



HOJA INFORMATIVA DEL PACIENTE

Esclerodermia localizada (pediátrica)



DESCRIPCIÓN DE LA CONDICIÓN

La esclerodermia localizada (“piel dura”) es una afección autoinmune que causa el endurecimiento de la piel y los músculos en una parte del cuerpo. Hay varios tipos de esclerodermia; la forma localizada también se llama “morfea”.

La esclerodermia localizada causa inflamación en la piel, lo que provoca que las células del tejido conectivo produzcan demasiado colágeno, una proteína fibrosa que es una parte importante de muchos tejidos. El

exceso de colágeno puede conducir a la fibrosis, que es como cicatrices.

La esclerodermia localizada es más común en los caucásicos y puede ocurrir a cualquier edad. La mayoría de los pacientes son mujeres. Ciertos genes pueden aumentar el riesgo de un niño de desarrollar esclerodermia localizada. Afecta a unos 50 de cada 100.000 niños.



SIGNOS/ SÍNTOMAS

En la esclerodermia localizada, el exceso de colágeno conduce a fibrosis o cicatrización del tejido. Las lesiones cutáneas incluyen formas lineales (líneas o rayas) y morfea circunscrita (redondeada). La mayoría de los niños tienen la enfermedad en un área o una parte de su cuerpo.

La esclerodermia localizada puede afectar los músculos y los huesos, y causar problemas de crecimiento y articulaciones en las áreas afectadas. Los signos tempranos incluyen lesiones rojas o púrpúreas alrededor del borde. Algunos niños tienen lesiones blancas, cerosas y duras. La esclerodermia localizada podría causar

desfiguración. El endurecimiento de la piel puede causar molestias, llagas y movimiento limitado de la articulación. Las lesiones lineales en la cara pueden causar inflamación ocular, problemas en los párpados o los dientes, dolores de cabeza, convulsiones o problemas cerebrales.

Un reumatólogo o dermatólogo pediátrico puede diagnosticar la enfermedad con un examen físico. Las pruebas pueden evaluar la inflamación y descartar otras causas. Una biopsia de piel confirmará la esclerodermia localizada. Las exploraciones por imágenes pueden medir anomalías en los huesos y tejidos.



TRATAMIENTOS COMUNES

El primer objetivo del tratamiento de la esclerodermia localizada es controlar la inflamación con medicamentos sistémicos. La inflamación es la causa de las lesiones de la piel y problemas articulares. El metotrexato inyectado u oral (Rheumatrex, Trexall, Otrexup, Rasuvo), los corticosteroides orales (prednisona) o los corticosteroides por infusión (metilprednisolona intravenosa) pueden suprimir el sistema inmunitario para controlar la inflamación.

Otros medicamentos que pueden usarse para tratar la esclerodermia localizada son el micofenolato mofetilo (CellCept), la ciclosporina (Neoral, Sandimmune) y el tacrolimus (Prograf, Protopic, Hecoria).

Las lesiones cutáneas leves pueden tratarse con agentes tópicos, como cremas con corticosteroides, así como con fototerapia. Desde el principio, los niños deben recibir terapia física y ocupacional para mejorar la fuerza y la función, y evitar la pérdida de la flexibilidad y la función articular. La terapia es especialmente importante para los niños con diferencias en la longitud de las extremidades, movimiento articular limitado o debilidad muscular. La cirugía solo es necesaria para niños con lesiones graves, dolor o limitación.



CONSEJOS DE CUIDADO/ MANEJO

Los niños con esclerodermia localizada deberían vivir lo más normalmente posible. Deberían seguir asistiendo a la escuela. Los niños con enfermedades graves, que pueden tener una capacidad limitada para caminar o escribir, pueden necesitar adaptaciones o terapia para ajustar los movimientos. Los niños deben mantenerse activos, aunque los que corren el riesgo de romperse la piel o con problemas articulares graves deben limitar los deportes de contacto. Los cosméticos ayudan a que las lesiones cutáneas en la cara o las extremidades sean menos evidentes.

Los pacientes necesitan revisiones anuales con su reumatólogo pediátrico para asegurarse de que los tratamientos estén controlando su inflamación. La esclerodermia localizada puede persistir durante años o recurrir después de años de enfermedad inactiva. Los exámenes regulares de los ojos y la piel pueden detectar complicaciones graves de manera temprana, por lo que se puede recetar un tratamiento.