puedes ofrecer el mejor apoyo informándote sobre la esclerodermia y sobre cómo afecta a la persona que cuidas. Ayúdale a planificar los días que no se encuentre bien.

Piensa también en cómo puedes cuidarte tú.

La esclerodermia puede ser impredecible y exigente para ti y para la persona que cuidas.[34] Cuando pienses en cómo puedes cuidar de la mejor manera a alguien con esclerodermia, también es importante tener en cuenta cómo afecta la enfermedad a tu propio estilo de vida.

No te olvides de tus metas personales. También son importantes.

Podéis tardar un poco en adaptaros a este nuevo estilo de vida, pero podéis trabajar en ello conjuntamente.

“Pedro, cuando le diagnosticaron esclerodermia, me sorprendió, porque de repente se abrió a todo el mundo. Admiro la manera con la que afrontó la esclerodermia.”

Dolores, cuidadora de una persona con esclerodermia

Bibliografía

1. NHS Choices. Scleroderma. https://www.nhs.uk/conditions/scleroderma/[Accessed April 2018].
2. Denton C and Khanna D. Systemic sclerosis. 2017. The Lancet. In Press. http://thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(17)30933-9/fulltext.[Accessed April 2018].
3. European Commission. Rare Diseases: Europe's challenges. Updated November 2008. http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/rare_com_en.pdf. [Accessed April 2018].
4. U.S. Food & Drug Administration. Orphan drugs act – relevant excerpts. Updated August 2013. https://www.fda.gov/forindustrydeveloping productsforrarediseasesconditions/howtoapplyfororphanproduct designation/ucm364750.htm [Accessed April 2018].
5. Varga J and Abraham D. Systemic sclerosis: A prototypic multisystem fibrotic disorder. J Clin Invest 2007;117:557–67.
6. Derrett-Smith E and Denton C. Systemic sclerosis: Clinical features and management. Medicine 2010;38(2):109–15.
7. Allanore Y, et al. Systemic sclerosis. Nat Rev Dis Primers 2015; 1:1–21.
8. Strbo N, et al. Innate and adaptable Immune responses in wound epithelization. Adv Wound Care 2014;3(7):492–501.
9. Pattanaik D, et al. Pathogenesis of systemic sclerosis. Front Immunol 2015;6(article 272):1-40.
10. MacLeod AS and Mansbridge JN. The innate immune system in acute and chronic wounds. Adv Wound Care 2016;5(2):65–78.
11. Ramos P, et al. Genetics of systemic sclerosis: Recent advances. Curr Opin Rheumatol 2015;27:521–9.
12. Rubio-Rivas M, et al. Occupational and environmental scleroderma. Systemic review and meta-analysis. Clin Rheumatol 2017;36(3):569–82.
13. Abraham D and Varga J. Scleroderma: From cell and molecular mechanisms to disease models. Trends Immunol 2005;26(11):587–95.
14. Jaeger V, et al. Incidences and risk factors of organ manifestations in the early course of systemic sclerosis: A longitudinal EUSTAR study. PLoS One 2016;11(10):e0163894.
15. Muangchan C, et al. The 15% rule in sceroderma: The frequency of severe organ complications in systemic sclerosis. A systematic review. J Rheumatol 2013;40:1545–56.
16. Willems L, et al. Frequency and impact of disease symptoms experienced by patients with systemic sclerosis in five European countries. Clin Exp Rheumatol 2014;32(S86):S88–93.
17. BMJ Best Practice. Systemic sclerosis (scleroderma): Diagnosis. http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/295/diagnosis/tests.html. [Accessed April 2018].
18. Silver R. Clinical aspects of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 1991;50:854–61.
19. Scleroderma & Raynaud's UK. Chillblains. Updated March 2016. Available at: https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/e0/bd/e0bd8a1e-b4c 8-4536-9adf-94474d2e21ab/chillblains_factsheet_v2_rgb.pdf [Accessed April 2018].
20. Minier T, et al. Preliminary analysis of the Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: Evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2014;73: 2087–93.
21. Scleroderma & Raynaud's UK. Foot conditions. Available at: www.sruk.co.uk/raynauds/managing-raynauds/foot-conditions/ [Accessed April 2018].
22. Solomon J, et al. Scleroderma lung disease. Eur Respir Rev 2013;127:6–19.
23. Nihtyanova S, et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2014;66(6):1625–35.
24. University of Michigan Scleroderma Program. Lung Involvement. https://www.med.umich.edu/scleroderma/patients/lung.htm. [Accessed April 2018].
25. Mayo Clinic. Pulmonary hypertension. Updated March 2016. http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/pulmonary-hypertension/symptoms-causes/dxc-20197481. [Accessed April 2018].
26. Scleroderma & Raynauds UK. Lung Fact Sheet. Updated March 2016. https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/ac/74/ac749333-b083-4046-b688-366fd01ef19b/lungs_factsheet_v2_rgb.pdf. [Accessed April 2018].
27. Proudman S, et al. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: The need for early detection and treatment. Int Med Journal 2007;37:485–94.
28. McLaughlin V, et al. Expert consensus document on pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2009;53(17):1573–1619.
29. Coghlan J, et al. Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: The DETECT study. Ann Rheum Dis 2014;73:1340–9.
30. Chatterjee S. The Cleveland Clinic Foundation. Published 2010. http://www.clevelandclinicmeded.com/medicalpubs/disease management/rheumatology/systemic-sclerosis/. [Accessed April 2018].
31. Lambova S. Cardiac manifestations in systemic sclerosis. World J Cardiol 2014;6(9):993–1005.
32. Forbes A and Marie I. Gastrointestinal complications: The most frequent internal complications of systemic sclerosis. Rheumatology 2008;48:iii36–9.
33. Cannon P, et al. The relationship of hypertension and renal failure in scleroderma (progressive systemic sclerosis) to structural and functional abnormalities of the renal cortical circulation. Medicine 1974;53(1):1–46.
34. Nakayama A, et al. Patients' perspectives and experiences living with systemic sclerosis: A systematic review and thematic synthesis of qualitative studies. J Rheumatol 2016;43:1363–75.
35. BMJ Best Practice. Systemic sclerosis (scleroderma): monitoring. http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/295/followup/recommendations.html. [Accessed April 2018].
36. Lefèvre G, et al. Survival and prognostic factors in systemic sclerosis associatedpulmonary hypertension. Arthritis Rheum 2013;65(9):2412–23.
37. van den Hoogen F, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2013;65(11):2737–47.
38. NHS Choices. Blood pressure. http://www.nhs.uk/Tools/Pages/blood-pressure.aspx. [Accessed April 2018].
39. Clements P, et al. Skin thickness score in systemic sclerosis: An assessment of interobserver variability in 3 independent studies. J Rheum 1993;20(11):1892–6.
40. Blood Pressure Association. Electrocardiogram (ECG) and high blood pressure. http://www.bloodpressureuk.org/BloodPressureandyou/Medicaltests/ECG. [Accessed April 2018].
41. NHS Choices. Echocardiogram. http://www.nhs.uk/Conditions echocardiogram/Pages/Introduction.aspx [Accessed April 2018].
42. Radiological Society of North America Inc. Test and treatment topics. https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=test-treatment. [Accessed April 2018].
43. Denton C, et al. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis. Rheumatology 2016;55:1906–10.
44. Kowal-Bielecka O, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2017;0:1–12.
45. McNearney T, et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis: Associations with genetic, serologic, sociodemographic, and behavioural factors. Arthritis Rheum 2007;57(2):318–26.
46. Sampaio-Barros P, et al. Survival, causes of death, and prognostic factors in systemic sclerosis: Analysis of 947 Brazilian patients. J Rheumatol 2012; 39:1971–8.
47. Thombs B, et al. Psychological health and well-being in systemic sclerosis: State of the science and consensus research agenda. Arthritis Care Res 2010;62:118–9.
48. Avouac J, et al. Systemic sclerosis–associated Sjögren's syndrome and relationship to the limited cutaneous subtype: Results of a prospective study of sicca syndrome in 133 consecutive patients. Arthritis Rheum 2006;54(7): 2243–9.
49. Salliot C, et al. Sjögren's syndrome is associated with and not secondary to systemic sclerosis. Rheumatology 2007;46(2):321–6.
50. Walker U, et al. Erectile dysfunction in systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2009;68(7):1083–5.
51. Scleroderma & Raynaud's UK. Scleroderma and pregnancy. Updated March 2016. https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/58/4c/584ceab8-5f9a-4b3b-9d42-3c44d52ad8ab/pregnancy_factsheet_v4_rgb.pdf. [Accessed April 2018].
52. Lidar M and Langevitz P. Pregnancy issues in scleroderma. Autoimmun Rev 2012;11(6-7):A515–9.
53. Steen V. Pregnancy in women with systemic sclerosis. Obstet Gynecol 1999;94(1):15–20.
54. Chakravarty E. Vascular complications of systemic sclerosis during pregnancy. Int J Rheum 2010;(article 2872480):1–5.
55. Ismail F, et al. Feto-maternal outcome in patients with systemic sclerosis. Egypt Rheumatol 2013;35(2):101–6.
56. Arnett F. Familial occurrence frequencies and relative risks for systemic sclerosis (scleroderma) in three united states cohorts. Arthritis Rheum 2001; 44(6):1359–62.
57. British Heart Foundation. Breathing and lung function tests. Pulse oximetry test. Available: https://www.blf.org.uk/support-for-you/breathing-tests/pulse-oximetry-test. [Accessed November 2018].
58. Radiological Society of North America Inc. Ultrasound. Available: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=ultrasound [Accessed May 2018].
59. Radiological Society of North America Inc. X-ray (Radiography). Available: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=xray [Accessed May 2018].
60. Radiological Society of North America Inc. Computed tomography. Available: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=ctScan [Accessed May 2018].
61. Radiological Society of North America Inc. Magnetic Resonance Imaging (MRI). Available: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=mri [Accessed May 2018].

Creado en colaboración con:

Puede visitar

www.conocelaesclerodermia.com

para obtener más información.

©Boehringer Ingelheim International GmbH (2018). Este documento y su contenido son propiedad de Boehringer Ingelheim (se indican las fuentes de terceros) y, entre otros, están protegidos por la ley de propiedad intelectual. No está permitida la transferencia completa o parcial a terceros, así como la copia, reproducción, publicación o cualquier otro uso por parte de terceros.

ILD.0617.052022