



Esclerodermia en piel
scleroderma in skin
Esclerodermia na pele

Karina Ivanna Robalino Rodriguez ^I
Karina_irr@hotmail.com
<https://orcid.org/0009-0002-6778-7840>

Diego Estuardo Tenorio Piedra ^{II}
diegote7005@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0001-1258-4467>

Ruth Esther Cuadro Terán ^{III}
ruth_ct_25@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-7179-8804>

Nuria Paulette Escandón Feijóo ^{III}
pauti-13@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-5292-6372>

Correspondencia: Karina_irr@hotmail.com

Ciencias Médicas
Artículo de Investigación

* **Recibido:** 15 de diciembre de 2024 * **Aceptado:** 20 de enero de 2024 * **Publicado:** 25 de enero de 2025

- I. Magíster en Seguridad y Salud Ocupacional; Médica; Universidad Católica de Santiago de Guayaquil; Guayaquil; Ecuador
- II. Médico; Universidad Católica de Cuenca; Cuenca; Ecuador
- III. Médico; Universidad de Guayaquil; Guayaquil; Ecuador
- IV. Máster Universitario en Dirección y Gestión Sanitaria; Médica; Universidad Católica de Santiago de Guayaquil; Guayaquil; Ecuador

Resumen

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune crónica que afecta la piel y, en algunos casos, otros órganos internos. Se caracteriza por el endurecimiento y engrosamiento de la piel, lo que puede provocar una variedad de síntomas y complicaciones. La metodología empleada para la revisión bibliográfica sobre esclerodermia en piel se centró en la búsqueda exhaustiva de artículos científicos y literatura médica relevante en bases de datos como PubMed, Scopus y Web of Science. Se utilizaron términos clave como "esclerodermia", "piel", "fibrosis", "enfermedad autoinmune" y "manifestaciones cutáneas". Los criterios de inclusión se basaron en la relevancia del tema, priorizando aquellos publicados en los últimos años. La información recopilada se organizó y sintetizó de manera sistemática, para identificar los principales hallazgos. La esclerodermia es una enfermedad compleja que requiere un enfoque multidisciplinario para su diagnóstico y manejo. Es fundamental establecer un diagnóstico diferencial preciso y personalizar el tratamiento para cada paciente, con el objetivo de aliviar los síntomas, prevenir complicaciones y mejorar su calidad de vida.

Palabras claves: esclerodermia, piel, fibrosis, enfermedad autoinmune, manifestaciones cutáneas.

Abstract

Scleroderma is a chronic autoimmune disease that affects the skin and, in some cases, other internal organs. It is characterized by the hardening and thickening of the skin, which can lead to a variety of symptoms and complications. The methodology used for this literature review on scleroderma in skin focused on an exhaustive search of scientific articles and relevant medical literature in databases such as PubMed, Scopus, and Web of Science. Keywords such as "scleroderma," "skin," "fibrosis," "autoimmune disease," and "cutaneous manifestations" were used. Inclusion criteria were based on the relevance of the topic, prioritizing those published in recent years. The information collected was organized and synthesized systematically to identify the main findings. Scleroderma is a complex disease that requires a multidisciplinary approach for diagnosis and management. It is essential to establish an accurate differential diagnosis and personalize treatment

for each patient, aiming to relieve symptoms, prevent complications, and improve their quality of life.

Keywords: scleroderma, skin, fibrosis, autoimmune disease, cutaneous manifestations.

Resumo

A esclerodermia é uma doença autoimune crônica que afeta a pele e, em alguns casos, outros órgãos internos. Caracteriza-se pelo endurecimento e espessamento da pele, o que pode provocar diversos sintomas e complicações. A metodologia utilizada para a revisão da literatura sobre a esclerodermia cutânea centrou-se na pesquisa exaustiva de artigos científicos e de literatura médica relevante em bases de dados como a PubMed, Scopus e Web of Science. Foram utilizados termos-chave como “esclerodermia”, “pele”, “fibrose”, “doença autoimune” e “manifestações cutâneas”. Os critérios de inclusão basearam-se na relevância do tema, dando prioridade aos publicados nos últimos anos. As informações recolhidas foram organizadas e sintetizadas de forma sistemática para identificar os principais achados. A esclerodermia é uma doença complexa que requer uma abordagem multidisciplinar para o diagnóstico e tratamento. É fundamental estabelecer um diagnóstico diferencial preciso e personalizar o tratamento para cada doente, com o objetivo de aliviar os sintomas, prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida.

Palavras-chave: esclerodermia, pele, fibrose, doença autoimune, manifestações cutâneas.

Introducción

El término esclerodermia es una palabra de origen griego que significa piel dura. Desde la antigüedad, se encuentran descripciones de pacientes con alteraciones cutáneas que pudieron haber sido casos de esclerodermia. Desde finales del siglo XIX, su reconocimiento se hizo certero y, en el siglo XX, el conocimiento sobre su patogenia y clasificación han permitido establecer pronósticos y tratamientos más precisos (1).

Dentro de la esclerodermia se incluye un amplio grupo heterogéneo de enfermedades crónicas autoinmunes del tejido conectivo de causa desconocida, que a su vez se las considera dentro de las

enfermedades reumáticas. Tienen una característica común, la fibrosis dérmica, que se manifiesta principalmente como endurecimiento de la piel con proliferación excesiva de colágeno (1).

Se presenta en distintas etapas de la vida y puede afectar exclusivamente la piel y el tejido subcutáneo. Cuando se extiende a estructuras más profundas, puede ser localizada o sistémica; de las dos anteriores, la forma localizada o morfea es más frecuente en la edad pediátrica y puede afectar la fascia, el músculo y el tejido óseo, mientras que la esclerosis sistémica afecta órganos internos y al endotelio (2).

La incidencia anual global se estima que es de 19 casos por un millón y una prevalencia de 19-75 por 100.000 habitantes; en el Caribe, la prevalencia de esclerodermia es de aproximadamente 9,3 por millón de habitantes, siendo menor a la presentada en Argentina la cual es de 296 casos por un millón de habitantes y una incidencia de 6,1 por un millón de habitantes en un año; además, la esclerodermia es más común en mujeres 3:1 frente a hombres (3).

Se desconocen las causas de este padecimiento, se ha asociado a traumas, infecciones virales por Epstein Barr, por bacterias como la borreliaburgdorferi, vacunas (BCG, Triple viral), alteraciones autoinmunes y procedimientos quirúrgicos; sin embargo, se sabe bastante sobre los procesos biológicos que implica. En la esclerodermia localizada el problema subyacente es la sobreproducción de colágeno en las áreas afectadas de la piel. En la esclerosis sistémica intervienen tres procesos: anomalías de los vasos sanguíneos, fibrosis y disfunción del sistema inmunitario (autoinmunidad) (4).

Metodología

La metodología empleada para la revisión bibliográfica sobre esclerodermia en piel se centró en la búsqueda exhaustiva de artículos científicos y literatura médica relevante en bases de datos como PubMed, Scopus y Web of Science. Se utilizaron términos clave como "esclerodermia", "piel", "fibrosis", "enfermedad autoinmune" y "manifestaciones cutáneas". Los criterios de inclusión se basaron en la relevancia del tema, priorizando aquellos publicados en los últimos años. La información recopilada se organizó y sintetizó de manera sistemática, para identificar los principales hallazgos.

Resultados

Clasificación de la esclerodermia

- Esclerodermia localizada (también conocida como morfea): esclerodermia que afecta exclusivamente a la piel sin afectar a órganos internos.
- Esclerodermia sistémica: esclerodermia que afecta a la piel y a órganos internos.
- Síndromes esclerodermiformes: diferentes enfermedades que se caracterizan por presentar piel dura como en la esclerodermia, pero que tienen una etiopatogenia diferente.
- Síndromes de overlap: esclerodermias asociadas a otras enfermedades autoinmunes.
- La esclerodermia localizada (EL): es aquella enfermedad en la que existe un endurecimiento de la piel, pero la afectación de órganos internos es infrecuente. En la infancia también se conoce como esclerodermia juvenil localizada (5).

Diagnostico

El diagnóstico es clínico y se confirma por histopatología, los estudios de laboratorio y gabinete son complementarios en el escrutinio de alteraciones extracutáneas. Los hallazgos histopatológicos de la EL son variables, en la fase inicial, el borde violáceo periférico puede mostrar numerosas células inflamatorias, compuestas principalmente de linfocitos e histiocitos localizados en dermis profunda. El edema, inicia en la dermis profunda y tejido celular subcutáneo, extendiéndose a toda la dermis. En la fase tardía, el infiltrado inflamatorio tiende a desaparecer siendo remplazado por tejido conectivo hialino. Las glándulas sebáceas y folículos pilosos están ausentes, mientras que las glándulas sudoríparas se encuentran atróficas. Los vasos sanguíneos en dermis muestran engrosamiento de la pared con reducción de la luz. Hay cambios similares en el tejido celular subcutáneo. En la morfea profunda además se encuentra un infiltrado mixto con células plasmáticas, la esclerosis excesiva y la hialinización del tejido conectivo involucran hasta la fascia (6).

Los exámenes de laboratorio mínimos incluyen una biometría hemática, (dónde la presencia de eosinofilia sugiere una fascitis eosinofílica), velocidad de sedimentación y proteína C reactiva que en algunos casos se encuentran elevadas, además se aconseja la búsqueda de anticuerpos antinucleares. Según la clínica, se solicitan otros exámenes complementarios como capilaroscopia del lecho ungueal. Se recomienda practicar serología de borreliosis cuando existen argumentos

epidemiológicos o semiológicos a favor de una infección por Borrelia, si es positiva el tratamiento con penicilina ha demostrado ser eficaz en las lesiones cutáneas (6).

Se debe considerar una variedad de diagnósticos diferenciales en LS. Lo primordial es diferenciarlo con la esclerodermia sistémica debido a su pronóstico. La afectación de la piel de zonas acrales, ausencia del fenómeno de Raynaud y/o síntomas sistémicos y la preservación de la microcirculación cutánea a nivel periungueal, indican que el cuadro es localizado. Sin embargo, las lesiones tempranas extensas o generalizadas plantean dudas; evolución del paciente y exámenes complementarios son de gran utilidad (7).

Fundamentos y dificultades para el diagnóstico diferencial

Tabla 1. Signos – Guía

Predominio de esclerosis	
Antecedentes	
	<ul style="list-style-type: none">• Traumatismo previo• Radioterapia• Implante de siliconas• Consumo de aceite de colza y L-triptófano
Exposición a Drogas	
	<ul style="list-style-type: none">• Pentazocina• Isoniacida• Acido Valproico• Carbidopa• Cocaína• Fitofenadiona• Nitrofurantoina• Fosinopril• Bromocriptina• Quimioterápicos:<ul style="list-style-type: none">○ Bleomicina○ Capecitabina○ Docetaxel○ Enfuvirtide○ Gemcitabine○ Infliximab○ Paclitaxel
Predominio de atrofia	
Acrodermatitis crónica atroficante	Granuloma anular
Amiloidosis macular	Liquen esclero-atrófico
Atrofodermia de Pierini- Pasini	Atrofodermia lineal de Moulin
Anetodermia	Necrobiosis lipoidica

Fuente: Leroux & Bergero (8).

El dermatólogo entrenado suele pensar en esclerodermia localizada, ante el paciente con signos de esclerosis o atrofia. Sin embargo, cuanto mayor es el conocimiento de estos cuadros, más se extiende la lista de diagnósticos diferenciales.

Lo primordial es el diagnóstico diferencial con la esclerodermia sistémica debido a su pronóstico. La afectación de la piel de zonas acrales, la ausencia del fenómeno de Raynaud y/o síntomas sistémicos y la preservación de la microcirculación cutánea a nivel periungueal, indican en la mayoría de los casos que el cuadro es localizado. El compromiso de la piel de las manos -bilateral y simétrica- es extremadamente raro en la esclerodermia localizada. Sin embargo, las lesiones tempranas extensas o generalizadas plantean dudas; la propia evolución del paciente y los exámenes complementarios son de gran utilidad en estos casos. En segunda instancia, consideramos la presencia de esclerosis o atrofia predominante, en la entidad como signo guía para el diagnóstico diferencial. Se recomienda realizar estudio histopatológico que ayudaría en el diagnóstico diferencial (8).

¿Cuáles son las causas de la esclerodermia?

Los médicos desconocen la causa exacta de la esclerodermia, pero creen que hay varios factores que pueden contribuir a la enfermedad:

- **Conformación genética.** Los genes pueden aumentar la probabilidad de que ciertas personas presenten esclerodermia y tienen un papel en determinar el tipo de esclerodermia que tendrán. Aunque la enfermedad no es hereditaria, es más probable que alguien tenga esclerodermia si la padece un pariente cercano.
- **Medio ambiente.** La exposición a cosas en el medio ambiente, como virus o productos químicos, puede originar la esclerodermia.
- **Cambios en el sistema inmunitario.** Los cambios en el sistema inmunitario pueden originar que las células produzcan demasiado colágeno en el cuerpo. El exceso de colágeno causa parches de piel dura y gruesa. En algunos casos, el desarrollo de células cancerosas puede provocar la esclerodermia.
- **Hormonas.** Las diferencias hormonales o inmunitarias entre las mujeres y los hombres podrían desempeñar un papel en la enfermedad (9).

Manifestaciones clínicas

Figura 1. Lesiones en piel esclerodermia localizada (morfea)

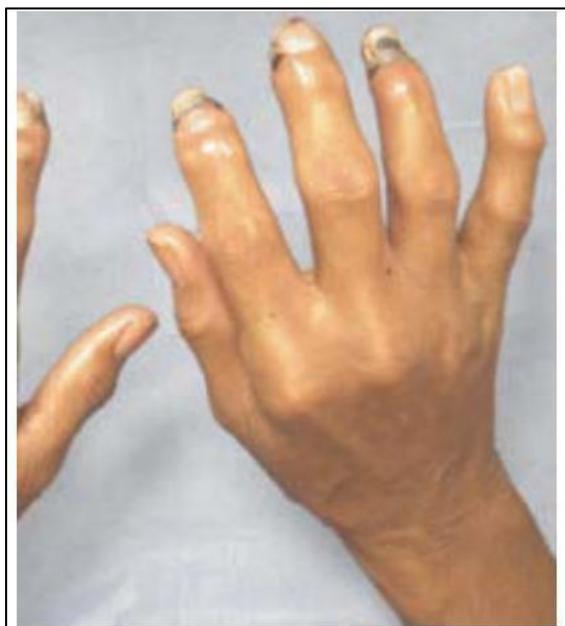


Fuente: Ayala Servin et al (7).

Figura 2. Esclerodermia generalizada.



Fuente: Ávila et al (4).

Figura 3. Fase indurativa de la esclerodermia.

Fuente: Garza-Rodríguez et al (10).

Las manifestaciones clínicas de la EL suelen clasificarse en cutáneas y extracutáneas. Las lesiones cutáneas tienen una fase inflamatoria con placas eritematosas o violáceas con textura de piel normal. En estadios más avanzados aparece fibrosis progresiva y las lesiones se vuelven induradas, con un área central de color blanco-amarillento o nacarado, brillante y con un margen eritematoso o violáceo llamado lilac ring. Más adelante aparecen cambios posinflamatorios, de pigmentación, atróficos, pérdida de tejido subcutáneo y adelgazamiento progresivo de la piel. Las lesiones de la cabeza pueden acompañarse de alopecia en el cuero cabelludo o en los anejos y puede asociarse atrofia subcutánea. Las manifestaciones extracutáneas suelen presentarse entre el 20-40% de los casos. Incluyen afectación musculoesquelética (artralgias y artritis no erosiva), afectación neurológica, gastrointestinal, cardíaca, renal, pulmonar, ocular y odontológica. También puede aparecer manifestaciones vasculares, debido al fenómeno de Raynaud (11).

Manejo

Tabla 2. Recomendaciones de la EULAR para el tratamiento de la esclerosis sistémica: documento del EULAR Scleroderma Trials and Research group (ESUTAR). 2009.

Vasculopatía digital en relación a la esclerosis sistémica (fenómeno de Raynaud, úlceras digitales)

1. El nifedipino y el iloprost intravenoso reducen la frecuencia y la gravedad de los ataques del fenómeno de Raynaud; por lo que los calcioantagonistas tipo dihidropiridina y en general el nifedipino deben considerarse como tratamiento de primera línea para el fenómeno de Raynaud, y el iloprost intravenoso u otros prostanooides intravenosos disponibles para el fenómeno de Raynaud grave.

2. Los prostanooides intravenosos (particularmente el iloprost) son eficaces en la curación de úlceras digitales en pacientes con ES, por lo que deben considerarse en el tratamiento de úlceras activas en pacientes con ES

3. El bosentan no ha confirmado ser eficaz en el tratamiento de úlceras digitales activas en pacientes con ES. Bosentan es eficaz para prevenir úlceras digitales en pacientes con ES cutánea difusa, en particular en aquellos con múltiples úlceras digitales. Por tanto, el bosentan debe considerarse como tratamiento de ES cutánea difusa con múltiples úlceras digitales tras el fallo del tratamiento con calcioantagonistas y, en general, del tratamiento con prostanooides

Hipertensión arterial pulmonar en la ES

4. El bosentan mejora la capacidad de ejercicio, la clase funcional y algunas medidas hemodinámicas en la HAP. Bosentan debe considerarse fuertemente para el tratamiento de la HAP de la ES

5. El sitaxsentan mejora la capacidad de ejercicio, la clase funcional y algunas medidas hemodinámicas en la HAP. Actualmente, sitaxentan debe considerarse para el tratamiento de la HAP de la ES

6. El sildenafil mejora la capacidad de ejercicio, la clase funcional y las medidas hemodinámicas en la HAP. Debe considerarse para el tratamiento de la HAP de la ES

7. El epoprostenol intravenoso continuo mejora la capacidad de ejercicio, la clase funcional y las medidas hemodinámicas. Una retirada brusca del fármaco puede ser mortal. Epoprostenol intravenoso debe considerarse para el tratamiento de pacientes con HAP de la ES grave

Afectación cutánea

8. El metotrexato mejora la puntuación de la piel en ES difusa precoz. No se han establecido los efectos positivos sobre otros órganos. Metotrexato debe considerarse para manifestaciones precoces de ES cutánea difusa

Enfermedad pulmonar intersticial

9. La ciclofosfamida debe considerarse en el tratamiento de la enfermedad pulmonar intersticial

Crisis renal

10. Los inhibidores de la enzima conversiva de la angiotensina deben utilizarse en las crisis renales

11. Los esteroides están asociados a más riesgo de crisis renal. En pacientes en tratamiento con esteroides se debe monitorizar la PA y la función renal

Afectación gastrointestinal

12. Los inhibidores de la bomba de protones deben utilizarse para la prevención del reflujo gastroesofágico, las úlceras esofágicas y la estenosis

13. Deben utilizarse fármacos procinéticos en las alteraciones de la motilidad intestinal (disfagia, pseudo obstrucción, saciedad precoz, etc.)

14. Si la malabsorción está causada por un sobrecrecimiento bacteriano, pueden ser útiles los antibióticos rotatorios.

ES: esclerosis sistémica; EULAR: European League Against Rheumatism; HAP: hipertensión arterial pulmonar; PA: presión arterial

Fuente: Aspe Unanue et al (12).

- **Telangiectasias.** Si suponen un problema cosmético, sobre todo las de la cara, se pueden camuflar con maquillaje o aplicar laser.
- **Ulceraciones cutáneas.** Las ulceraciones, las grietas periungueales y la paroniquia son frecuentemente resultado de la isquemia y los traumatismos. En caso de infección, habrá que administrar antibióticos frente a *Staphylococcus aureus* durante al menos 2 semanas. Para su tratamiento se recomienda utilizar iloprost intravenoso, un potente vasodilatador que también inhibe la adhesión y la agregación plaquetaria, aumenta la deformabilidad de los hematíes y parece que favorece la reparación del endotelio dañado (12).

Fármacos modificadores de la enfermedad

Tratamientos inmunomoduladores

- **Ciclofosfamida:** se trata de un agente alquilante citotóxico, indicado en caso de afectación pulmonar intersticial. Aunque los resultados de diferentes estudios son controvertidos, ha demostrado eficacia en la afectación cutánea en los casos de EScd. Además, es beneficiosa en la función pulmonar administrada tanto por vía oral como intravenosa.
- **Micofenolato de mofetilo:** se han publicado casos en los que se ha obtenido beneficio tras su administración a modo de mantenimiento tras el tratamiento inductor con globulina antitimocítica. Parece que es eficaz tanto en el tratamiento de la clínica cutánea como en la reducción de la progresión de la enfermedad pulmonar y tiene un buen perfil de seguridad.
- **Metotrexato:** además de mejorar la clínica cutánea, también estabiliza la progresión de la enfermedad pulmonar. Actualmente es el tratamiento de elección en pacientes con síndromes de solapamiento tipo ES/miositis o ES/artritis inflamatoria
- **Azatioprina:** la mayoría de los estudios publicados ha utilizado la azatioprina como tratamiento de mantenimiento tras la ciclofosfamida con buenos resultados. Se trata de un fármaco en auge para el tratamiento de la ES, con un buen perfil de seguridad.
- **Tolerancia a colágeno humano tipo I:** al utilizar colágeno bovino tipo I, se induce tolerancia al humano y se mejora de este modo la clínica cutánea. Hay resultados prometedores, aunque parece ser más útil en pacientes con EScd avanzada.
- **Trasplante autólogo de células hematopoyéticas:** parece que se obtienen buenas respuestas, aunque hay una importante mortalidad relacionada con el trasplante⁸⁹. Son necesarios más estudios además de criterios de inclusión y protocolos de tratamiento.
- **Inmunoglobulina intravenosa:** se ha utilizado a altas dosis y se han obtenido buenas respuestas, aunque aún son necesarios ensayos controlados randomizados.
- **Plasmaferesis:** en varios estudios se ha combinado la plasmaferesis con la inmunosupresión, por lo que es difícil determinar cuál de las 2 ha sido la causante principal de la mejoría de estos pacientes.
- **Clorambucilo, 5-fluoracilo:** son agentes alquilantes con efecto inmunosupresor. No han demostrado eficacia (12).

Tratamientos biológicos

- **Anti-TNF:** con el etanercept se obtuvieron buenas respuestas en la clínica articular, pero no en la cutánea. No se ha observado un claro beneficio al utilizar infliximab. Además, son frecuentes las reacciones infusionales por la posible aparición de anticuerpos antiinfliximab en muchos pacientes; es por esto que se ha propuesto administrarlo con un inmunosupresor como el MTX. De todas maneras, los antiTNF no deben utilizarse de forma habitual, solo en aquellos enfermos con marcada clínica inflamatoria o con síndromes de solapamiento. El Rituximab asociado al MTX ha obtenido buenas respuestas, no así utilizado solo (12).

Tratamientos antifibroticos

- **D-penicilamina:** agente quelante que bloquea los enlaces cruzados del colágeno. No se han observado diferencias al utilizar dosis altas o bajas⁹⁴ y, aunque hay resultados controvertidos, los últimos estudios defienden su eficacia.
- **Relaxina:** es una hormona secretada durante el embarazo que produce relajación de los músculos pélvicos y remodelación del útero. También tiene efectos antifibroticos y antiinflamatorios. En los estudios de fase III se ha demostrado que es ineficaz y que produce toxicidad renal con HTA grave, por lo que esta contraindicada.
- **Interferón g:** producido por las células T activadas. Activa los macrófagos e inhibe la síntesis de colágenos. Hay resultados prometedores.
- **Interferón a:** no aporta ningún beneficio en el tratamiento de la ES (12).

Esclerodermia localizada

Desde el momento en que no existe un tratamiento realmente eficaz y universal para la esclerodermia localizada, este debe plantearse en función de la extensión y la gravedad de la enfermedad, que viene determinada fundamentalmente por el riesgo de deformaciones y limitación de la movilidad. El tratamiento resulta ineficaz para revertir tales complicaciones, por lo que este debería iniciarse antes de que aparezcan. Sin embargo, en muchas ocasiones resulta difícil decidir en qué casos y en qué momento debe iniciarse una terapia sistémica, ya que no es fácil reconocer en la clínica cuándo las lesiones están activas y van a progresar o si el proceso está estable y el daño ya hecho se verá modificado por el tratamiento (13).

Los fármacos más aceptados como útiles en el tratamiento de esta enfermedad son el metotrexato y los glucocorticoides sistémicos, casi siempre administrados en combinación. Las dosis de metotrexato administrado oscilan entre 0,3 y 0,4 mg/kg por semana en los niños, y entre 15 y 25 mg por semana en los adultos. Se prefiere la administración de los glucocorticoides en forma bolus de altas dosis de metilprednisolona por vía intravenosa seguidos o no de prednisona oral en pauta descendente. Existe el acuerdo general de que la administración de altas dosis de glucocorticoides en forma de bolus proporciona el efecto antiinflamatorio e inmunomodulador deseado con un menor riesgo de los efectos secundarios que pueden aparecer cuando los glucocorticoides se administran durante un tiempo prolongado. En los adultos la pauta de bolus más empleada es la de 1 g de metilprednisolona al día, durante 3 días consecutivos al mes, hasta un máximo de 6 meses, y, en los niños, 30 mg/kg/día, máximo 500 mg/día, de metilprednisolona por vía intravenosa durante 3 días consecutivos, en 2 o máximo 3 bolus de administración semanal o mensual (13). También se ha descrito en sendos casos de morfea generalizada una mejoría significativa con infliximab, un anti-TNF14, e imatinib, un inhibidor de la actividad tirosina cinasa. Respecto al tratamiento tópico, que debe limitarse a las formas más superficiales y limitadas de morfea como la morfea en placas, se dispone de varias opciones. Es clásico recomendar la aplicación tópica de corticoides, en especial de alta potencia, en las placas de morfea, sobre todo si se encuentran en la fase inicial más inflamatoria. Sin embargo, no existe ningún estudio que haya demostrado la eficacia real de este tratamiento. En un único estudio piloto, aleatorizado con placebo y a doble ciego, realizado en 10 pacientes con morfea en placa, se demostró la eficacia de tacrolimus en este proceso. La aplicación de imiquimod, 3 veces por semana, se ha demostrado eficaz en reducir el eritema y el endurecimiento de las placas de morfea en 12 pacientes que de manera prospectiva se incluyeron en un único estudio (13).

Tratamiento de la morfea para la recuperación funcional: láser ablativo fraccional

La terapia con láser de CO₂ ha surgido como un enfoque prometedor para el tratamiento de la esclerodermia localizada, ofreciendo beneficios tanto estéticos como funcionales. Esta tecnología funciona creando canales microscópicos en la piel que se dirigen a las bandas escleróticas características de la morfea. Los pacientes experimentan mejoras inmediatas en la función y la apariencia estética a través de la reducción de la tensión y las contracturas. Además, el láser de CO₂ fraccional facilita una respuesta de curación controlada, promoviendo la formación

organizada de colágeno y la remodelación del tejido a largo plazo. Este enfoque innovador no solo proporciona alivio inmediato, sino que también desencadena una cascada de procesos de curación, prometiendo mejoras sostenidas más allá del tiempo de tratamiento inicial (14).

El caso clínico presentado por Kineston et al. investiga el tratamiento de la contractura de tobillo relacionada con la morfea localizada. Si bien no se conocen los efectos a largo plazo del tratamiento con láser ablativo fraccional en la contractura debida a cicatrices atróficas por morfea, se observó una remodelación gradual de la cicatriz durante un período de meses, con un efecto acumulativo. El procedimiento consistió en una sola pasada y un solo pulso de 50 mj, sin superposición. Sin embargo, a diferencia de las cicatrices traumáticas, las cicatrices atróficas debidas a la morfea localizada pueden reactivarse con la reactivación de la enfermedad. El paciente logró una recuperación del rango de movimiento con ablandamiento de la cicatriz. El paciente suspendió la terapia con UVA-1 y continuó el tratamiento concomitante con metotrexato y agentes tópicos. Los beneficios se mantuvieron durante 4 meses de tratamiento (14).

Conclusión

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune crónica que afecta la piel y, en algunos casos, otros órganos internos. Se caracteriza por el endurecimiento y engrosamiento de la piel, lo que puede provocar una variedad de síntomas y complicaciones. El diagnóstico de la esclerodermia se basa en la evaluación clínica, los antecedentes del paciente y, en algunos casos, en pruebas de laboratorio y estudios de imagen. Es fundamental diferenciar la esclerodermia de otras enfermedades con síntomas similares, como el fenómeno de Raynaud, la fascitis eosinofílica y otras enfermedades autoinmunes.

El manejo de la esclerodermia se centra en aliviar los síntomas, prevenir complicaciones y mejorar la calidad de vida del paciente. El tratamiento puede incluir medicamentos para mejorar la circulación, reducir la inflamación y suprimir el sistema inmunitario. Además, la terapia física y ocupacional puede ser útil para mantener la movilidad y la función.

Bibliografía

1. Gracia MF, Giménez LMC, Angulo MDLMD, Ferrer AS, Xifre MS, Peñarroya RF. Esclerodermia: Aspectos conceptuales, epidemiológicos, etiopatogénicos y clínicos. Artículo monográfico. Rev Sanit Investig. 2021;2(11).
2. Imbett S, Suárez C, González A. Esclerodermia localizada: a propósito de un caso clínico. Rev la Asoc Colomb Dermatología y Cirugía Dermatológica. 2019;27(3):180–6.
3. Vélez GM, Acosta CR. Revista Argentina de reumatología. Rev Argent Reumatol [Internet]. 2016 [cited 2025 Feb 3];27(4):40–6. Available from: https://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2362-36752016000400005&lng=es&nrm=iso&tlng=es
4. Ávila Y V, Solís MM, Reyes JET. Esclerodermia generalizada en una niña. Rev Electrónica Dr Zoilo E Mar Vidaurreta. 2017;42(3).
5. Giménez Roca C. Esclerodermia localizada. Protoc diagn ter pediater. 2020;(2):163–71.
6. Bernal Ruiz E. ESCLERODERMIA LOCALIZADA. REPORTE DE CASOS [Internet]. UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO; 2008. Available from: http://repositorio.pediatrica.gob.mx:8180/bitstream/20.500.12103/276/1/tesis2008_71.pdf
7. Ayala Servin N, Duré Martínez MA, Urizar González CA, González M, Contreras CR. Esclerodermia cutánea localizada (Morfea): Reporte de caso. Med Clínica y Soc [Internet]. 2021 May 1;5(2):100–5. Available from: <https://www.medicinaclicinaysocial.org/index.php/MCS/article/view/168>
8. Leroux MB, Bergero A. Esclerodermia localizada. Diagnósticos diferenciales. Rev argent dermatol. 2011;92(3).
9. NIH. Esclerodermia [Internet]. 2020. Available from: <https://www.niams.nih.gov/es/informacion-de-salud/esclerodermia>
10. Garza-Rodríguez V, Villarreal-Alarcón MÁ, Ocampo-Candiani J. Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia. Rev Medica del IMSS. 2013;51(1).
11. Moyano Paz y Miño CE, Pillajo Llanga JS, Pillajo Llanga DM, Moyano Paz y Miño CE, Pillajo Llanga JS, Pillajo Llanga DM. Revista cubana de reumatología. Rev Cuba Reumatol

- [Internet]. 2022 [cited 2025 Feb 3];24(4). Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962022000400013&lng=es&nrm=iso&tlng=en
12. Aspe Unanue L, González Hermosa MR, Gardeazabal García J. Esclerodermia (esclerosis sistémica). *Piel* [Internet]. 2010 May;25(5):252–66. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S021392511000211X>
 13. Bielsa Marsol I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2013 Oct;104(8):654–66. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0001731012004772>
 14. Cassalia F, Federico S, Danese A, Franceschin L, Amato S, Gratteri F, et al. Advances in the Management of Localized Scleroderma: A Systematic Review of Laser Therapy and Injectable Filler Approaches. *J Pers Med* [Internet]. 2024 Aug 17;14(8):872. Available from: <https://www.mdpi.com/2075-4426/14/8/872>