

Esclerosis sistémica y sus complicaciones respiratorias

Dra. Edith Aime Alarcón Dionet Médico Neumóloga CE 12853074 Alta especialidad en enfermedades pulmonares intersticiales



¿Qué es la Esclerosis Sistémica?

También conocida como esclerodermia, es una enfermedad autoinmune (en la que el sistema inmune no reconoce estructuras del cuerpo como propias y las ataca), poco frecuente y que afecta con mayor frecuencia a mujeres jóvenes, presentando manifestaciones en la piel, el aparato digestivo, respiratorio y sistema cardiovascular.

¿Qué sitios de mi cuerpo pueden ser afectados?

Principalmente afecta los vasos sanguíneos y la piel. Puede existir afección a otros órganos como riñón (insuficiencia renal), corazón (hipertensión pulmonar y falla cardiaca), tracto digestivo (enfermedad por reflujo gastroesofágico, sangrado de tubo digestivo) y pulmón (enfermedad pulmonar intersticial, llamada fibrosis pulmonar).

¿Qué síntomas puedo presentar?

En piel: cambios de coloración (azules o pálidos) en dedos al frío (fenómeno de Raynaud), engrosamiento de la piel de manos o dedos (esclerodactilia), úlceras o cicatrices en la punta de los dedos.

Aparato digestivo: síntomas de reflujo gastroesofágico (ardor en el pecho, regurgitación de alimentos), dificultad para pasar alimentos, plenitud posterior a los alimentos, diarrea, y estrenimiento

Aparato respiratorio: tos crónica (≥ 8 semanas de duración) y falta de Aire

Sistema cardiovascular: dolor en el pecho opresivo, falta de aire, mareo, desmayos, palpitaciones.

¿Cómo se realiza el diagnóstico?

Se requieren estudios de sangre confirmatorios de la enfermedad como Anticuerpos Antinucleares (ANAs) y Anticuerpos específicos como Anti-ScI7O, Anti CENP A y B, Anti Th/To, entre otros. También estudios generales para detectar complicaciones, como la biometría hemática, química sanguínea, examen general de orina, Proteína C reactiva, electrocardiograma, ecocardiograma, pruebas de función pulmonar, radiografía o tomografía de tórax.

1. Engrosamiento de la piel de manos, 2. Engrosamiento y alisamiento de piel de dedos (esclerodactilia), 3. Úlceras en dedos, 4. Cicatrices en dedos.

¿Cuál es el tratamiento?

El tratamiento dependerá de la evaluación del médico reumatólogo, pero de manera gene-

ral, consiste en la administración de medicamentos inmunosupresores (disminuyen la respuesta del sistema inmune), como el Micofenolato de Mofetilo, Rituximab, entre otros. Además, si hay evidencia de afección pulmonar se puede agregar tratamiento antifibrosante como el Nintedanib.

Es importante también la rehabilitación física y cardiopulmonar, la nutrición y el manejo psicológico.

¿Cuál es el pronóstico?

En los últimos años el pronóstico de la enfermedad ha mejorado, con una tasa de sobrevivencia a 5 años del 80% de los pacientes. Sin embargo, si se asocia a Hipertensión Pulmonar esta sobrevida se reduce al 50% en 2 años. Por lo que un diagnóstico y tratamiento oportuno incrementa las posibilidades de un mejor pronóstico.

- Volkmann, E. R., Andréasson, K., & Smith, V. (2023). Systemic sclerosis. Lancet (London, England), 401(10373), 304-318. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01692-0
- Adigun R, Goyal A, Hariz A. Systemic Sclerosis (Scleroderma) [Updated 2024 Apr 5]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430875/
- Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Luca Richeldi, et al, Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults, An Official ATS/ERS/JRS/ ALAT Clinical Practice Guideline, FEBRUARY 2022