Comprender la esclerodermia

Conoce la Esclerodermia®

"Yo busqué mucha información en internet, y gracias a internet encontré a la Asociación Española de Esclerodermia y otros foros. Es fácil encontrar información, pero hay que ser un poco selectivo"

Elena

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 conseguirlo. Cuantos más conocimientos tengas sobre ella, podrás desempeñar un papel más activo en su control y tratamiento.

En este folleto se resumen los conocimientos científicos actuales, las últimas noticias y experiencias reales para ayudarte a aprender sobre esta enfermedad.

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

Índice

¿Qué es la esclerodermia y por qué tiene dos nombres? 3

¿Qué está ocurriendo en mi cuerpo? 5

¿Por qué tengo esclerodermia? 9

¿Qué síntomas puedo presentar? 11

Salud mental y bienestar emocional 21

¿Cómo se controlarán los síntomas? 23

¿Cómo se tratan los síntomas? 33

¿Qué podría suceder si tengo esclerodermia? 35

Preguntas frecuentes 37

Acciones positivas a llevar a cabo 38

¿Qué es la esclerodermia y por qué tiene dos nombres?

La esclerodermia forma parte de una familia de enfermedades que afectan al tejido conectivo.[1, 2] 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. Puesto que la esclerodermia afecta al tejido conectivo, los síntomas pueden producirse en cualquier parte del cuerpo, incluyendo la piel, los músculos, los vasos sanguíneos y los órganos internos.[2]

La esclerodermia por lo general se caracteriza por el endurecimiento de la piel.[1]

Esclerodermia

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

En las definiciones de tipo médico, 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), específicamente. Sin embargo, "esclerodermia" es la palabra que suele utilizarse para hacer referencia a todos los tipos de esclerosis; tanto las alteraciones de la piel como de otros tejidos y órganos (esclerosis sistémica).
- **Sistémico:** se utiliza cuando una enfermedad afecta a varios tejidos y órganos.
- **Esclerosis:** se utiliza para describir el endurecimiento de los tejidos del organismo.

Para poder usar correctamente las palabras, puede ser útil saber cómo se relacionan las unas con las otras.

La "esclerodermia" se divide principalmente en dos formas, la "esclerodermia localizada" y la "esclerosis sistémica.[1]

La esclerosis sistémica se divide en cinco subtipos: cutánea limitada, cutánea difusa, preesclerodermia, sine esclerodermia y síndrome de superposición.[3]
Los subtipos de esclerosis sistémica ayudan a los médicos a hacerse una idea mejor de los síntomas y problemas que puedes notar, y a elaborar un plan de tratamiento que pueda beneficiarte.

La familia de enfermedades de la esclerodermia [1, 3]

Esclerodermia
Se divide principalmente en **dos** formas, dependiendo de lugar de afectación en el cuerpo

Esclerodermia localizada
Por lo general, solo afecta a la piel

Esclerosis sistémica
Afecta a diversos órganos, a menudo también la piel, y se divide en **tres** tipos

Formas de la esclerosis sistémica

Cutánea limitada
"Cutáneo" significa "perteneciente a la piel" y, en la esclerosis sistémica cutánea limitada, la zonas afectadas de la piel se limitan a las manos, rostro, pies y antebrazos. También se pueden ver afectados otros órganos.

Cutánea difusa
Los síntomas de la piel pueden afectar a cualquier parte del cuerpo. También se pueden ver afectados otros órganos.

Sine esclerodermia
Significa que hay presencia de esclerosis sistémica que afecta a otros órganos, pero sin engrosamiento de la piel.

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"**.[1] Para simplificar, utilizaremos "esclerodermia" para describir todas las formas de la enfermedad desde esta parte del folleto en adelante.

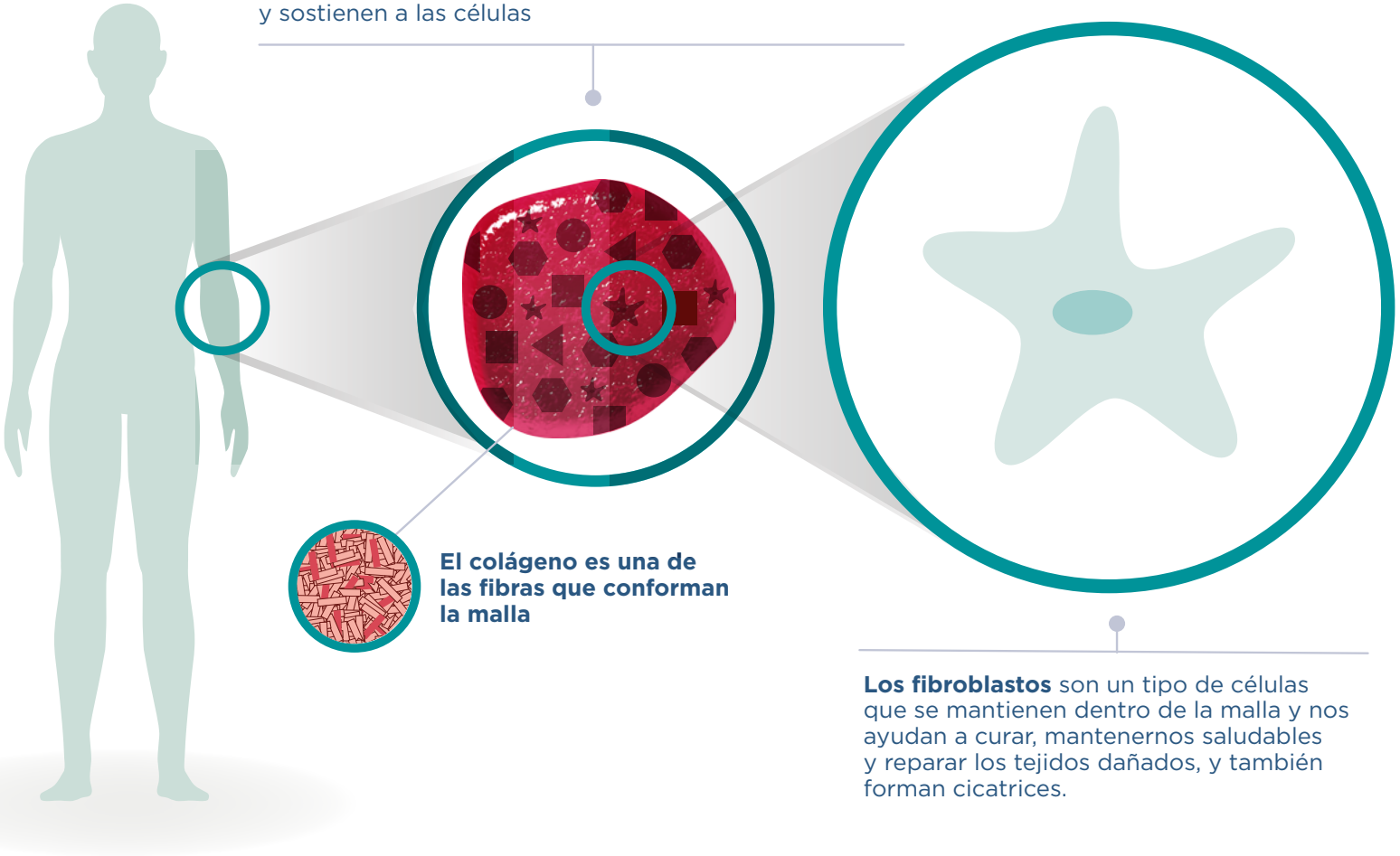
La esclerodermia es una enfermedad rara.[1, 3] En la Unión Europea, la definición de enfermedad rara incluye a aquellas enfermedades que afectan a menos de 5 personas por cada 10.000.[4, 5]

¿Qué está ocurriendo en mi 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.

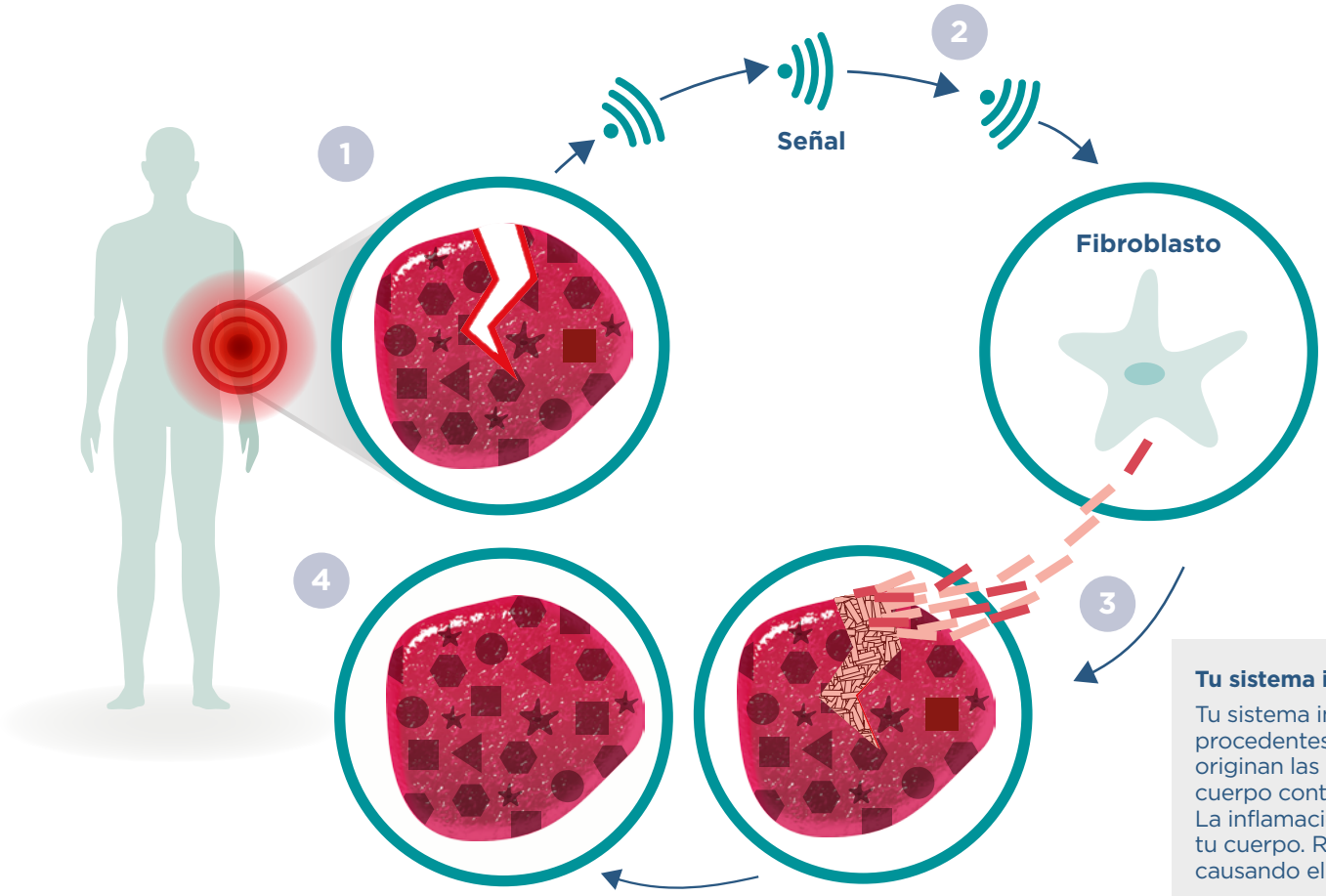
El tejido conectivo es como un bizcocho en el que las células se colocan como si fueran trocitos de fruta. Está formado por una malla de fibras que soportan y sostienen a las células



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 sufres 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...?

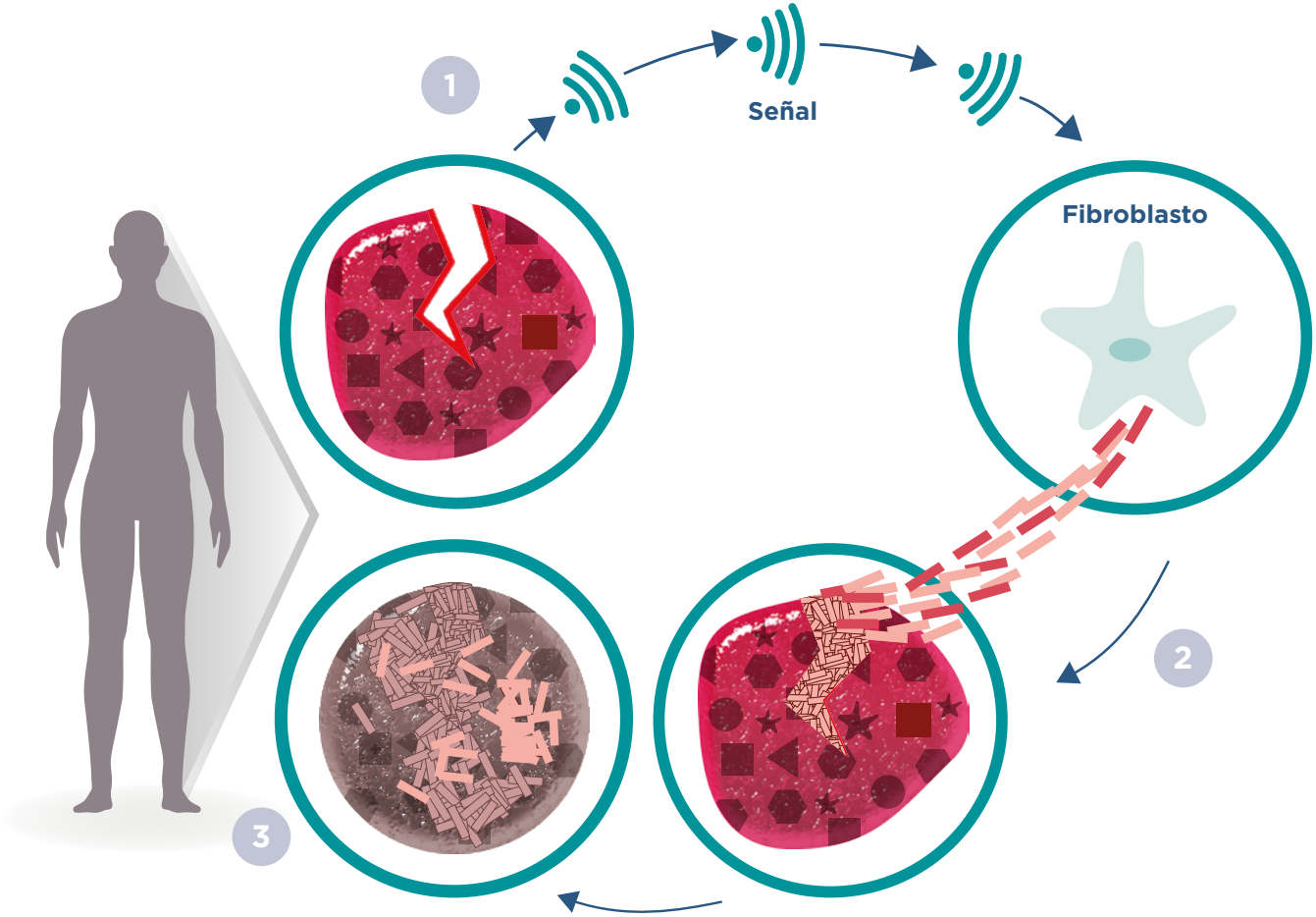
Tu sistema inmunitario tiene memoria[8]

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 tengo esclerodermia?

Esta pregunta no tiene una respuesta sencilla. Nadie sabe a ciencia cierta por qué algunas personas padecen esclerodermia y otras no.[6]

Sabemos que la esclerodermia no es una infección como la varicela o la gripe. La esclerodermia no se puede contraer al contagiarse de otra persona que la padezca.

También sabemos que la genética y los genes pueden estar implicados.[1, 2, 6, 10] Si tienes algún familiar cercano con esclerodermia, corres un riesgo ligeramente mayor de padecer esclerodermia que el resto de las personas.[2] Pero no es una enfermedad que puedas traspasar directamente a tus hijos o heredar de tus padres.[2]

Lo que parece más probable es que algunas personas tienen un "interruptor" para la esclerodermia que se enciende por algún motivo. Actualmente, se desconocen la mayoría de desencadenantes, pero a veces tenemos pistas.[12]

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. Este podría ser el desencadenante de la esclerodermia en algunas personas.[6, 7, 11, 12]

"La primera vez que me dijeron que tenía esclerodermia, me enfadé por cómo me lo transmitió mi doctora. Luego, me sentí muy confusa. Sin embargo, no paré, busqué información, consulté a otros profesionales. Ahora estoy contenta de como lo llevo."

Pilar

¿Qué síntomas puedo presentar?

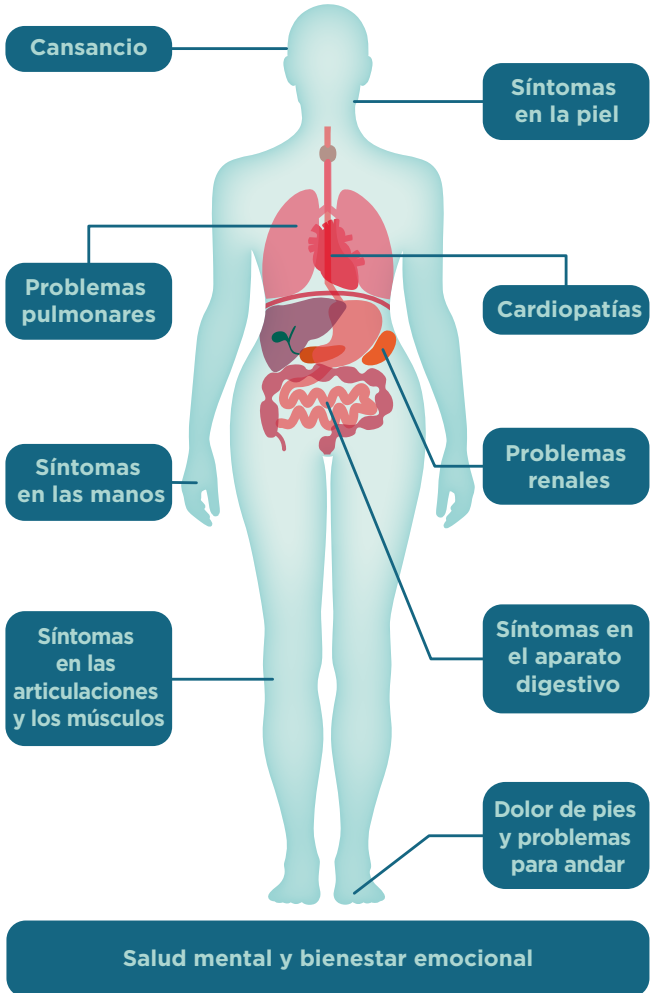
El modo en que la esclerodermia puede afectarte depende de algunos factores:

- Las partes del cuerpo que estén afectadas.
- La levedad o gravedad de los síntomas.
- Cómo cambian los síntomas a lo largo del tiempo.

La mayoría de los pacientes 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.[2, 13, 14]

Puede parecer que hay gran cantidad de síntomas, pero no tienese por qué tenerlos todos. Las personas presentan combinaciones distintas de síntomas y tienen experiencias y problemas distintos con estos síntomas.[6, 15]

Este es uno de los motivos por los que puede ser difícil para los médicos poder reconocer precozmente la esclerodermia.



Con tantos tipos de síntomas, a veces puede ser difícil saber cuáles son importantes.

Es fundamental que comuniques todos tus síntomas al médico, sin importar lo insignificantes que puedan parecer.

"Soy consciente de los síntomas que puedo desarrollar, pero prefiero intentar no hacerlos protagonistas de mi vida. Lo que más me preocupa, a parte de los dolores y el cansancio, es la tensión de la piel en la boca porque me cuesta hablar y me da vergüenza."

Pedro

Síntomas en la piel

Casi todas las personas con esclerodermia (más del 90 %) presentan síntomas en la piel.[3, 6]

Estos síntomas pueden ser los siguientes:

Engrosamiento de la piel, particularmente en las articulaciones de los dedos.[3, 17]

Piel tensa o brillante en la cara, los brazos y las piernas. La piel tensa de alrededor de las articulaciones puede impedir que se muevan adecuadamente. A esto se le da el nombre de contracturas. También podría **picarte la piel**.[3]

Pequeños puntos rojos (llamados telangiectasia), que presentan cerca del 75 % de las personas con esclerodermia.[6] 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.[6] Se componen de una acumulación de sales de calcio por debajo de la piel. Normalmente aparecen durante las etapas más tardías de la enfermedad en los puntos de presión o alrededor de las articulaciones.

"Yo tuve síntomas hace años que comenzaron con la aparición del síndrome de Raynaud."

Elena

Síntomas en las manos y en los pies

Síntomas en las manos

Muchos de los síntomas en las manos están relacionados con la afectación de la piel, salvo el fenómeno de Raynaud. Este se relaciona con los vasos sanguíneos minúsculos de las manos y afecta a la circulación de la piel. Cerca del 90 % de las personas con esclerodermia sufren el fenómeno de Raynaud.[6, 20] Es uno de los síntomas tempranos más frecuentes.[18]

Los síntomas de las manos incluyen:

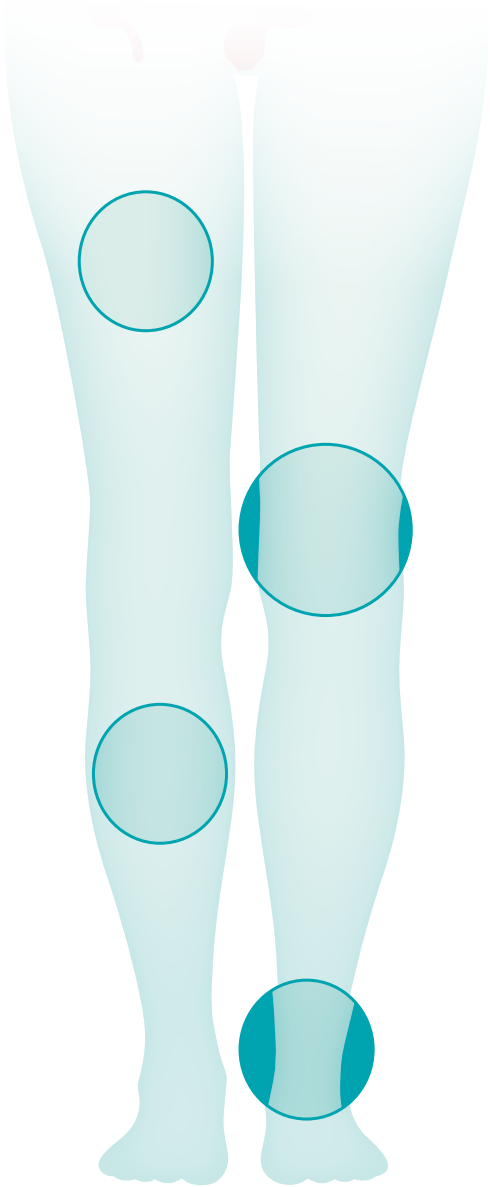
- **El fenómeno de Raynaud** se produce cuando las puntas de los dedos cambian de color (por lo general color blanco, azul/morado y a continuación al rojo), se enfrían mucho y a veces duelen o se adormecen.[20] También se pueden inflamar y enrojecer zonas de los dedos de las manos y los pies que duelen si se tocan (a veces se les llama sabañones).[21] Estos cambios suelen ocurrir cuando el clima es frío o cuando estás estresado. Están provocados por espasmos en los vasos sanguíneos pequeños de las puntas de los dedos. Esto reduce la irrigación de la zona.[21] Controla las zonas enrojecidas e inflamadas para verificar que no se abra la piel, porque podrían infectarse.
- **Manos y dedos hinchados.**[19]
- **Tirantez y engrosamiento de la piel de los dedos** (llamado esclerodactilia). A veces esto puede provocar que sea difícil estirar las manos. Puede ser que tus manos no se muevan tan bien como deberían o que tengas problemas para coger objetos.[18]

- **Úlceras o heridas abiertas,** que 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. [6] Se pueden producir tras pequeñas lesiones o de manera espontánea a causa de una mala irrigación.[17] Siempre debes acudir al médico si te aparece una úlcera o herida abierta en los dedos de las manos o los pies, sin importar lo pequeñas o leves que puedan parecer, con el fin de evitar que se infecten.
- **Dolor o rigidez en las articulaciones de los dedos.**[15]

Síntomas en los pies

- **El fenómeno de Raynaud** puede afectar tanto a las puntas de los dedos de los manos como de los pies. [22]
- **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.[22]

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.[6]

Los síntomas en las articulaciones pueden afectar a grandes articulaciones tales como las rodillas, los codos o las caderas. O bien, pueden afectar a articulaciones de menor tamaño como las de los dedos de las manos o los pies. Los músculos también pueden verse afectados, lo que dificulta la libertad de movimientos y la capacidad para mantenerse activo.

Las articulaciones pueden doler al tensarse la piel, lo que dificulta aún más el movimiento. El dolor también puede estar provocado por la inflamación que se produce dentro o alrededor de la articulación.[1, 3] A veces, las personas con esclerodermia también tienen otras enfermedades como la artritis reumatoide, que provoca dolor en las articulaciones.[3]

Los músculos se pueden debilitar si se pierde la forma al estar haciendo menos ejercicio.

Los síntomas pueden incluir: [3, 15, 18]

- **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 esclerosis sistémica tales como la artritis reumatoide.[3]
- **Cansancio, debilidad o dolor muscular.**

"Yo notaba que cuando iba a la montaña ya no podía subir tan rápido."

Mari Àngels

Problemas pulmonares

Si bien la mayoría de las personas con esclerodermia presentan algo de fibrosis (engrosamiento o cicatrización) en los pulmones, solo del 13 al 16 % sufren síntomas graves.[23, 24] **Hasta la mitad de las personas que estarán afectadas presentan los síntomas en los tres primeros años de la enfermedad.**[13, 23, 25–27]

Es importante saber lo antes posible si la esclerodermia está afectando a tus pulmones para que tu médico pueda valorar si necesitas tratamiento y, si es así, decidir el mejor tratamiento para ti.

La esclerodermia puede afectar a los pulmones de dos maneras clave:[28]

1. **La hipertensión arterial pulmonar (HAP)** es una complicación poco frecuente que afecta a entre el 5 y el 12 % de las personas con esclerodermia.[29]

   Se produce porque la fibrosis estrecha los vasos sanguíneos pequeños de los pulmones. Esto provoca el aumento de la presión arterial de la arteria pulmonar (un vaso sanguíneo grande que transporta la sangre a los pulmones), porque este está intentando forzar el paso de la sangre a través de vasos sanguíneos más estrechos. El resultado es que llega menos sangre a los pulmones, por lo que llega menos oxígeno a la sangre. El corazón intenta resolver el problema haciendo que la parte derecha del corazón trabaje mucho más intensamente.[30]

   Los síntomas de la hipertensión arterial pulmonar incluyen:[28, 30]

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

   Tu médico te controlará regularmente para asegurarse de que no tienes hipertensión arterial pulmonar. Si la presentas, el médico te ayudará a tratarla y a encontrar el tratamiento más adecuado para ti.

2. **Enfermedad Pulmonar Intersticial difusa (EPID).** Afecta en algún grado a la mayoría de las personas con esclerodermia, pero solo entre el 13 y el 16 % de las personas presentarán síntomas graves.[23, 24]

   Se produce porque la fibrosis (cicatrización) afectan a los pequeños sacos de aire de los pulmones (los alvéolos), volviéndolos rígidos y con menos capacidad para inflarse y desinflarse. Estos pequeños sacos de aire son los responsables de transferir el oxígeno desde el aire que respiramos hacia la sangre y de extraer el dióxido de carbono de la sangre para exhalarlo. La cicatrización y la rigidez no permiten que los pulmones funcionen eficazmente.[31]

Problemas pulmonares

Algunas personas con fibrosis pulmonar presentan 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.[15]

Los síntomas de fibrosis pulmonar incluyen:[15, 28, 30]

- Sentirse muy cansado realizando las actividades de un día normal.
- Quedarse sin aliento haciendo tareas simples como subir escaleras.
- Dificultad para respirar profundamente.
- Tos seca que no se va.
- Sensación de opresión en el pecho.
- Sensación de mareo.
- Dolor en el pecho.

Los médicos especialistas de varios países recomiendan que se estudie regularmente la función pulmonar, como mínimo anualmente, en las personas con esclerodermia.[16, 32–37] De esta manera ellos pueden tratar los síntomas lo antes posible.

Si presentas algún síntoma, consulta a tu médico. Cuanto antes hables con tu médico, antes se podrá intentar buscar una solución.

“Una de mis aficiones era tocar el clarinete hasta que la enfermedad pulmonar hizo que me desaconsejaran hacerlo.”

Alfonso

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 presenten las mismas cardiopatías que el resto de la población. No obstante, pueden producirse algunas enfermedades cardíacas debido a la esclerodermia.

Ocurren 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.[38]

Tu médico o enfermero controlarán regularmente tu corazón para detectar posibles problemas. Procura acudir a todas tus citas e informar al médico si has tenido algún problema.

Los síntomas de los problemas de corazón son diversos y pueden ser difíciles de detectar o, incluso, puede que no aparezca ningún síntoma. Puede que no haya ningún síntoma.[38]

Los síntomas de las cardiopatías pueden incluir:[38]

- Dolor en el pecho.
- Piernas inflamadas.
- 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 tu corazón para buscar posibles problemas y para garantizar que no se deja pasar nada. Procura acudir a todas tus citas e informar al médico si has tenido algún problema. 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.[6, 39] **Hay diversos síntomas relacionados con el aparato digestivo y pueden diferir entre las personas.**[13, 39]

En la esclerodermia, la fibrosis (cicatrización) engruesa un poco las paredes de los intestinos y los músculos no funcionan con la misma eficacia. Esto afecta a la digestión y transporte de los alimentos por el organismo y puede provocar síntomas diversos en las personas.[6, 13, 15, 39]

Los síntomas en el aparato digestivo incluyen:

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

"Desde que me diagnosticaron la enfermedad, cuido de mi alimentación. Mi mujer me ayuda a seguir con una dieta mediterránea. Así, controlamos la acidez que tengo por las noches. Pienso en el presente y me cuido todo lo que puedo."

Pedro

Problemas renales

Casi la mitad de las personas con esclerodermia presentan algún problema renal.[40] La cicatrización y la fibrosis en los riñones puede reducir su capacidad para funcionar adecuadamente, pero esto no provocará ningún síntoma en la mayoría de los casos. Por lo general no es grave, pero tu médico controlará regularmente tus riñones para verificar que estén funcionando correctamente.

Algunas personas con esclerosis sistémica (5-10 %) sufren un problema más grave llamado crisis renal.[6] Aparece rápidamente y es necesario un tratamiento urgente en el hospital.

Los síntomas de una crisis renal incluyen:

- Cefalea.
- Dolor en el pecho.
- Cansancio.
- Problemas de visión.
- Disnea (dificultad para respirar).
- Convulsiones.
- Sentirse destemplado o con malestar general.

Si tienes estos síntomas, ponte en contacto inmediatamente con tu médico. Es posible que necesites tratamiento urgentemente.

Si corres riesgo de sufrir una crisis renal, debes controlarte regularmente la presión arterial. Si este es su caso, tu médico te informará.

"Con esta enfermedad, nunca se sabe, cada día te va saliendo algo nuevo. Tengo la suerte de tener el médico que tengo. Cualquier pregunta que tengo, él me la responde e, incluso, se ofrece a consultar a otros profesionales. Tenemos un trato muy cercano."

Pedro

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.[15]

Hay maneras de controlar la forma en que te puede afectar el cansancio. A menudo, basta con tomarse un tiempo para descansar. Planificar y moderar el ritmo de tus actividades puede ayudar, para poder seguir haciendo lo que desees o lo que tengas que hacer, pero quizás durante periodos ligeramente más largos, ráfagas más cortas o con tiempos de descanso intermedios.

Es importante que consultes a tu médico si sufres cansancio intenso, de manera que se pueda verificar que el cansancio no se debe a otra enfermedad.

“Mi reacción ante el diagnóstico fue shock, pero en cierta manera también fue un alivio porque fue como ponerle nombre a todo lo que me estaba pasando.”

Elena

Salud mental y bienestar emocional

Con la esclerodermia, algunas personas descubren que la enfermedad afecta a su salud mental y emocional.[16]

Algunas personas encuentran que la esclerodermia cambia el modo en que se ven a sí mismos o el modo en que los demás los ven o los tratan. Puede afectar a la manera que desempeñan su trabajo o su papel dentro de la familia.

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

Sea cual sea tu situación, sin importar lo que sientas, no tienes que pasar solo por ello. A veces, una de las tareas más duras es pedir ayuda.

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

Procura hablar con alguien si sientes que tienes dificultades.

"No me planteo mucho el futuro, es difícil. Intento hacer las cosas a medida que van saliendo. Me apoyo mucho en mi hijo. Nunca me quedo en la cama quejándome, trato de pensar en positivo y seguir adelante."

Pilar

¿Cómo se controlarán mis síntomas?

Tus síntomas de esclerodermia pueden cambiar a lo largo del tiempo, por lo que es importante un control regular con el médico.[37]

El tipo de especialista que visites y la frecuencia de las visitas dependerán de tus síntomas y de cómo se gestionen tus cuidados. Las personas con un 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 tus síntomas están bien tratados y es improbable que cambien mucho.

Es importante que detectes precozmente cualquier cambio. Los síntomas pueden ayudar a predecir la evolución de la esclerodermia.[13, 16, 27, 41]

Los problemas graves en la piel, así como los síntomas renales, cardíacos y pulmonares pueden necesitar una atención específica.

Haz seguimiento de tus síntomas y los posibles cambios

Pruebas médicas de la esclerodermia

No hay ninguna prueba específica para diagnosticar la esclerodermia. La realización de diversas pruebas puede ayudar a construir una buena fotografía. Estas pueden dar una idea al médico de lo que está ocurriendo.[17]

Aquí mostramos las pruebas más frecuentes que tu médico puede utilizar para diagnosticar o controlar la esclerodermia.
Tu médico decidirá qué pruebas es necesario hacer y cuándo hacerlas. Es posible que no se realicen todas las pruebas a la vez. Tu médico te informará.

Es posible que te pidan otras muchas pruebas. Todas las pruebas son importantes porque construyen una representación de lo que está ocurriendo en tu cuerpo.

Tu médico te informará de cuándo está previsto disponer de los resultados. Cuando los tengas, es una buena idea pedir al médico que te los explique. Así podrás comprender mejor tus síntomas y tu enfermedad.

Pruebas que suelen realizarse en la esclerodermia

Análisis de sangre y orina

Se estudia:

- 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 y demás.
- Signos de que el sistema inmunitario de el cuerpo está activo (inflamación, anticuerpos o autoanticuerpos).
- Signos de que algunos órganos de tu cuerpo no están funcionando como deberían.

Qué esperar:

Para obtener unos resultados claros, es posible que te pidan que no desayunes o que evites ciertos alimentos justo antes del análisis. Es posible que te pidan que no tomes tu medicación habitual antes de extraer la sangre. Tu médico o enfermero te informarán.

Habitualmente tendrás que recoger una muestra de orina.

Comprensión de los resultados:

Los análisis de sangre suelen utilizarse para estudiar qué está ocurriendo en el organismo y para observar si tus órganos están funcionando adecuadamente. Hay muchos tipos de análisis; tu médico podría usar algunos para excluir otras causas de que puedan provocar esos síntomas.

A menudo, las personas con esclerodermia tienen autoanticuerpos en la sangre. Esto puede ser una causa de inflamación.

- **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, lo que ayuda al sistema inmunitario a localizarlos y deshacerse de ellos.
- **Autoanticuerpos:** anticuerpos que se dirigen hacia las células del cuerpo en lugar de a los invasores.

Hay muchas formas de autoanticuerpos. Los más frecuentes en las personas con esclerodermia se llaman:[17, 19]

- Anti-topoisomerasa I (o Scl-70).
- Anti-centrómero (o ACA).
- Anti-ARN polimerasa III.

También se denominan anticuerpos antinucleares o AAN. Los AAN son marcadores que ayudan a diagnosticar la enfermedad. También pueden ser útiles para predecir el riesgo de ciertas complicaciones de la esclerodermia.[6, 13, 17, 26, 27]

Prueba de los vasos sanguíneos de las uñas (capilaroscopia periungueal)

Se estudia:

La salud de los vasos sanguíneos pequeños.

Qué esperar:

Tu médico o 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.

Suele tener lugar en la consulta del médico. Es indoloro.

Esta prueba a veces se usa en el diagnóstico.[18]

Comprensión de los resultados:

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

Prueba de presión arterial

Se estudia:

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

Qué esperar:

Te colocarán un brazalete alrededor del brazo. A continuación, el médico o enfermero lo llenará de aire. Esto puede ser un poco incómodo, pero es temporal. Se liberará lentamente el aire y así se conocerá la presión arterial. Es posible que ya te hayan hecho esta prueba anteriormente. Suele tener lugar en la consulta del médico.

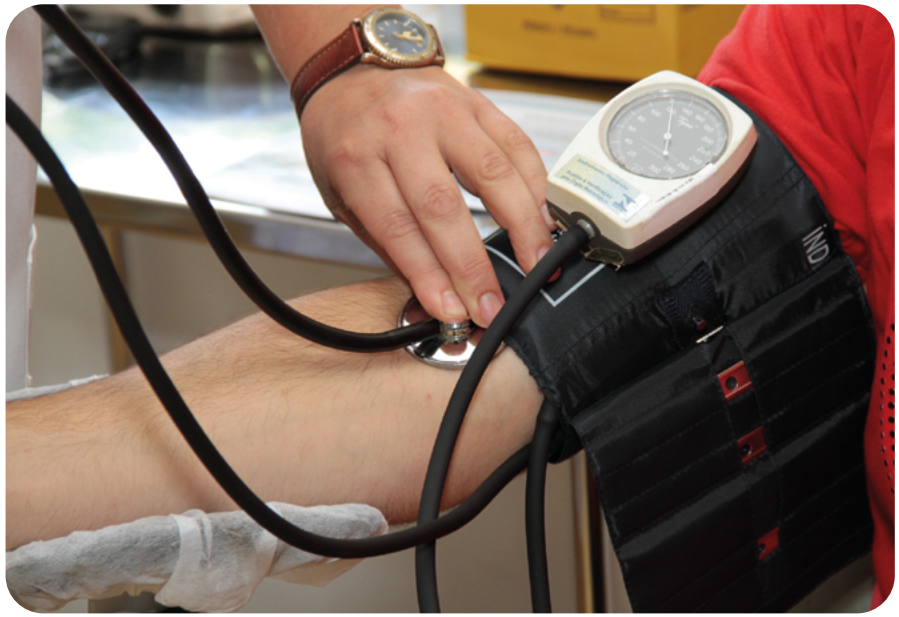
También puedes comprar un aparato que mida la presión arterial para usarlo en casa. Así podrás controlar tu presión arterial entre las citas médicas.

Comprensión de los resultados:

La presión arterial puede usarse para controlar tu estado general de salud o para determinar si hay otras enfermedades que estén provocando tus 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.[42]
Se escriben así: 120/80 mm Hg.

La presión arterial normal varía entre las personas. Tu médico te dirá cuál es la normal para ti.

Si te estás controlando la presión arterial tú mismo, habla con tu médico si las cifras varían más de 10 unidades.



Exploración de la piel

Se estudia:

La salud de tu piel.

Qué esperar:

Esta prueba a veces se utiliza para estudiar tu piel.[18] Tu médico te preguntará qué tal te encuentras y en qué momento has tenido los peores síntomas.

Te pedirán tocar tu piel. También podrán usar un microscopio pequeño llamado dermatoscopio para hacer observaciones más detalladas.

Comprensión de los resultados:

Esta prueba se utiliza para determinar si los síntomas de tu piel pueden tener otras explicaciones. El médico podrá realizar otras pruebas si tiene más dudas.

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.[43]

Se estudia:

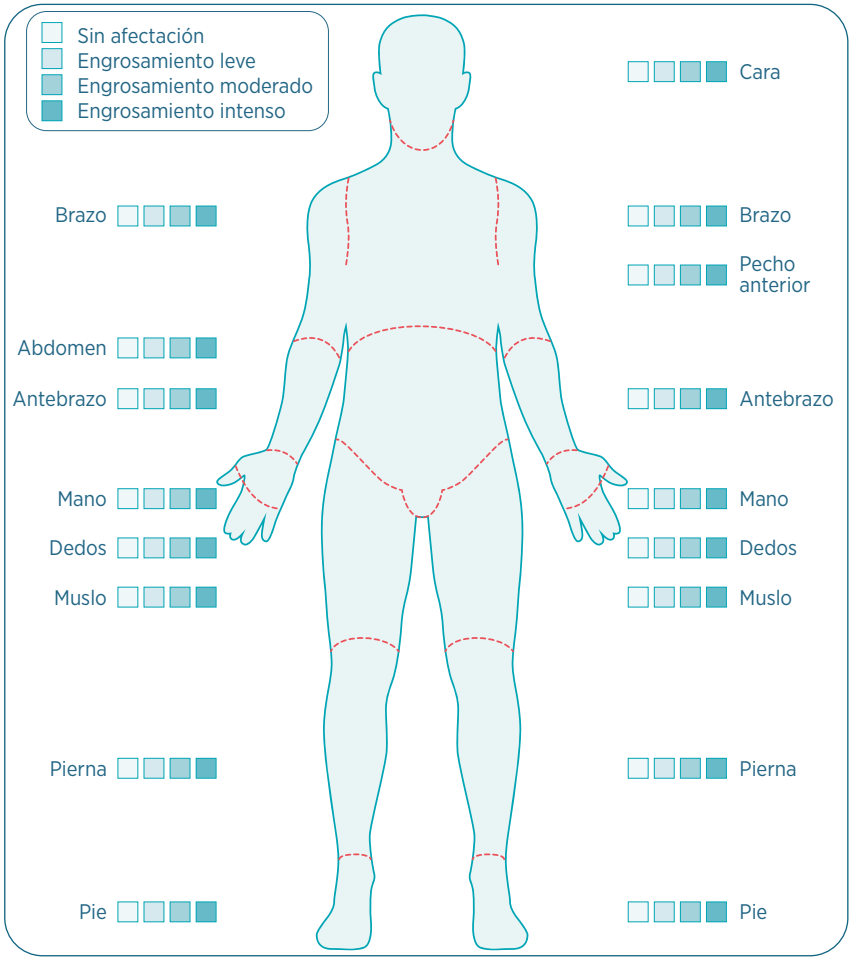
El engrosamiento de la piel.

Qué esperar:

El médico palpará el engrosamiento de tu piel en varias zonas de tu 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 medio de la piel.

Comprensión de los resultados:

La puntuación total nos da la medición del alcance e intensidad de los síntomas en la piel.



Pruebas de salud cardíaca

Se estudia:

- Cómo está latiendo el corazón y su ritmo (electrocardiograma [ECG]).[18, 44]
- La forma de tu corazón y lo bien que bombea la sangre (ecocardiograma [ECO]).[45]

Qué esperar:

En la mayoría de los casos tendrás que estar tumbado durante la realización de estas pruebas.

En el electrocardiograma, el médico o enfermero te pegará unos sensores en el pecho que registrarán las señales eléctricas de tu corazón.[18, 44]

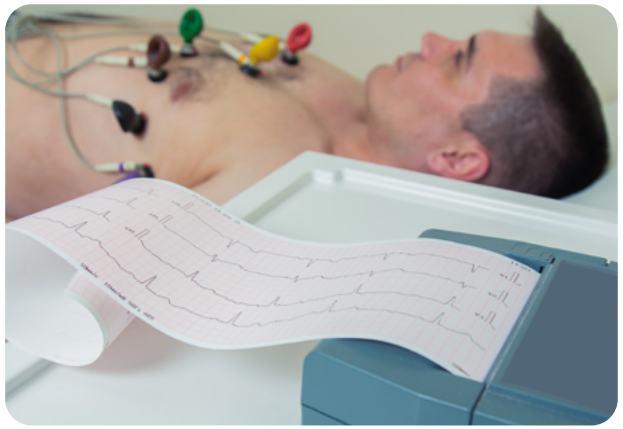
En el ecocardiograma, el médico o enfermero sostendrá un aparato contra tu pecho.[45] Se usan ondas sonoras para crear imágenes del corazón mientras se mueve. A partir de estas imágenes, el médico puede ver la forma del corazón. También se puede hacer una idea de cómo se mueve la sangre a través de tu corazón.

A veces, también es necesario realizar un control del corazón a largo plazo. Las mediciones se realizan mediante un pequeño aparato portátil que puedes llevar contigo. Esto ayuda al médico a tener una representación clara de la salud y actividad de tu corazón a lo largo del día y la noche.

El médico o enfermero podrían pedirte una prueba del corazón más específica, pero te lo dirán antes de que llegue el día. Esta prueba podría tener lugar en un centro especialista en cardiología.[44, 45]

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 tus síntomas.



Pruebas de salud pulmonar

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

Se estudia:

Lo bien que funcionan tus pulmones (cuánto aire puedes inspirar y espirar, y cómo pasa el oxígeno desde los pulmones hacia el organismo, así como la cantidad de oxígeno que pasa).

Qué esperar:

Hay diversos tipos de pruebas de función pulmonar. Por lo general consisten en respirar de ciertas maneras en tubos. El médico también puede escuchar los sonidos del interior de tus pulmones. Es posible que te pidan que te sientes en una sala especial para hacer más mediciones y pruebas.

Las pruebas más frecuentes que te pueden pedir incluyen:[18]

- 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 muestra de sangre capilar).

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

Comprensión de los resultados:

Varía según la prueba. Tu médico controlará los cambios a lo largo del tiempo.

Pruebas de diagnóstico por la imagen

Se estudia:

Se observa la salud de los órganos del interior de tu cuerpo.[46-49]

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 de tu cuerpo mediante ondas sonoras. Se puede observar el aspecto y movimiento del interior de tu cuerpo.
- **Radiografía:** crea una imagen de tus pulmones para comprobar su estado general de salud. El médico te indicará en qué posición debes colocarte. Puede ser útil llevar ropa cómoda y holgada. Es posible que tengas que llevar una bata hospitalaria.
- **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. Actualmente se realizan TAC con mayor frecuencia, pero esto varía entre hospitales. Durante la prueba, te pedirán que te estires dentro de un aparato con forma de rosquilla. A continuación, un anillo se moverá a lo largo de tu cuerpo.
- **Resonancia magnética (RM):** se usa un imán de gran tamaño y ondas sonoras para observar los órganos y las estructuras del interior de tu cuerpo. Los profesionales sanitarios utilizan las RM para diagnosticar una serie de enfermedades. Durante la prueba, te estirarás en una camilla que se desliza dentro de un aparato con forma de túnel. La obtención de la imagen puede tardar mucho tiempo y debes quedarte quieto. La prueba es indolora. El aparato de RM hace mucho ruido, es posible que el operador te ofrezca tapones para los oídos.

Todas estas pruebas de diagnóstico por la imagen son indoloras. Se encargarán de realizarlas médicos o enfermeros especialistas, y algunas pueden tardar algunas horas. Prepárate para esperar.

Comprensión de los resultados:

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

La TCAR suele usarse mucho para controlar la salud de los pulmones de las personas con esclerodermia.

¿Cómo se tratan mis síntomas?

Opciones de tratamiento

Actualmente, la esclerodermia no tiene cura, pero existen varios tratamientos en investigación que tienen como objetivo modificar el progreso de la enfermedad.[3, 6]

Existen diversos tratamientos diseñados para tratar los problemas de los órganos y los múltiples síntomas de la esclerodermia.[3, 6, 50]

Tu médico te ayudará a encontrar los tratamientos que funcionan para ti. También es importante que autocontroles cómo te está funcionando el tratamiento.

¿Qué podría suceder si tengo esclerodermia?

Las personas se ven afectadas por la esclerodermia de maneras distintas, por lo que puede ser difícil predecir cuál será tu evolución.[2]

Puesto que el tejido conectivo está presente en todo el cuerpo, la esclerodermia puede afectar cualquier lugar.

Entre los órganos que suelen verse afectados por la esclerodermia se incluyen:[6, 14, 23, 25, 51]

- **La piel** (9 de cada 10 personas).
- **El aparato digestivo** (9 de cada 10 personas).
- **Los pulmones** (pueden verse afectadas entre 4 y 8 de cada 10 personas).
- Con menor frecuencia, se ven afectados **los riñones y el corazón** (1 de cada 10 personas).

Sabemos que alrededor de **1 de cada 4 personas** presentan neumopatía evidente en los 3 años siguientes a su diagnóstico de esclerodermia, motivo por el cual tu médico te controlará con el fin de poder identificar los síntomas pulmonares de forma temprana.[13, 27]

En un estudio científico reciente, se halló que casi la mitad de todos los órganos que se veían afectados por la esclerodermia presentaban signos en los 2 años siguientes al inicio de la enfermedad.[13] Esto puede darle a tu médico una pequeña idea de cómo podría evolucionar tu esclerodermia y qué órganos podrían verse afectados.

Lo más importante es que notifiques cualquier cambio en los síntomas a tu médico o enfermero. Ellos responderán a todas tus dudas, y también te ayudarán a planificar las citas y pruebas que necesitarás realizarte en los próximos meses, a fin de que tengas una idea de qué sucederá.

"El hecho de empatizar con personas que sienten lo mismo que tú, que están pasando por lo mismo que tú, es como decir no estoy loco, no estoy solo."

Elena

Preguntas frecuentes

¿Puedo tener hijos?[52-54]

Si estás pensando en tener un hijo, es importante que hables con tu médico o enfermero.
Hay algunos medicamentos que no debes tomar si estás intentando quedarte embarazada. Los médicos también pueden realizar algunas exploraciones físicas para estudiar cuáles pueden ser los riesgos.[52]

Si te quedas embarazada, es posible que clasifiquen tu embarazo como de "alto riesgo". Aunque esto puede atemorizar, también significa que recibirás mucha más ayuda y atenciones hospitalarias y sociales. La mayoría de médicos están de acuerdo en que las mujeres con esclerosis sistémica pueden tener un embarazo seguro y saludable con una planificación y control cuidadosos.[52-54]

¿Estaré tomando medicación de por vida?

Esto dependerá de tus síntomas. Se utilizan diversos tratamientos para controlar los múltiples síntomas de la esclerodermia. Estos tratamientos deberían aminorar el impacto que la enfermedad tiene en ti.

Si estás descontento con los medicamentos que estás tomando, o si te hacen encontrarte mal, habla con tu médico o enfermero. Ellos trabajarán para garantizar que te sientas mejor con los medicación que estás tomando.

¿Pueden heredar mis hijos/as la enfermedad?

La genética y los genes pueden estar implicados de manera muy reducida en el riesgo de padecer esclerodermia.

Las personas con un familiar cercano con esclerodermia, por ejemplo, un hijo, padre o hermano, tienen una probabilidad ligeramente superior de padecer esclerodermia que el resto de personas (unas 13 veces). La esclerodermia es una enfermedad rara, así que sigue habiendo una probabilidad inferior al 1 % de que tu hijo/a la padezca.[55] *No es una enfermedad que puedas traspasar directamente a tus hijos/as o heredar de tus padres.*

¿Puedo contagiar a otras personas?

La esclerodermia no es una infección y no puede contagiarse de una persona a otra como la varicela o la gripe. Esta enfermedad no se puede contraer al contagiarse de otra persona que la padezca.

¿Puedo seguir trabajando?

Depende de ti. Depende de cómo te encuentres y cómo afecten los síntomas a tu capacidad para realizar tus tareas laborales. Comenta con tu jefe todas las preocupaciones que tengas. También puedes estudiar tus derechos laborales para estar bien preparado. Procura conocer cuáles son tus derechos y si dispones de alguna prestación que te pueda ayudar.

¿Puedo seguir haciendo vida normal?

Si bien es cierto que los síntomas pueden afectar a tu vida diaria, no tienen por qué dominarla.

Tu médico o enfermero podrán ayudarte a tratar tus síntomas y a modificar todo lo que sea necesario sin poner en peligro las actividades con las que disfrutas. Ellos tienen los conocimientos y la experiencia para abordar todas las preguntas que tengas (o al menos para señalarte la dirección correcta), así que no temas hacer preguntas.

¿Se verá afectada mi esperanza de vida?

Tu tipo de esclerodermia, tus síntomas y la progresión pueden dar una idea de lo que podría ocurrir en el futuro. No temas hacer esta pregunta al médico o enfermero. Es una pregunta importante. Asimismo, si presentas algún síntoma relacionado con el corazón o los pulmones, consulta inmediatamente a tu médico, ya que es importante tratar todos los problemas sin demora.

Las personas se ven afectadas por la esclerodermia de maneras distintas. Puede ser difícil predecir cuál será la evolución. Aunque en algunas personas se reduce la esperanza de vida a causa de complicaciones de la enfermedad muy graves, son casos raros. También sabemos que la supervivencia de las personas con esclerodermia ha ido aumentando durante las últimas décadas.[56, 57]

Acciones positivas que puedo llevar a cabo

Pide ayuda a tus amigos y familiares. Cuanto más entiendan por lo que estás pasando, más te podrán ayudar.

Ponte metas para las días buenos y planes alternativos para los días menos buenos.

Participa en el control.

Es importante que sepas lo que es normal y que informes a los médicos cuando las cosas cambien. Así estarás bien informado sobre el estado de tu esclerodermia..

Aprovecha al máximo las citas médicas con el médico o enfermero. Con un poco de preparación, podrás:

- Tratar todo lo que sea importante para ti.
- Explicar todo lo ocurrido hasta el momento.
- Comprender algunos de los términos médicos utilizados en la esclerodermia.

Centrarse en las cosas que puedes hacer.

Con la esclerodermia, el futuro puede parecer muy incierto.[16] Intenta centrarte en las cosas que puedes controlar y hacer las cosas que puedes hacer. Es posible que tardes un tiempo en adaptarte y en aprender a tratar tus síntomas. Pero con el tiempo, encontrarás formas de seguir adelante con tu vida a pesar de ellos.

Actualmente se están desarrollando una serie de materiales para ayudar a las personas con esclerodermia. Puedes consultarlos en **www.conocelaesclerodermia.com**

"Si nos trabajamos mucho interiormente, si trabajamos la mente, el cuerpo estará bien. Hay que dejar los pensamientos negativos fuera."

Mari Àngels

Bibliografía

1. Derrett-Smith E and Denton C. Systemic sclerosis: clinical features and management. Medicine 2010;38(2):109–15.
2. Varga J and Abraham D. Systemic sclerosis: a prototypic multisystem fibrotic disorder. J Clin Invest 2007;117:557–67.
3. Denton CP and Khanna D. Systemic sclerosis. 2017. The Lancet. In Press. Available at: http://thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736 (17)30933-9/fulltext [Accessed November 2017].
4. European Commission. Rare Diseases: Europe's challenges. Updated Nov 2008. Available at: http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/ rare_com_en.pdf.
5. U.S. Food & Drug Administration. Orphan Drugs Act – Relevant Excerpts. Updated Aug 2013. Available at: https://www.fda.gov/forindustry/ developingproductsforrarediseasesconditionshowtoapplyfororphan productdesignation/ucm364750.htm [Accessed May 2017].
6. Allanore Y, et al. Systemic sclerosis. Nat Rev Dis Primers 2015; 1:1–21.
7. Pattanaik D, et al. Pathogenesis of systemic sclerosis. Front Immunol 2015;6 (article 272):1–40.
8. MacLeod AS and Mansbridge JN. The innate immune system in acute and chronic wounds. Advances in Wound Care 2016;5(2):65–78.
9. Strbo N, et al. Innate and adaptable Immune responses in wound epithelization. Advances in Wound Care 2014;3(7):492–501.
10. Ramos P, et al. Genetics of systemic sclerosis: recent advances. Curr Opin Rheumatol 2015;27:521–9.
11. Rubio-Rivas M, et al. Occupational and environmental scleroderma. Systemic review and meta-analysis. Clin Rheumatol 2017;36(3):569–82.
12. Abraham D and Varga J. Scleroderma: from cell and molecular mechanisms to disease models. Trends Immunol 2005;26(11):587–95.
13. 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.
14. 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.
15. 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.
16. 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.
17. van den Hoogen F, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis. Rheumatism 2013;65(11):2737–47.
18. BMJ Best Practice. Systemic sclerosis (scleroderma): diagnosis. Available at: http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/295/diagnosis/tests. html.[Accessed May 2017].
19. 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.
20. Silver R. Clinical aspects of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 1991;50:854–61.
21. 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/chilblains_factsheet_v2_rgb.pdf [Accessed August 2017].
22. Scleroderma & Raynaud's UK. Foot conditions. Available at: www.sruk.co.uk/ raynauds/managing-raynauds/foot-conditions/ [Accessed November 2017].
23. Steen V, et al. Severe restrictive lung disease in systemic sclerosis. Arthritis Rheum 1994;66(6):1625–35.
24. Steen V and Medsger T. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. Arthritis Rheum 2000;43(11):2437–44.
25. Solomon J, et al. Scleroderma lung disease. Eur Respir Rev 2013;127:6–19.
26. Nihtyanova S, et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2014;66(6):1625–35.
27. McNearney T, et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis: Associations with genetic, serologic, sociodemographic, and behavioural factors. Arthritis Rheum 2007;57(2):318–26.
28. University of Michigan Scleroderma Program. Lung Involvement. Available at: https://www.med.umich.edu/scleroderma/patients/lung.htm [Accessed May 2017].
29. Denton C and Hachulla E. Risk factors associated with pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis and implications for screening. Eur Respir Rev 2011;20(122): 270–6.
30. Mayo Clinic. Pulmonary hypertension. Updated March 2016. Available at: http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/pulmonary- hypertension/ symptomscauses/dxc-20197481 [last accessed June 2017].
31. Scleroderma & Raynauds UK. Lung Fact Sheet. Updated March 2016. Available at: https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/ac/74/ac749333-b083-4046-b688-366fd01ef19b/lungs_factsheet_v2_rgb.pdf [Accessed June 2017].
32. Proudman S, et al. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the need for early detection and treatment. Int Med Journal 2007;37:485–94.
33. McLaughlin V, et al. Expert consensus document on pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2009;53(17):1573–1619.
34. Coghlan J, et al. Evidence-based detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the DETECT study. Ann Rheum Dis 2014;73:1340–9.
35. Humbert M, et al. Screening for pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis: clinical characteristics at diagnosis and long-term survival. Arthritis Rheum. 2011;63(11):3522–30.
36. Chatterjee S. The Cleveland Clinic Foundation. Published 2010. Available at: http://www.clevelandclinicmeded.com/medicalpubs/diseasemanagement/ rheumatology/ systemic-sclerosis/ [Accessed June 2017].
37. BMJ Best Practice. Systemic sclerosis (scleroderma): monitoring. Available at: http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/295/follow-up/ recommendations.html [Accessed May 2017].
38. Lambova S. Cardiac manifestations in systemic sclerosis. World J Cardiol 2014;6(9):993–1005.
39. Forbes A and Marie I. Gastrointestinal complications: the most frequent internal complications of systemic sclerosis. Rheumatology 2008;48:iii36–9.
40. 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.
41. Lefèvre G, et al. Survival and prognostic factors in systemic sclerosis-associated pulmonary hypertension. Arthritis Rheum 2013;65(9):2412–23.
42. NHS Choices. Blood Pressure. Available at: http://www.nhs.uk/Tools/Pages/ blood-pressure.aspx [Accessed May 2017].
43. 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.
44. Blood Pressure Association. Electrocardiogram (ECG) and high blood pressure. Available at: http://www.bloodpressureuk.org/BloodPressure andyou/Medicaltests/ECG. [Accessed May 2017].
45. NHS Choices. Echocardiogram. Available at: http://www.nhs.uk/Conditions/ echocardiogram/Pages/Introduction.aspx [Accessed July 2017].
46. Radiological Society of North America Inc. Computed Tomography. Available at: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=ctScan [Accessed August 2017].
47. Radiological Society of North America Inc. Magnetic Resonance Imaging (MRI). Available at: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=mri [Accessed August 2017].
48. Radiological Society of North America Inc. Ultrasound. Available at: https:// www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=ultrasound [Accessed August 2017].
49. Radiological Society of North America Inc. X-ray (Radiography). Available at: https://www.radiologyinfo.org/en/submenu.cfm?pg=xray [Accessed August 2017].
50. Denton C, et al. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis. Rheumatology 2016;55:1906–10.
51. Steen V, et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis Rheum 1985;28(7):759–67.
52. Scleroderma & Raynaud's UK. Scleroderma and Pregnancy. Updated Mar 2016. Available at: https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/58/4c/584 ceab8-5f9a-4b3b-9d42-3c44d52ad8ab/pregnancy_factsheet_v4_rgb.pdf [Accessed Jun 2017].
53. Lidar M and Langevitz P. Pregnancy issues in scleroderma. Autoimmun Rev 2012;11(6-7):A515–9.
54. Steen V. Pregnancy in women with systemic sclerosis. Obstet Gynecol 1999;94(1):15–20.
55. Arnett F. Familial occurrence frequencies and relative risks of for systemic sclerosis (scleroderma) in three United States Cohorts. Arthritis Rheum 2001;44(6):1359–62.
56. 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.
57. Steen V, et al. Changes in causes of death in systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2007;66:940–4.

Creado en colaboración con:

Puede visitar

www.conocelaesclerodermia.com

para obtener más información.

©Boehringer Ingelheim International GmbH (2017). 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.0618.052022