

Escleroderma Juvenil

Enid Del Valle MD

La palabra escleroderma significa “piel dura”. La escleroderma es un desorden del tejido conectivo poco común. Fueron pocos los casos diagnosticados antes del 1960. La incidencia de la condición es de 4 a 14 personas por un millón. De estos, solo un 2% son niños menores de 10 años, 1-9% de 10 a 20 años. No hay preferencia racial; pero si es más frecuente en el sexo femenino. No hay una razón específica por lo que ocurren estas condiciones. Ocasionalmente se ha visto en familias pero todavía no hay una razón genética.

El diagnóstico es clínico y por biopsia. No hay un laboratorio que la diagnostique. Los anticuerpos que encontramos son ANA (nucleolar), Scl-70 y anti-centromere pero no son diagnóstico.

La escleroderma incluye pacientes que tienen enfermedad localizada, en paños (morfea – localizada o generalizada), lineal o en la cara (Coup de Sabre), y pacientes con enfermedad generalizada. La base de la enfermedad es un endurecimiento del tejido conectivo en las células endoteliales que encontramos en la piel. Esto ocurre por la acumulación de colágeno y puede ser superficial o profundo. En pacientes de escleroderma generalizada también se pueden afectar los tejidos conectivos en los órganos internos.

La escleroderma localizada es la más común en pediatría. La incidencia es de 2.7 por 100,000 y de estos el 60 % son morfeas. Las lesiones de morfea suelen ser un poco profundas con más engrosamiento del colágeno. Se observan como áreas localizadas de piel un poco rojiza o blancuzca con un brillito y suavidad; luego se endurecen hasta que parece una cicatriz superficial. Tampoco hay una razón específica pero se han visto casos relacionados a medicamentos (L-tryptophan, quimioterapias o trasplantes).

La escleroderma lineal ocurre en una línea que profundiza y puede cruzar coyunturas. Puede ser tan profunda que el tejido debajo de piel se atrofie y afecte ligamentos, músculos y tendones; puede afectar el crecimiento del hueso del área.

En la escleroderma generalizada los cambios en piel no son tan notables. Se observa una piel sin arrugas, suave y poco brillante. Pueden tener pérdida del cartílago de la nariz y esta se ve puntiaguda; las orejas finas, labios estrechos. Los cambios son sutiles y ocurren con el tiempo. Observando fotos de 2 a 3 años se puede ver el cambio. Además de cambios en piel el paciente puede presentar con artritis de dedos

con pérdida de la puntita ósea (se ve en rayos-x). También pueden tener involucramiento de órganos internos: ojos, corazón, pulmón, nervios, glándulas salivares, esófago, intestinos y riñones.

El tratamiento de escleroderma es dirigido al órgano afectado. La escleroderma localizada responde a tratamiento de luz UV por dermatólogos, cremas de vit-D y esteroides y a medicamentos como Esteroides, Plaquenil y Metotrexate. La escleroderma localizada tiene una duración de la actividad de la enfermedad es de 3 a 5 años. Lo importante es prevenir atrofia del área afectada.

La escleroderma generalizada es una condición crónica la cual mayormente afecta piel y coyunturas. El pronóstico depende del órgano afectado. Los niños tienen un mejor pronóstico y pueden vivir más de 20 – 30 años. El tratamiento es dirigido al área afectada. Aunque no hay un medicamento específico hay estudios prometedores con Metotrexate, Prednisona, Immuran, entre otros. Estudios siguen ocurriendo día a día; nuevas medicinas se están probando. Su reumatólogo decidirá cuál es el medicamento que más lo va a ayudar con menos problemas secundarios.

En resumen la escleroderma es una condición con una gran gama de involucramiento. Desde una lesión pequeña en piel hasta una condición que envuelva órganos internos. El diagnóstico no es fácil y el tratamiento tampoco. A pesar de esto es importante notar que los niños tienen un mejor pronóstico que los adultos. Con los nuevos medicamentos este es mejor aun.