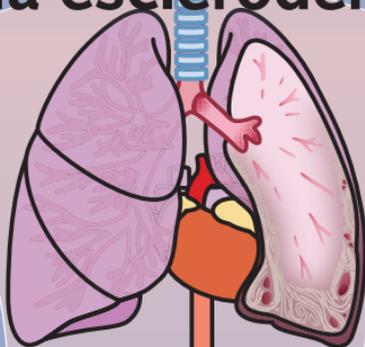


Comprende tu cuerpo

# Enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en la esclerodermia



## Esta guía está avalada por:

FEDER, Federación Española de Enfermedades Raras  
C/ Doctor Castelo, 49  
CP: 28009 Madrid  
Tel: 91 533 40 08  
[www.enfermedades-raras.org](http://www.enfermedades-raras.org)  
[feder@enfermedades-raras.org](mailto:feder@enfermedades-raras.org)



AEE, Asociación Española de Esclerodermia  
C/Rosa Chacel,1  
28231 Las Rozas (Madrid)  
Tel: 674 406 687  
[www.esclerodermia.com](http://www.esclerodermia.com)  
[consultas@esclerodermia.com](mailto:consultas@esclerodermia.com)



## Querido paciente, familiar o cuidador:

El objetivo de esta guía es ayudarte a comprender mejor tu enfermedad. En ella se describe lo que ocurre cuando se padece de enfermedad pulmonar intersticial asociada a esclerodermia.

Explicaremos los exámenes médicos a los que probablemente necesites someterte. Además, esta guía te dará consejos para mantenerte en el mejor estado de salud posible.

Al final de la guía hay espacio para que puedas anotar todas las preguntas que te puedan surgir.

Es conveniente que dediques un momento con tu médico o profesional sanitario para revisar esta guía y resolver cualquier duda al respecto.



## ¿Qué es la esclerodermia?

Esclerodermia significa «endurecimiento de la piel». Este término se utiliza con frecuencia para hacer referencia a todo un grupo de enfermedades. La esclerodermia se divide en dos tipos principales: la “esclerodermia localizada” y la “esclerosis sistémica”. “Sistémico” significa que afecta a diferentes tejidos y órganos y “esclerosis” hace referencia al endurecimiento de los tejidos. La esclerodermia sistémica se divide a su vez en dos subtipos: cutánea limitada y cutánea difusa.

4

### Cutánea limitada:

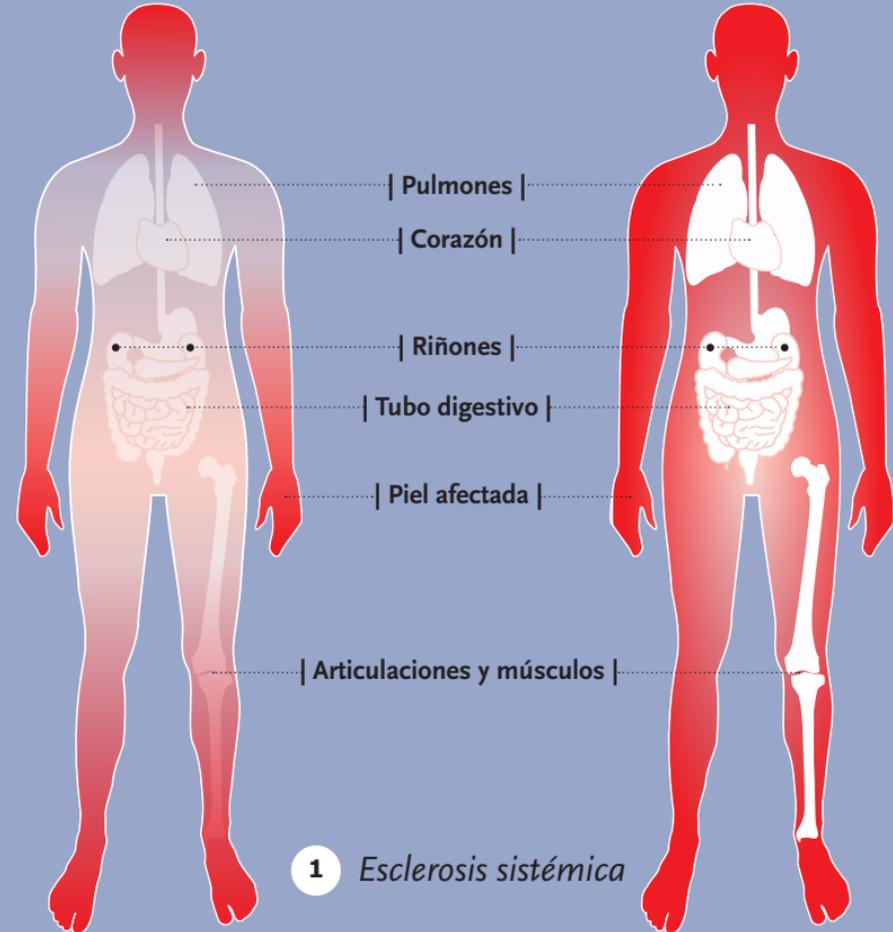
«Cutánea» se refiere a la «piel». En la esclerodermia sistémica cutánea limitada las zonas de la piel afectadas se limitan a las manos, la cara, los pies y los antebrazos. También pueden resultar afectados otros órganos del cuerpo.

### Cutánea difusa:

Los síntomas cutáneos pueden afectar a cualquier zona del cuerpo. También pueden resultar afectados otros órganos del cuerpo.

### Cutánea limitada

### Cutánea difusa



## ¿Qué ocurre en la esclerodermia?

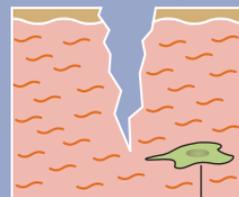
El tejido conjuntivo se encuentra en todo el cuerpo, incluidos los vasos sanguíneos, los órganos y la piel, pero también en la grasa, el cartílago o los huesos. Mantiene la estructura interna de nuestro cuerpo y cicatriza las heridas cuando el sistema inmunitario se lo indica.

El sistema inmunitario es nuestro mecanismo de defensa interno frente a las perturbaciones procedentes del exterior, como una infección o una lesión, o del interior, como un cáncer.

En la esclerodermia, el sistema inmunitario se descontrola. Las células del tejido conjuntivo reciben una señal incorrecta de las células inmunitarias y producen mucho más tejido conjuntivo del necesario para la sanación normal, lo que provoca cicatrización y endurecimiento del tejido. El endurecimiento del tejido limita su función. Cuando el sistema inmunitario se activa por sí mismo, como ocurre en la esclerodermia, se habla de «enfermedad autoinmune».

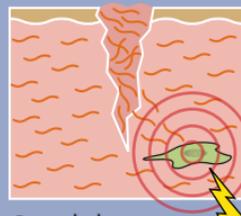
### Cicatrización normal

Daño en el tejido



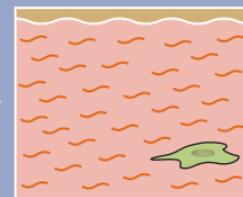
Célula del tejido conjuntivo

Cicatrización de la herida



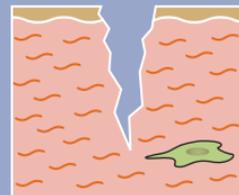
Señal de sanación

Función restaurada

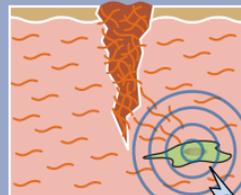


### Esclerodermia

Daño en el tejido

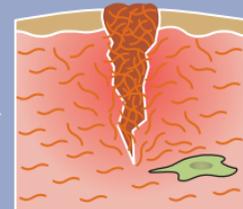


Endurecimiento del tejido



Señal incorrecta

Función alterada



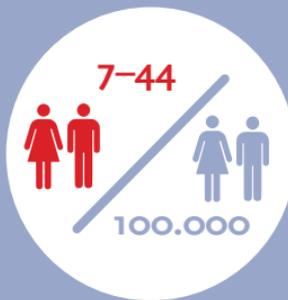
## ¿Con qué frecuencia aparece la esclerodermia?

La esclerodermia es una enfermedad poco frecuente. Se estima que afecta a entre 7 y 44 de cada 100.000 personas en Europa y Norteamérica.

La esclerodermia es más frecuente en mujeres que en hombres, y afecta principalmente a personas de entre 40 y 50 años. Sin embargo, puede afectar a personas de cualquier sexo, raza y edad.

Los científicos siguen investigando para comprender mejor las causas exactas de la esclerodermia. Se sabe que la esclerodermia no es una enfermedad infecciosa.

También se sabe que los genes influyen en la enfermedad. No obstante, la enfermedad no es hereditaria, es decir, no puede heredarse de los progenitores ni transmitirse directamente a los hijos.

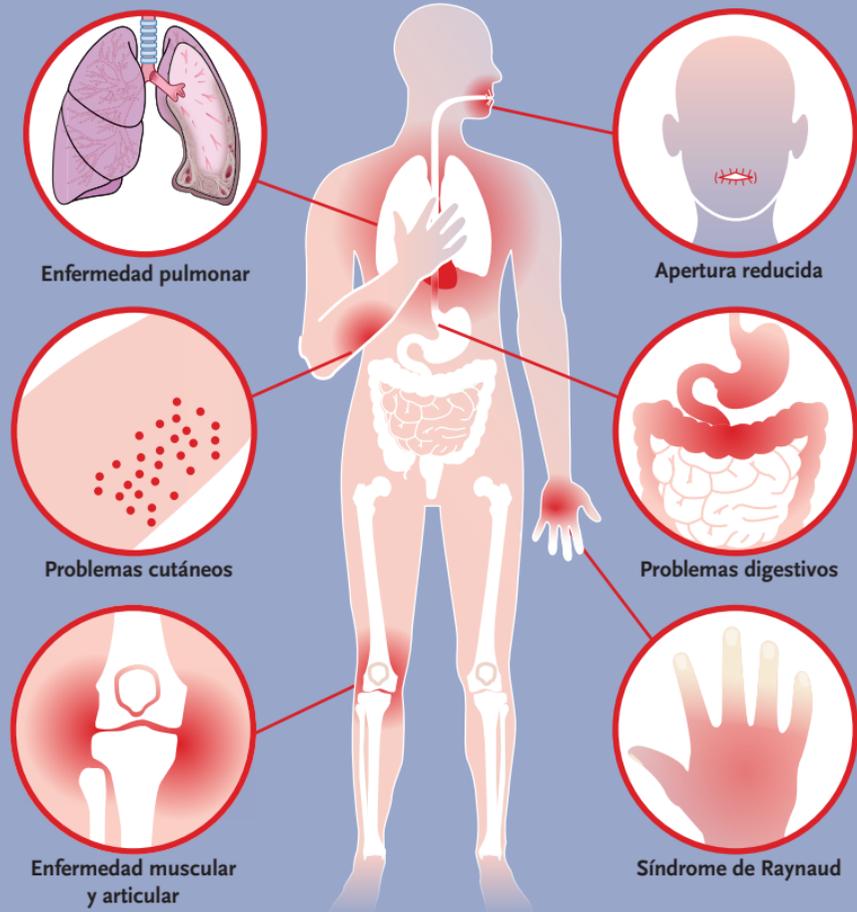


## ¿Qué síntomas puede causar la esclerodermia?

La esclerodermia puede afectar a órganos y tejidos de todo el cuerpo. Sin embargo, debido a que cada paciente con esclerodermia es diferente, es posible que aparezcan muchos o solo algunos de los siguientes síntomas:

- Problemas pulmonares (de 4 a 8 de cada 10 personas)
- Cansancio excesivo (9 de cada 10 personas)
- Problemas cutáneos (9 de cada 10 personas)
- Problemas digestivos (9 de cada 10 personas)
- Problemas musculares y articulares (de 6 a 7 de cada 10 personas)
- Problemas renales o cardíacos (1 de cada 10 personas)

En las páginas siguientes se describe la fibrosis pulmonar, uno de los problemas pulmonares que la esclerodermia puede causar. Los médicos pueden referirse a ella como EPI (enfermedad pulmonar intersticial) asociada a ES (esclerosis sistémica).



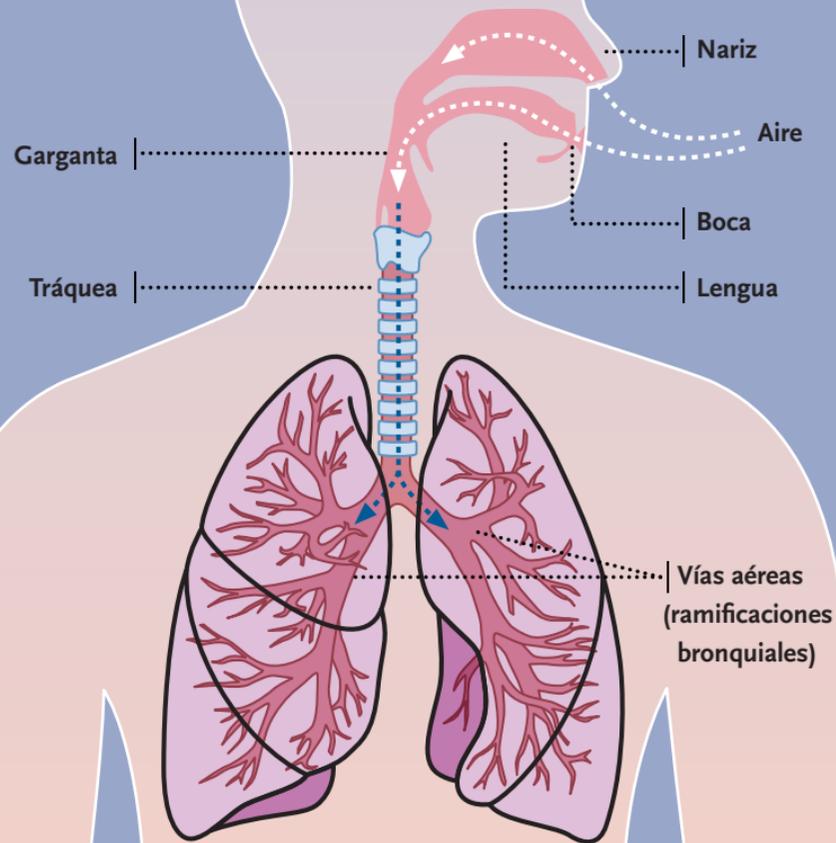
## ¿Dónde están los pulmones?

Los pulmones son órganos esponjosos, llenos de aire, ubicados a ambos lados del tórax. El corazón se encuentra entre los dos pulmones.

Cuando inspiramos aire a través de la nariz y la boca, los pulmones se hinchan como globos. Los pulmones se agrandan cuando el aire rellena todos los espacios en los pulmones. Cuando espiramos y el aire sale de los pulmones, su tamaño se reduce de nuevo.

La nariz y la boca están conectadas con los pulmones a través de una serie de conductos, comenzando por la tráquea. La tráquea se ramifica en bronquios, que llevan el aire a los pulmones derecho e izquierdo.

En los pulmones, los bronquios principales se ramifican en bronquios más pequeños y bronquiolos, aún más pequeños, que terminan en pequeñas bolsas de aire llamadas alvéolos.

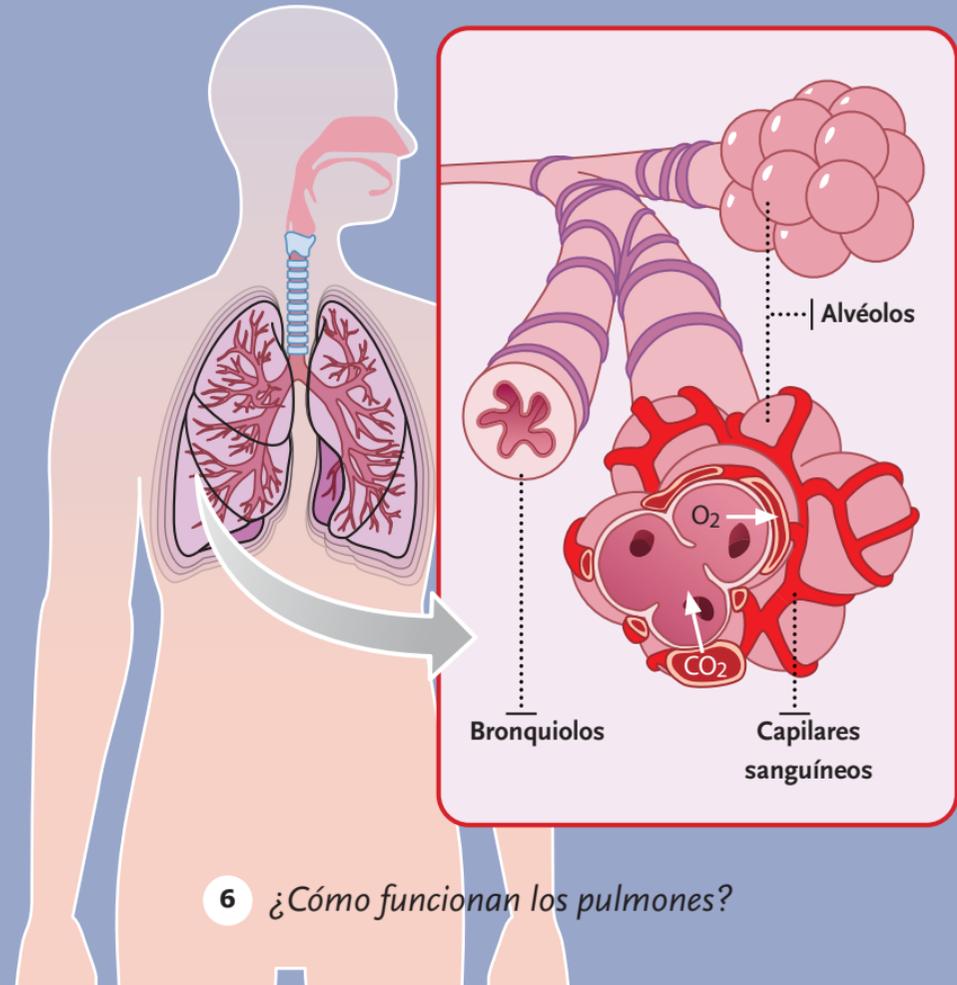


## ¿Cómo funcionan los pulmones?

Los pulmones son órganos importantes que hacen circular el aire que entra y sale del cuerpo. Al inspirar, entra oxígeno ( $O_2$ ) en los alvéolos. Los alvéolos están rodeados por vasos sanguíneos. Estos vasos sanguíneos pueden captar el  $O_2$  que inspiramos y transportarlo a las células del cuerpo. Todas las células del cuerpo necesitan oxígeno para sobrevivir.

Los pulmones también eliminan el dióxido de carbono ( $CO_2$ ) del organismo. El  $CO_2$  es un producto de desecho producido por las células. Este pasa de los vasos sanguíneos a los alvéolos, donde puede ser espirado en forma de gas. Un exceso de  $CO_2$  en el cuerpo es perjudicial.

A veces, el aire que respiramos está contaminado. Nuestros pulmones también eliminan la suciedad y los gérmenes presentes en el aire.

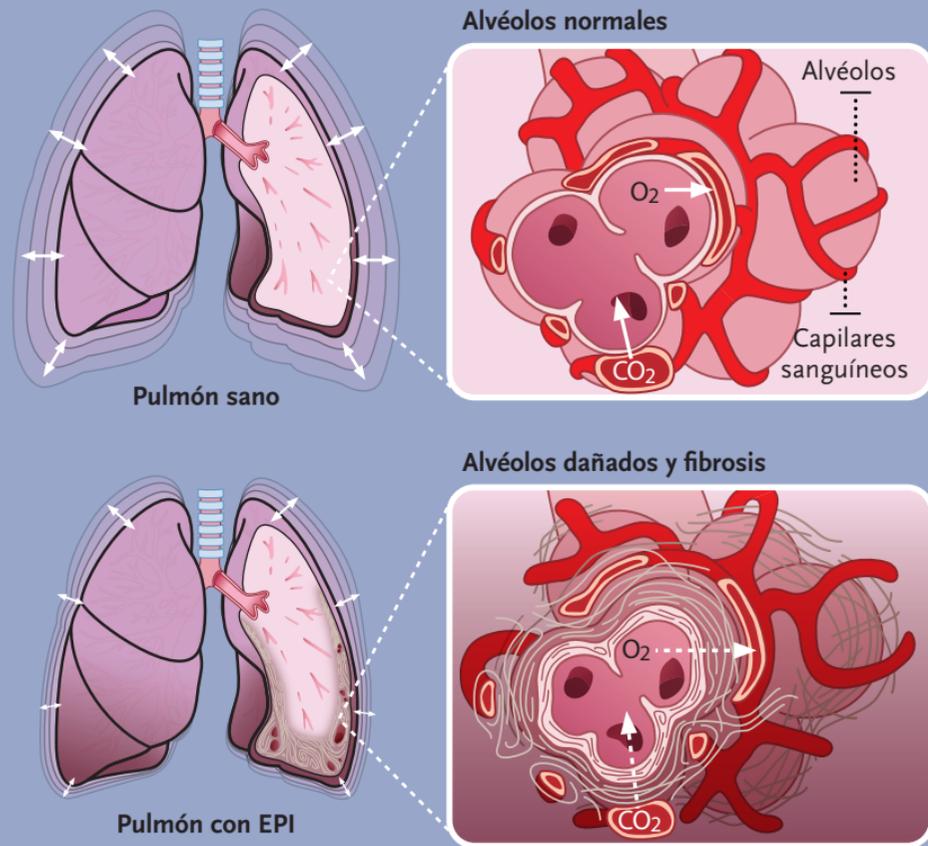


## ¿Qué es la enfermedad pulmonar intersticial en la esclerosis sistémica?

Enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es un término que denomina a un grupo de enfermedades que afectan al intersticio, es decir, el espacio y el tejido que rodean a los alvéolos pulmonares. Los médicos pueden referirse a la EPI en el contexto de la esclerodermia como EPI asociada a ES.

En un pulmón sano, la pared del alvéolo es muy fina y permeable. Por lo tanto, la distancia entre el interior del alvéolo y el vaso sanguíneo que se encuentra fuera del alvéolo es muy pequeña, y el  $O_2$  y el  $CO_2$  pueden pasar fácilmente.

En la EPI asociada a ES, el tejido que rodea a los alvéolos se vuelve fibrótico, es decir, se endurece y presenta cicatrización. Esto dificulta la entrada de  $O_2$  en el cuerpo y la salida de  $CO_2$  del mismo. El tejido pulmonar pasa de estar suave a estar endurecido. Esto también dificulta la expansión y el movimiento de los pulmones al respirar.



## ¿Cuáles son los síntomas de la EPI en la esclerosis sistémica?

Una de cada 4 personas con esclerosis sistémica desarrolla una enfermedad pulmonar perceptible en un plazo de 3 años, pero solo entre 1 y 2 de cada 10 personas desarrollan síntomas graves.

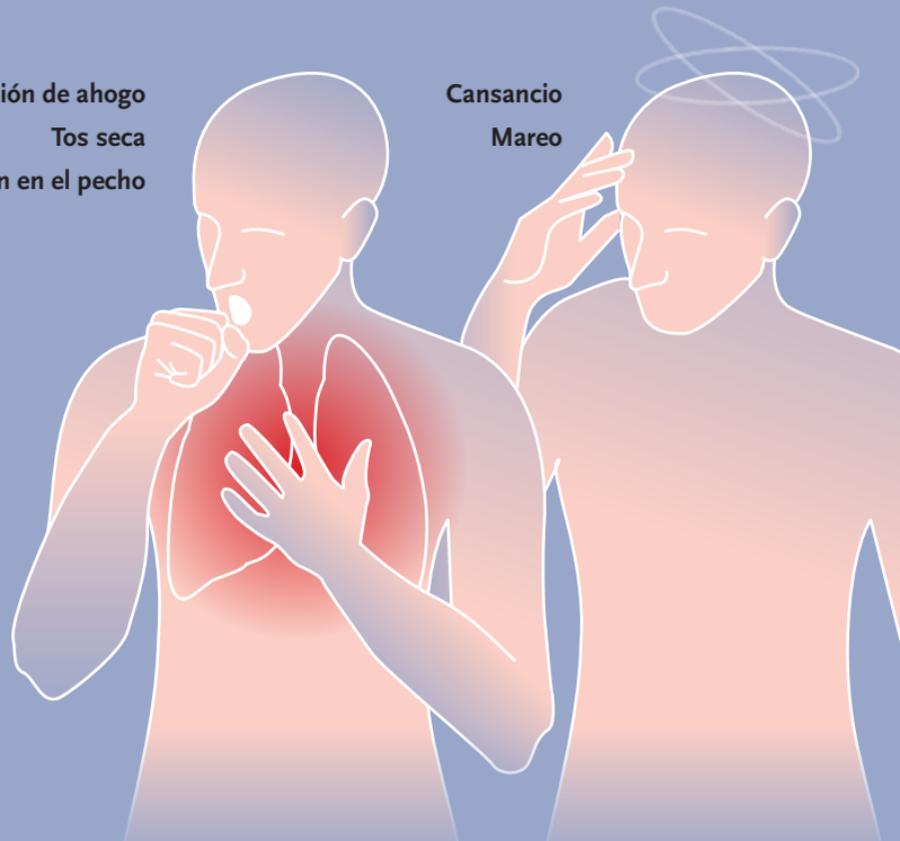
Puede que experimentes los siguientes síntomas:

- Sentirte muy cansado a lo largo de un día normal
- Sentir que te quedas sin aire al realizar tareas cotidianas
- Presentar una tos seca persistente
- Sentir opresión en el pecho
- Sentirte mareado

Si presentas estos síntomas, debes acudir al médico.

Sensación de ahogo  
Tos seca  
Opresión en el pecho

Cansancio  
Mareo



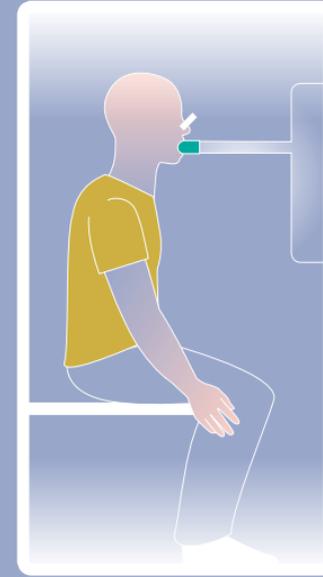
## ¿Cómo se diagnostica la EPI en la esclerosis sistémica?

Además de la exploración física realizada por un médico, es necesario realizar varias pruebas para diagnosticar la esclerodermia. Es probable que necesite análisis de sangre para detectar anticuerpos. Los anticuerpos buscan y marcan a los invasores presentes en el cuerpo para que el sistema inmunitario pueda destruirlos. Como la esclerodermia es una enfermedad autoinmune, puedes presentar anticuerpos que actúan contra tus propias células. Estos anticuerpos se conocen como anticuerpos anti-nucleares (ANA). También puede ser necesario realizar otras pruebas específicas en función de tus síntomas.

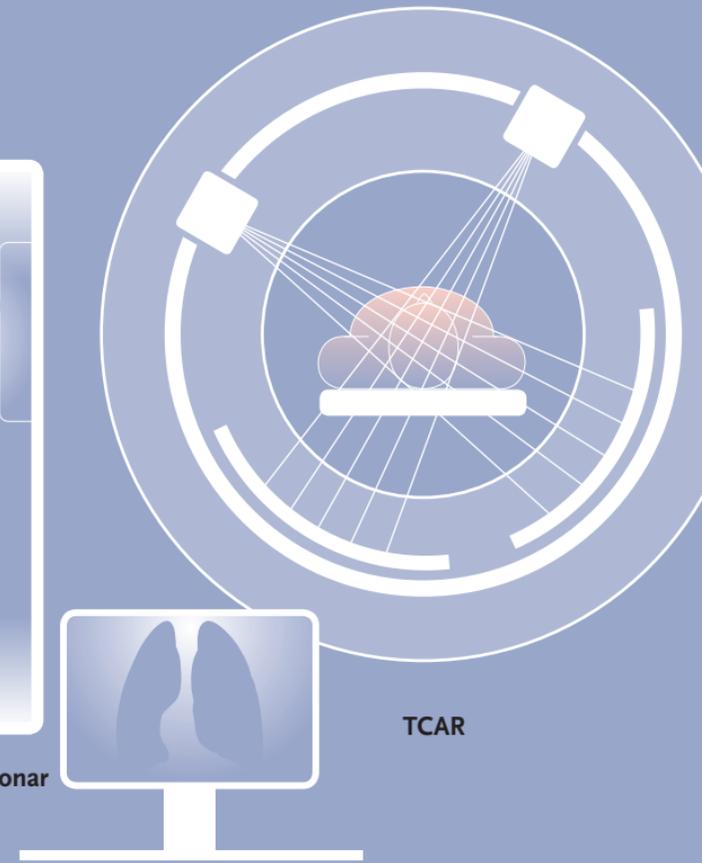
Para diagnosticar la afectación pulmonar en la esclerodermia, el médico puede pedir:

- Pruebas de función pulmonar, para ver cómo los pulmones hacen circular el aire que entra y sale del cuerpo
- Pruebas de imagen, como un TAC de alta resolución (TCAR)

Antes de la prueba, el médico te explicará cómo funciona.



Pruebas de función pulmonar

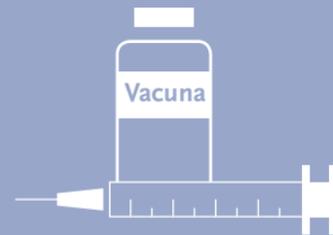


## ¿Cómo se trata la EPI en la esclerosis sistémica?

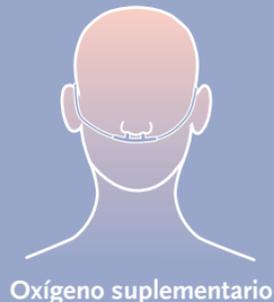
Debido a que los cambios en el tejido pulmonar (fibrosis) son permanentes, es posible tratar los síntomas para que te sientas más aliviado. El médico puede recomendarte:

- Medicación
- Rehabilitación pulmonar para ayudarte a controlar los síntomas (puede incluir el aprendizaje de ejercicios concretos, técnicas de respiración, asesoramiento nutricional o terapia de grupo)
- Oxígeno suplementario para mantener la concentración de oxígeno en sangre en valores saludables
- En algunos casos, puede indicarse la realización de un trasplante pulmonar o de médula ósea

Puedes contribuir tomando todos los medicamentos tal como te los ha prescrito el médico, vacunándote contra la gripe o la neumonía, dejando de fumar y manteniéndote activo.



Rehabilitación pulmonar



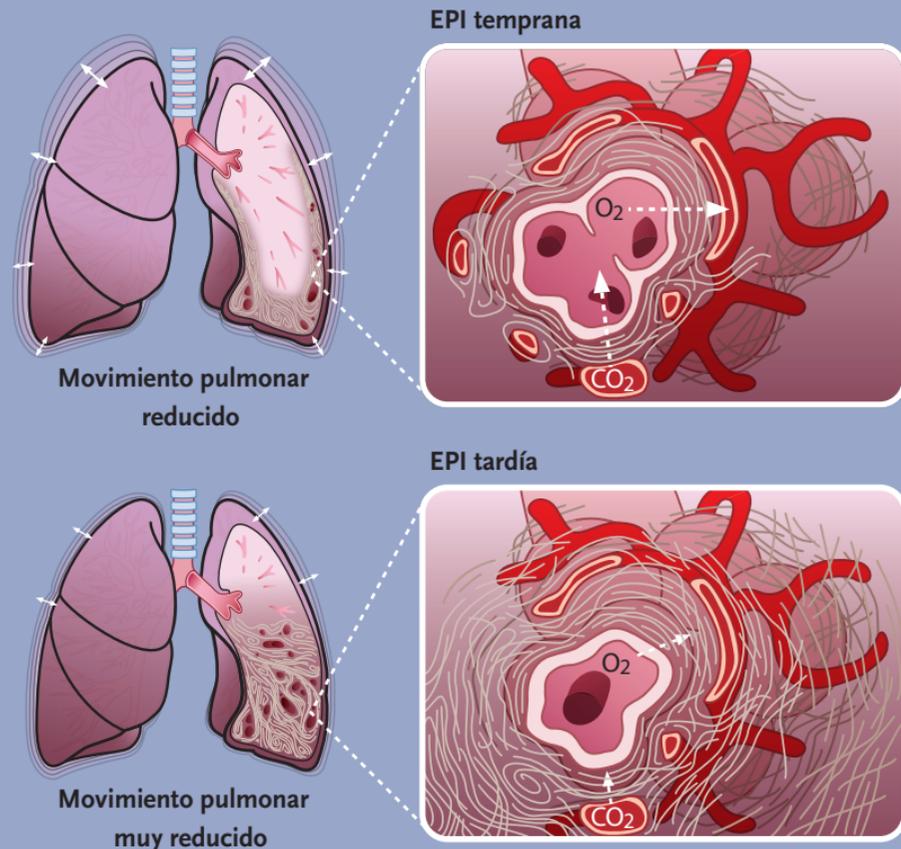
Dejar de fumar

## ¿Cómo evolucionará mi enfermedad?

En algunos pacientes con EPI asociada a ES, los síntomas empeoran más rápidamente, mientras que en otros la enfermedad evoluciona lentamente o se mantiene sin cambios a lo largo del tiempo. No es posible predecir qué pacientes empeorarán y qué pacientes se mantendrán estables. Con el tiempo, algunos pacientes pueden desarrollar complicaciones adicionales de la EPI asociada a ES, como hipertensión pulmonar. **Por este motivo, es muy importante que controles tus síntomas pulmonares y acudas a revisiones médicas con frecuencia.**

Algunos signos que pueden indicar que la EPI asociada a ES está empeorando gradualmente son:

- Tienes menos energía para realizar tareas cotidianas
- Aumenta la sensación de falta de aire
- La tos seca se agrava
- Los niveles de oxígeno en sangre disminuyen constantemente, y aumenta la necesidad de oxígeno suplementario



## ¿Cuándo debo acudir al médico?

Tu equipo médico te ofrecerá todo el apoyo que necesites. Consulta con tu médico si detectas algún cambio en tu estado físico que te pueda preocupar o si presentas alguno de estos síntomas:

- Dificultad respiratoria anormal o sensación de ahogo
- Dolor o presión en el pecho
- Tos incontrolable o expectoración con sangre
- Fiebre alta
- Dificultad o dolor al tragar
- Debilidad anormal



Sensación de ahogo



Dolor o presión en el pecho



Tos incontrolable  
Expectoración de sangre



Fiebre



Debilidad anormal

## Preguntas para tu médico:

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



Puedes obtener más información en el sitio web [www.conocelaesclerodermia.com](http://www.conocelaesclerodermia.com) o escaneando el código QR con tu dispositivo móvil.

\*Este contenido no sustituye el diagnóstico realizado por un profesional sanitario. Ante cualquier duda sobre el mismo, dirígete a tu profesional sanitario.

\*\*Se trata de una publicación de carácter orientativo y divulgativo, por lo que no se debe someter a tratamientos ni seguir consejos sin dirigirse antes a un profesional sanitario.



**POCKETDOKTOR**

Para obtener más información y ver otras guías disponibles, accede a [www.pocketdoktor.com](http://www.pocketdoktor.com)

o escríbenos a [post@pocketdoktor.com](mailto:post@pocketdoktor.com)

Esta guía no ofrece asesoramiento médico. Los contenidos de esta guía, como el texto, los gráficos, la información y las imágenes (en adelante llamado «el contenido») únicamente tienen carácter informativo. El contenido no pretende ser sustitutivo del asesoramiento, diagnóstico ni tratamiento médico profesional. Busca siempre el asesoramiento de tu médico de cabecera o profesional sanitario ante cualquier duda que tengas. Nunca incumpas el asesoramiento médico profesional que has recibido ni retrases el acudir a él a causa de algo que hayas leído o visto en esta guía. Si crees que puedes estar sufriendo una situación de urgencia médica, llama a tu médico inmediatamente. La confianza en cualquier información ofrecida en esta guía de PocketDoktor será exclusivamente responsabilidad tuya. PocketDoktor no ofrece declaraciones ni garantías sobre la precisión, completitud, fiabilidad, actualidad o actualización del contenido de esta guía. En ningún caso PocketDoktor se hará responsable, hasta el límite permitido por la ley, de los posibles daños y perjuicios (incluyendo, sin límites, los daños y perjuicios accesorios y consecuenciales, lesiones corporales/muerte por homicidio culposo, lucro cesante o daños y perjuicios) resultantes del uso de la guía de PocketDoktor o del contenido.

1ª edición 2019

©2019 por Pocketdoktor GmbH

Autores: Erica Herzog, M.D.; Ph.D.; Felix Knauf, M.D.; Philipp Kirchhoff, M.D.; Theresa Ermer

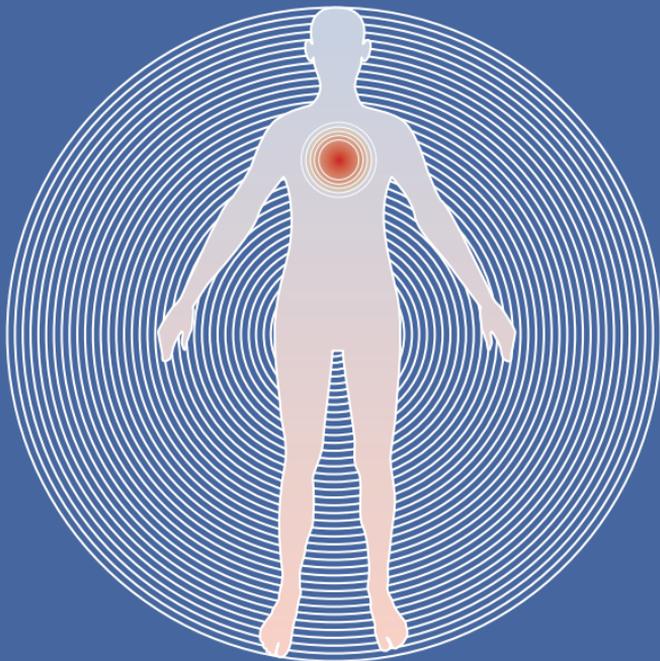
Diseño: Patrick Lane, Helmut Kraus

Impreso en Alemania

No está permitida la reproducción o transmisión total ni parcial de esta publicación de ninguna forma o por ningún medio, ya sea electrónico o mecánico, incluido el fotocopiado, grabación o almacenamiento de información de cualquier tipo o sistema de recuperación de información, sin la autorización por escrito de PocketDoktor.



# Boehringer Ingelheim



Boehringer Ingelheim España

[www.conocelaesclerodermia.com](http://www.conocelaesclerodermia.com)

ILD.0293.052021