

ESCLERODERMIA CON CALIDAD DE VIDA

ASOCIACION COLOMBIANA DE ESCLERODERMIA. AFILIADA A LA RED INTERNACIONAL DE ESCLERODERMIA.
INTERNATIONAL SCLERODERMA NETWORK.



- **International Scleroderma Network**
- **ESCLERODERMIA...?**
- **CALIDAD DE VIDA**
- **RAYNAUD´S**
- **INVESTIGACION: Alimentando la Esperanza**
- **ADELA: Sistémica Difusa**
- **Escleroderma e Hipertensión Pulmonar (PAH)**
- **LIBROS: VOCES DE LA ESCLERODERMIA**

ASOCIACION COLOMBIANA DE ESCLERODERMIA
PUBLICACION SEMESTRAL
Año 2006 - Volumen 1
www.sclero.org

La Red Internacional de Esclerodermia

International Scleroderma Network

www.sclero.org

El 7 de Enero de 1998 fue publicada por Shelley Ensz una modesta página sobre Esclerodermia en la Internet. Con el pasar del tiempo, poco a poco, el contenido de este sitio fue aumentando y ahora aloja más de 1.200 páginas y funciona en 22 idiomas.

Como consecuencia de este sitio Web el 21 de Enero de 2002 nació la Red Internacional de Esclerodermia -**ISN International Scleroderma Network**- que hoy cuenta con el apoyo de decenas de estupendas personas alrededor del mundo quienes ofrecen su talento, su conocimiento y su ayuda en beneficio de la comunidad de Esclerodermia.

ISN mantiene publicada en su sitio Web importante y actual información sobre esta enfermedad. También, recopila y publica historias de pacientes alrededor del mundo y realiza diferentes actividades para captar fondos que son destinados a esta noble labor.



SHELLEY ENSZ
Presidente – Fundadora I.S.N.



ISN además de sus voluntarios, cuenta con una Junta Médica Consultiva integrada por excelentes especialistas de diferentes nacionalidades, ellos son: **Dr. James Seibold; Dr. Luis Catoggio; Dr. C. Stephen Foster; Dr. Hsiao-Yi Lin; Dr. Tafazzul Mahmud; Dr. Marco Matucci-Cerinic; Dr. Janet Pope; Dr. Shinichi Sato; Dr. Frank van den Hoogen.** Así es como ISN ofrece esperanza y ayuda a las personas que en el mundo entero viven con esta enfermedad.

CONTENIDO

	Pág.
Editorial	4
Esclerodermia...?	5
Calidad de Vida	7
Raynaud`s	8
Investigación	
Alimentando la Esperanza	10
Adela. Sistémica Difusa	12
Hipertensión Pulmonar (PAH)	13
Actividades Ascler	16
Libros: Voces de la Esclerodermia	18

Hágase Miembro de Ascler

ASCLER -Asociación Colombiana de Esclerodermia- es una Entidad sin Ánimo de Lucro creada para ofrecer apoyo integral a todas las personas que padecen de esta patología y también a sus familiares.

ASCLER es el primer grupo de su género que está afiliado a la célebre Red Internacional de Esclerodermia (International Scleroderma Network)

Es muy importante que tanto los pacientes como sus familiares tomen parte en las actividades que se programan en la Asociación, entre ellas:

Reuniones con los afiliados.
Conferencias-Talleres con médicos Especialistas.
Programa
Esclerodermia con Calidad de Vida.

Entonces, si Usted o alguno de sus familiares o relativos padecen de Esclerodermia, le damos hoy la bienvenida a nuestra Asociación y lo invitamos a hacer parte de ella.

Si está interesado(a) en nuestras actividades, en afiliarse a ASCLER o en hacer un aporte o donativo voluntario, por favor comuníquese con nosotros.

ESCLERODERMIA CON CALIDA DE VIDA

Diseño, Texto, Logo y Fotografías
© Copyright 2006 International Scleroderma Network
para la Asociación Colombiana de Esclerodermia
ESCLERODERMIA CON CALIDAD DE VIDA
Formulario: MAG-VIDA-01-ES. Versión 06-15-2006 PDF.
TODOS LOS DERECHOS RESERVADOS

DIRECTOR
FRANCISCO J. CASTELLANOS

DISEÑO DE PORTADA
ARTURO MORENO

DIAGRAMACION
SANDRA AREVALO

GRAFICOS Y FOTOGRAFIA
HUGO A. USME

FOTOS RAYNAUD`S
INTERNATIONAL SCLERODERMA NETWORK
REPOSITORY

ASCLER
ASOCIACION COLOMBIANA DE ESCLERODERMIA
Carrera 10 N° 20-19 Oficina 606-A
Móvil: + 057-315-224-0408 + 057-310-256-4026
Bogotá D.C. Colombia
E-Mail: f-castellanos@sclero.org

INTERNATIONAL SCLERODERMA NETWORK
7455 France ave. So #266
Edina, MN 55435 USA
Toll Free in U.S.: 1-800-564-7099
Direct Phone: 1-952-831-3091
E-Mail: site-inquiries@sclero.org

www.sclero.org

APOYO MEDICO EN COLOMBIA

Dr. RENATO GUZMAN.
Reumatólogo

Dra. PAOLA CORAL.
Internista

Dr. SANTIAGO ARIZA.
Dermatólogo

Los artículos son de exclusiva responsabilidad de sus autores
ASCLER no sugiere ni recomienda el uso de los medicamentos relacionados en esta revista

EDITORIAL

Por
FRANCISCO J. CASTELLANOS

Con beneplácito editamos y distribuimos hoy día este material destinado a todos los que se interesan en el tema de la Esclerodermia.

Este trabajo es el resultado de los esfuerzos de toda una gran pluralidad de personas quienes de un modo u otro han desplegado acciones en pro de los proyectos de la Asociación Colombiana de Esclerodermia.

Plasmamos con esta revista, resultados del compromiso y de aquellos objetivos que trazamos y que adquirimos todos en nuestro Grupo de Apoyo:

Ofrecer, de manera gratuita, Información, Orientación, Esperanza y Ayuda a todos aquellos que padecen de esta patología y también a sus familiares; Procurando, a través del conocimiento de la enfermedad, mejorar la Calidad de Vida de estas personas.

Por ello, como Presidente de ASCLER y como Líder del Grupo de Ayuda para Colombia, (el primero de su género en estar afiliado a International Scleroderma Network. Red Internacional de Esclerodermia) es grato poder proporcionar a todos Ustedes esta herramienta,

seguro de que será de gran utilidad a sus lectores y de que ayudará a la hora de acrecentar su conocimiento en cuanto a Esclerodermia se trata.

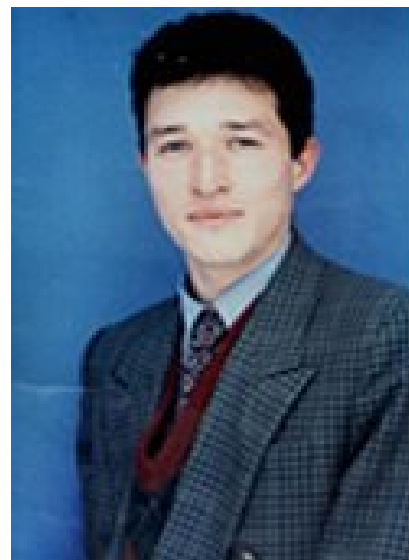
Convencido además, de que esta publicación, permitirá a nuestro Grupo de Apoyo traspasar aquellas barreras que separan a algunos seres humanos de otros:

Las enormes distancias que existen, en ocasiones, entre diferentes lugares. Esto muy a menudo imposibilita que la información, y con ella el conocimiento lleguen a las zonas geográficamente más apartadas. Que casi siempre son las de un contexto rural o campesino, pero en las que también conviven personas con esta cruda enfermedad.

Es en conseguir fragmentar esas barreras, en donde se halla la vital importancia de esta publicación.

Llevamos así la información a cualquier sitio del país o fuera de él, sin que interese lo apartado o lo relegado que se encuentre.

Logramos con ello abrir y traspasar esas puertas. Las de cada casa, finca, vereda, villa o cualquiera otro lugar en donde se entreguen los ejemplares de nuestra revista: Esclerodermia con Calidad de Vida.



FRANCISCO J CASTELLANOS
PRESIDENTE ASCLER

Conquista que no hubiese sido posible alcanzar sin los valiosos aportes y la ayuda de cada uno de aquellos que encaminaron sus acciones y sus esfuerzos en beneficio de nuestros propósitos.

Es ineludible terminar esta columna dedicando un par de sus renglones para expresar, en nombre propio, mi infinita gratitud a tan maravillosas personas:

¡Muchas Gracias!



ASCLER
ASOCIACION COLOMBIANA DE
ESCLERODERMIA

ESCLERODERMIA...?

Por
DIANA M. PEÑA

Muchas de las personas que han sido diagnosticadas con alguno de los tipos de esta enfermedad, y también sus familias, se han preguntado incansablemente:

Esclerodermia...?

Frecuentemente ninguna de estas personas obtiene una información precisa de la patología que presentan.

Algunos de ellos se quejan de que, en algunas ocasiones, sus médicos sólo se limitan a manifestarles que se trata de una enfermedad de la piel, que es crónica, que no tiene cura, que es grave, que puede ser mortal y que deben resignarse a vivir con ella el resto de sus vidas...

Incluso, suelen pasar meses, y a veces varios años, para que logren conocer a fondo la enfermedad, sus síntomas y los tratamientos idóneos que pueden observar para lograr mejorar su estado de salud.

En esas circunstancias, es muy improbable que estos pacientes y, a menudo, sus familiares mantengan una aceptable Calidad de Vida.

Pues, si no comprenden lo que les sucede, tampoco sabrán que deben hacer para mejorar sus condiciones...



Dr. LUIS CATOGGIO. MD.
REUMATOLOGO
ISN Medical Advisory Board

Por estas razones y para mitigar tal desconocimiento desde ASCLER se diseñan, se publican y se distribuyen sencillos, pero importantes, folletos plegables que han sido titulados:

Aspectos Generales de la Esclerodermia.

Esclerodermia Sistémica Difusa

Esclerodermia Limitada o Síndrome de C.R.E.S.T.

Esclerodermia Localizada.

Estos folletos en un lenguaje común logran expresar los conceptos básicos concretos que tienen que ver con cada uno de los tipos o clases de la enfermedad. Estos están disponibles en español, son gratuitos y periódicamente se envían a las Clínicas, los Hospitales y a muchos de los consultorios particulares de médicos Reumatólogos y Dermatólogos de nuestro país

para que sean entregados por su intermedio a los pacientes cuando acudan a consulta.

Todos estos folletos fueron revisados y corregidos por el Dr. Luis Catoggio quien es médico Reumatólogo del Hospital Italiano de Buenos Aires (Argentina) y quien, además, hace parte de ISN Medical Advisory Board -la Junta Médica Consultiva- de la Red Internacional de Esclerodermia -International Scleroderma Network-.

De esta manera garantizamos que cada folleto plegable que distribuyamos u obsequiemos a los pacientes, a sus familias y al público en general les proporcione una información idónea, lo más clara posible clara (en lenguaje común) y sobretodo que sea veraz.

Nuestros folletos continuarán siendo repartidos de manera regular con el fin de que se encuentren permanentemente al alcance de todos los pacientes y así les ofrecemos Información, Esperanza y Ayuda.





DIANA M. PEÑA
SECRETARIA ASCLER

Cada vez que se diagnostique a alguien con Esclerodermia esa persona tendrá en sus manos, oportunamente, una información detallada sobre la enfermedad; Estando al tanto de los tratamientos y por supuesto de los cuidados esenciales que ha de seguir.

Estos folletos han mostrado ser un instrumento versátil para que todos los pacientes que acudan a la consulta médica conozcan de qué se trata su enfermedad y para que ellos se integren a la Asociación y obtengan todo el apoyo que ella les brinda.

Cualquier persona que esté interesada en ellos puede observarlos y/o imprimirlos a través de la Internet en el sitio: **www.sclero.org**

Con base en esa magnífica experiencia la Junta Directiva

de la Asociación Colombiana consideró acertado contar con un medio de divulgación que fuera mucho más completo y que hiciera posible ampliar aquellos conceptos básicos contenidos en estos folletos.

Manteniendo así actualizados a los pacientes, y también a sus familias, a cerca de los últimos avances obtenidos por la investigación y sobre muchos otros tópicos o temas que tienen que ver con la enfermedad.

Entonces, si estos plegables han tenido una gran acogida por parte de quienes los han recibido, incluyendo a los médicos especialistas, en la Asociación pensamos que una revista especializada en el tema puede recibir mayor aceptación por parte de sus destinatarios y que es un medio perfecto para llevar la información a todas estas personas.

Es justamente por eso que, hoy día, Usted tiene en sus manos el primer ejemplar de **Esclerodermia con Calidad de Vida**.

No dejamos a un lado la gran trascendencia que tiene para estas intenciones, por su gran versatilidad, el divulgar esta información mediante la red de Internet; Por eso, en el sitio web, junto a los folletos, podrán encontrar una versión **on line** de esta revista.

Sea cualquiera de esas dos versiones que Usted consulte, esperamos que el contenido de esta revista le brinde toda la orientación, la información y la ayuda necesarias para resolver sus inquietudes o las dudas que pueda tener sobre Esclerodermia.*

Los folletos resumen que es la Esclerodermia:

Es una enfermedad crónica, se da cuando el sistema inmunológico del cuerpo ataca a sus propios tejidos. Se caracteriza por el desarrollo de una marcada fibrosis de la piel.

NO es contagiosa, hereditaria, ni cancerígena.

La ciencia médica ha dividido la enfermedad en dos clases o tipos principales:

*Esclerodermia Sistémica
Esclerodermia Localizada.*

A su vez, estos tipos se subdividen, respectivamente, así:

Sistémica Difusa; Limitada o Síndrome de C.R.E.S.T.

Morfea; Morfea Generalizada; Esclerodermia Lineal y En Golpe de Sable.

Se considera que los pacientes con Esclerodermia experimentan un aumento en la producción de colágeno y ello hace que la piel sufra alteraciones tales como abultamientos, retracción y en ocasiones compromiso serio de algunos órganos internos como los pulmones, el corazón, el esófago, los riñones y el tubo gastro-intestinal.

CALIDAD DE VIDA

Por
LUZ A. BAUTISTA

Siempre que hablamos del bienestar con que deseamos vivir, sino todas, la mayoría de personas, vemos como cada quien anhela hacerlo de la mejor manera posible dentro del ambiente que le rodea, ojalá contando con todo lo necesario para ello.

Es justo en ese momento cuando nos referimos a un tema bien importante para todos: Nuestra Calidad de Vida.

El concepto tradicional de Calidad de Vida supone que su importancia radica en el grado de satisfacción con el que las personas podamos vivir. En otras palabras, se dice que se tiene una buena Calidad de Vida cuando cada ser humano tiene a su alcance los medios que le permiten vivir en condiciones dignas y por eso puede gozar de bienestar.

En condiciones normales, al parecer, es innato que todos queramos mejorar cada día nuestra existencia. Por eso, cuando hacemos ciertas actividades como vestirnos, tomar los alimentos, practicar algún deporte, recrearnos, incluso al disfrutar de un buen lecho para dormir, tratamos de sentirnos bien. Así, quizás sin darnos cuenta,

optimizamos la Calidad de nuestro vivir.

¿Pero, qué pasa si se llega a presentar algún factor capaz de afectar esa sensación de bienestar? Por ejemplo, cuando nos encontramos de frente con la enfermedad...

La gran mayoría de nosotros sucumbimos tan sólo con enterarnos que padecemos de algún mal...

La incertidumbre, el miedo, la inconformidad, la ira, el dolor y la desesperanza se apoderan de nosotros.

La predisposición de querer vivir cómodamente y de la mejor manera parece que se desvanece; El instinto de sobresalir queda relegado al último rincón de nuestro ser.

Lo razonado sería que ante una adversidad como ésta, de tal magnitud, las personas nos aferráramos con mucha más fuerza a ese anhelo de vivir, a querer salir avantes, a derrotar la dificultad, a ser felices, a no perder el rumbo, a alcanzar nuestras metas, a conservar la fe, en fin... A UN BUEN VIVIR.

Así lo hacen algunas otros que jamás desfallecen; Por el contrario, arraigan con más ahínco en su ser ese deseo de vivir. De vivir bien! Por eso, a pesar de padecer su enfermedad...

No amilanan sus anhelos, no se aíslan de seres queridos ni de sus amigos, no consienten que sus sentimientos cambien y albergan siempre en sus corazones el amor que todos sentimos por los demás y, claro, por nosotros mismos. Conservando así muy elevada su AUTOESTIMA.

Es que la buena Calidad de nuestras vidas no depende sólo de que se satisfagan las necesidades básicas. ¡Claro que no!

Ella obedece más a que el amor propio de la persona, es decir, su autoestima, no salga de su espíritu. Ni siquiera cuando se encara el dolor, el desconsuelo o la angustia que nos produce la enfermedad.

Entonces, si a pesar de tu Esclerodermia y de lo grave que ésta pueda tornarse, deseas que tu existir siga siendo placentero, siempre ten presente el mensaje que he querido transmitir con este modesto artículo:

De tu autoestima depende, en gran medida, que la Calidad de tu Vida sea o no sea satisfactoria. Llénate de Esperanza, incrementa tu Fe, se fuerte y valeroso.

Reúne y guarda todas esas virtudes en tu corazón. Con ellas lograrás derrotar a la adversidad. *

RAYNAUD'S

Por
ANTONIO MEDINA
AFILIADO ASCLER

El fenómeno de Raynaud se describe como una alteración de orden vascular que se manifiesta con repentinos cambios en la coloración de los dedos de las manos y/o de los pies tras la exposición al frío o al estrés.

Es normal que el volumen de la sangre se disminuya cuando nos exponemos a temperaturas muy bajas.

Quienes padecen de este fenómeno de Raynaud son mucho más sensibles al frío y luego de exponerse a él experimentan, casi todas las veces, ataques o episodios.

Estos ataques se desarrollan cuando los pequeños vasos sanguíneos se estrechan y hacen que el flujo de sangre se altere y la circulación no sea normal. Luego, se notan cambios en la coloración de la piel (de las manos y/o de los pies) que se torna azul porque la sangre se detiene momentáneamente en las venas.

Después, la circulación se normaliza y la piel cambia a un color rojo o también morado.

Aunque no existe una cura definitiva para el fenómeno de Raynaud, los síntomas se pueden controlar de un modo

adecuado, logrando menguar estos episodios o ataques.

Los síntomas que se pueden presentar son:

Cambios en la coloración de la piel. De blanca pasa a azul y después se pone roja o morada. A veces sólo se observa blanca o azul.

Entumecimiento o rigidez de los dedos por el frío; Dolor por el estancamiento del flujo de la sangre; Hormigueo acompañado de hinchazón.

Sensación de punzadas y de calor al restablecerse el correcto flujo de la sangre.

También se pueden llegar a presentar ulceraciones en forma de llagas que se infectan y por eso tardan mucho tiempo en curar.

En casos extremos se presenta necrosis de los dedos y esto produce la caída o la amputación de algunas falanges.

Es muy importante acudir al médico de inmediato al advertir la presencia de alguno de estos síntomas.

Un buen especialista hará el diagnóstico y ordenará el tratamiento que resulte más idóneo para cada caso en particular.

Puede que el Doctor, una vez valorado el paciente, le recete medicamentos apropiados.

Entre ellos pueden estar los vasodilatadores los que según parece son de provecho para una significativa cantidad de pacientes con Raynaud.

Los tratamientos, incluyan o no medicamentos, siempre se deberán dirigir por un médico especialista.

Nunca se debe recurrir a las auto recetas o a los remedios caseros, pues, generalmente, esto trae resultados negativos y crea riesgos para la salud.



Cómo Cuidarse

Si Usted padece el fenómeno de Raynaud's siempre debe protegerse del frío.

Absténgase de fumar o de consumir alcohol.

Ayudará abrigarse para que su cuerpo logre mantenerse caliente, puede usar mitones o guantes, suéteres, bufandas, sombreros y otras prendas que sean de utilidad.

No se exponga frontalmente al refrigerador, no tome con sus manos hielos y no se moje con agua que pueda estar muy fría. Evite la lluvia.

También puede hacer uso de calefacciones para mantener a una buena temperatura las habitaciones de la casa o lugar de trabajo.

No es recomendable el uso de bolsas de agua caliente. Estas podrían quemarle la piel. Estará bien el sumergir sus manos y/o sus pies en agua tibia

Si tiene llagas o ulceraciones en los dedos lávese muy bien con agua tibia y con un jabón que tenga ph neutro. El uso de antibióticos de uso tópico le podría favorecer, pero debe ser siempre su especialista quien le indique cual de ellos utilizar.

Si su piel está reseca y se agrieta como consecuencia de



ello puede usar una loción que sea fabricada a base de lanolina para neutralizar esa condición.

Al cortar sus uñas o retirarlas hágalo con precaución de no herirse la piel

Es conveniente que realice a diario algunos muy suaves ejercicios de estiramiento de los dedos, así los mantendrá con buena flexibilidad.

No realice nunca actividades en las que tenga que hacer presión con las yemas de los dedos, como por ejemplo tocar la guitarra, desgranar verduras, pelar frutas, etc.

Estas labores pueden causar que los vasos sanguíneos se estrechen y que se presente un ataque de Raynaud.

Algunos fármacos le podrían producir efectos colaterales o

secundarios en las personas. Entre ellos, que se estrechen los vasos sanguíneos y que como consecuencia directa de esto se padezca un episodio de Raynaud.

Por eso es importante que las personas con fenómeno de Raynaud les informen ello a sus médicos tratantes para que sean estimados esos efectos secundarios antes de que se les prescriban sus medicamentos o antes de comenzar a utilizarlos.

Si los pacientes siguen al pie de la letra cada una de las indicaciones y sugerencias que hasta acá se han descrito, será muy probable que logren controlar satisfactoriamente los síntomas del fenómeno de Raynaud's.

Sin lugar a dudas, esto les será muy beneficioso y les proporcionará mejoría.*

INVESTIGACION

Alimentando la Esperanza

Por
FANCISCO J. CASTELLANOS
 PRESIDENTE ASCLER

Acuciosos investigadores han trabajado por varias décadas estudiando la Esclerodermia.

Grandes descubrimientos se han hecho con esos estudios. Por ejemplo, se ha logrado establecer lo que parece ser causa de la enfermedad; Las razones por las cuales se produce la fibrosis y el endurecimiento de la piel; Y, La incidencia directa del TGFB Factor de Crecimiento Transformante Beta en la estimulación de las células (fibroblastos) que provoca una excesiva producción de colágeno; Entre otros.

Estos importantes avances han permitido que algunos síntomas individuales de la enfermedad y de patologías relacionadas con ésta se puedan tratar mejor que en el pasado.

A pesar de todo lo anterior, hasta el momento no ha sido posible encontrar una cura efectiva y definitiva para la Esclerodermia.

Ahora, toda la colectividad médica y científica, además de las personas interesadas en el tema de la Esclerodermia se encuentran a la expectativa por los resultados que en la búsqueda de la cura contra la

enfermedad, *al parecer*, ha obtenido en Europa una Empresa de Biotecnología llamada Digna Biotech que según sus propios voceros tiene por función dar valor a las investigaciones realizadas por el reconocido CIMA (Centro de Investigación Medica Aplicada) que viene trabajando en esta área de manera conjunta con la Universidad de Navarra (en España) conformando así una Plataforma Europea para el Estudio de la Esclerodermia.

Tal Empresa ha obtenido la designación por parte de la EMEA Agencia Europea de Medicinas de un fármaco “huérfano” que, *al parecer*, ha mostrado unos óptimos resultados en pacientes con esclerodermia sistémica y localizada.

Se trata de un péptido que es inhibidor del llamado Factor de Crecimiento transformante Beta (TGFB) que, según las investigaciones científicas, es responsable de estimular los fibroblastos que intervienen en la producción excesiva de colágeno y de la fibrosis que presentan todos los pacientes con Esclerodermia debido al aumento en su organismo de esa proteína.

El Dr. Pablo Ortiz, quien es el director general de Digna Biotech, dice que ahora se acelerará el desarrollo clínico

del medicamento y resalta su consistencia e importancia:

“...Es la primera vez que en España la EMEA concede de forma simultánea designación de medicamento “huérfano” a un producto en dos indicaciones diferentes, lo cual avala la consistencia de los datos presentados a la Agencia y el interés de este nuevo producto para la sociedad”.

El Dr. Juan Ruiz, quien es el director médico de Digna Biotech, trae a colación el compromiso de mejorar los tratamientos actuales para la enfermedad tipo: localizado y sistémico y reconoce, que aunque esta enfermedad es poco común en la población del mundo, ella si disminuye la calidad de vida de quienes la padecen:

“Se trata de una enfermedad crónica que, aunque no tiene una incidencia muy alta en la sociedad, puede disminuir sustancialmente la calidad de vida del paciente.”



ASCLER
 ASOCIACION COLOMBIANA DE
 ESCLERODERMIA

La Esclerodermia y el p144 en forma de crema. 1

“La esclerodermia es una enfermedad crónica que se caracteriza por fibrosis en la piel, vasos sanguíneos y órganos internos como el pulmón. Se cree que el exceso de TGF Beta Factor de Crecimiento Transformante beta puede ser uno de los factores clave a la hora de desarrollar esta patología.

Hoy no existe ningún tratamiento que cure la enfermedad, tan sólo tratamientos sintomáticos de dudosa eficacia.

La esclerodermia es una enfermedad rara o poco común: se estima que podría afectar a entre 37.000 y 72.000 personas en la UE, con una prevalencia de 0,82 a 1,58 casos por cada 10.000 personas. Esta baja incidencia dificulta aún más la investigación de nuevos tratamientos.

El p144 es un inhibidor del TGF Beta 1. Actualmente, se considera que los inhibidores del TGF Beta 1 pueden desarrollar un papel clave contra la fibrosis y, por tanto, en la mejora de la evolución de esclerodermia.

En este sentido, Digna Biotech está desarrollando el p144 en forma de crema para el tratamiento de la lesión cutánea de la esclerodermia sistémica y localizada.”

Los aparentes avances que se han obtenido en estas nuevas investigaciones son muy bien recibidos por muchas de las Organizaciones que agrupan a los pacientes en diferentes países.

Sin duda alguna, y de ser verdaderamente ciertos, tales adelantos alimentarán más la esperanza que tiene cada uno de estos pacientes: Encontrar la cura para la Esclerodermia.

Todo lo anterior supone que si esos aparentes avances en la investigación y, claro, en la búsqueda de una cura para la enfermedad, arrojan mejores resultados que todas las otras investigaciones pasadas, los pacientes con Esclerodermia y también sus familiares podrían disfrutar de esos estupendos beneficios.

Sin embargo, advertimos que la investigación adelantada por Digna Biotech hoy se encuentra en su etapa o fase experimental, lo que sugiere que no debemos, ni podemos, asegurar que sus resultados finales sean o encuentren la cura definitiva para nuestra enfermedad.*

1. Fuentes: Digna Biotech y Universidad de Navarra. España



La Esclerodermia y los adelantos en Investigación

Sabemos que la ciencia médica trata por todos los medios de avanzar a pasos agigantados en las investigaciones que adelanta en aras de encontrar remedios definitivos para muchas de las enfermedades que atacan a los humanos alrededor de todo el mundo.

Muchas de estas investigaciones, como por ejemplo las que buscan cura para el Sida, para el Lupus y para la Esclerodermia, han resultado infructuosas en su objetivo principal.

No obstante, algunas de ellas han contribuido con pequeños descubrimientos y aportes que son vitales para el mejor conocimiento de las causas de la cada enfermedad y, a veces, para mejorar el tratamiento de los síntomas que presentan los pacientes.

En Esclerodermia, se han determinado las que parecen ser las causas de la enfermedad y se relaciona a éstas la incidencia directa que en su desarrollo puede tener el llamado Factor de Crecimiento Transformante Beta (TGFB) en la estimulación de las células que provoca una excesiva producción de colágeno.

ADELA: Sistémica Difusa

Por
Adela Pantoja.
Paciente 51 Años.

Desde hace alrededor de seis años padezco la enfermedad en forma Sistémica Difusa.

Al comienzo los dedos de mis manos cambiaban de color se volvían blancos y morados. Fui a mi médico y me ordenó una serie de exámenes y de pruebas que determinaron que tenía el fenómeno de Raynaud.

Entonces me prescribieron varias medicinas, entre ellas algunos anticoagulantes.

Con el pasar del tiempo empecé a presentar otros síntomas como inflamación del estomago y diarrea. Para esto también se me recetaron medicamentos.

Luego mis manos se pusieron rígidas y me salieron llagas en las puntas de los dedos. Esas llagas se me infectaban a cada rato y esto era muy doloroso para mí.

Mis dedos despedían un olor muy fétido y se pusieron necróticos, casi no los sentía, (se estaban muriendo los tejidos). Fui de nuevo al médico y sólo me dijo que no podíamos hacer nada. Que esto ya era irreversible. Que no era necesario amputar mis falanges por que ellas se

caerían solas; Al cabo de un tiempo, así sucedió con tres de mis dedos. Perdí algunas falanges.

Todo esto ha sido un calvario para mí y para mi familia.

Me siento acongojada con la enfermedad porque pese a que he seguido al pie de la letra cada tratamiento que me han formulado no veo que sean positivos los resultados y cada vez estoy en peores condiciones de salud.

Mis tres hijos siempre han estado pendientes de mí y de mi enfermedad. Ellos me demuestran su enorme cariño hacia mí. Varias veces me han llevado a climas más calientes porque saben que el frío me hace daño y siempre traen a tiempo las medicinas que tomo.

Tomar tantas medicinas así simultáneamente me altera el correcto funcionar de mi estomago.

A veces siento una acidez muy fuerte, parece que la comida se devolviera y siento como que se me quema la boca del estomago. Además, la diarrea es muy frecuente.

Uno de mis hijos ha estado buscando recientemente en la Internet tratando de encontrar información sobre médicos o clínicas que me pudieran ayudar a mejorar mi salud.

Allí encontró la página de la Asociación Colombiana de Esclerodermia y de inmediato se puso en contacto con su director para exponer mi caso y para saber en que podrían ayudarnos.

Fue atendido con prontitud, le pidieron que documentara mi caso. La Asociación hizo contacto con nosotros, nos hablaron por teléfono y nos enviaron información sobre la enfermedad y sobre como cuidarme.

Ahora entendemos mejor de que se trata la esclerodermia. También que es muy factible mejorar los controles para los padecimientos que me están aquejando.

Esto ha sido un gran aliciente para mí y para mis tres hijos. Saber que ahora sí podemos contar con apoyo en nuestro país nos ha animado mucho a todos en casa. Sobre todo porque la información que recibimos es supervisada por médicos especializados en el tema.

Somos una familia unida y creyente en Dios. Sabemos que Él no nos abandona y queremos ofrecerle Gracias por haber encontrado este apoyo tan primordial para mí. Ojalá derrame Bendiciones sobre esas personas que nos han brindado su ayuda, sus conocimientos y su apoyo desinteresadamente.*

ESCLERODERMA HIPERTENSIÓN PULMONAR

Por:
Paola Coral Alvarado, MD.
Internista. Reumatología.
Universidad Nacional de Colombia

La esclerosis sistémica o escleroderma sistémica es una enfermedad crónica del tejido conectivo de etiología desconocida, de curso y gravedad variables que se caracteriza por fibrosis secundaria a depósito de grandes cantidades de tejido conectivo que clínicamente traducen endurecimiento y engrosamiento de la piel; afectación de la vasculatura y de grandes vasos secundaria a cambios en las células endoteliales que desde el punto de vista clínico significa la presencia del fenómeno de Raynaud, alteración de autoinmunidad, y también cambios fibróticos degenerativos a nivel músculo-esquelético y/o visceral como manifestación de la disfunción de los fibroblastos.

Según la distribución de las lesiones dérmicas, la Esclerodermia fue clasificada originalmente a principios de siglo en formas: Localizada y Sistémica. A su vez, esta última se subdivide en: Esclerodermia Difusa y Limitada.

La forma sistémica difusa se caracteriza por fibrosis de la

piel, que afecta extremidades y a menudo el tronco y la cara del paciente; tendencia al progreso rápido de los cambios dérmicos y aparición temprana de afección de órganos, manifestación del fenómeno de Raynaud durante el primer año de los cambios de piel; Presentación significativa y temprana de Enfermedad Pulmonar.

La Esclerosis Sistémica Limitada se caracteriza por fibrosis de la piel limitada y simétrica que afecta los dedos de las manos, la cara y los pies, además de aparición de manifestaciones de otros órganos de manera tardía, fenómeno de Raynaud por años, y presencia tardía pero significativa de Hipertensión Pulmonar.

En Esclerodermia el pulmón es el segundo órgano visceral que suele afectarse después del esófago, siendo entonces la Enfermedad Pulmonar la primera causa de muerte en estos pacientes.

Las dos manifestaciones principales del compromiso pulmonar son la fibrosis pulmonar y la enfermedad vascular pulmonar. Esta fibrosis está presente en más del 75% de los pacientes mientras que la enfermedad vascular pulmonar se presenta en el 50% de los casos, siendo más frecuente en el síndrome CREST.



Dra. PAOLA CORAL ALVARADO
Internista. Reumatología.
Universidad Nacional de Colombia

La evolución clínica de la enfermedad pulmonar en la Esclerodermia es muy variable.

La mayoría de los pacientes tienen una disminución temprana, pero modesta, de la función pulmonar (muchas veces sin ningún síntoma) y después siguen un curso estable o, a veces, mejoran. Sin embargo, hay un pequeño grupo de estos pacientes que progresan rápidamente a Hipertensión Pulmonar severa, a insuficiencia respiratoria y muerte.

En la práctica clínica la Hipertensión Pulmonar es una complicación frecuente de la Escleroderma, con una prevalencia aproximada de 10 a 15%.

La Hipertensión Pulmonar primaria es un desorden de

los pulmones en el que la presión de la sangre de la arteria pulmonar supera los niveles normales.

La arteria pulmonar es un gran conducto que transporta la sangre desde el corazón hacia el pulmón, donde es oxigenada. En la mayoría de los casos de Hipertensión Pulmonar se afecta esta arteria y los cientos de finos vasos sanguíneos que salen como ramificaciones de ella.

La Hipertensión Pulmonar inicia cuando los pequeños vasos que llevan la sangre en el pulmón se comprimen o estrechan secundario a la Esclerodermia, dificultando el paso de la misma y provocando un pesado trabajo al corazón para vencer la resistencia a su bombeo.

A medida que pasa el tiempo la cicatrización o fibrosis de los vasos pulmonares hacen que pierdan flexibilidad y se engrosen, e incluso que algunos de ellos se bloqueen completamente.

Esta situación causa el agrandamiento del corazón y lo vuelve menos flexible haciendo cada vez más difícil la salida de la sangre hacia el pulmón, dando lugar a mayores síntomas.

Una característica que tiene la Hipertensión Pulmonar es que no es reconocida hasta

que está bastante avanzada. Como resultado, muchas personas pueden tenerla sin saberlo, de modo que conocerla y diagnosticarla temprano puede ayudar a la gente a tener un tratamiento precoz.

Principales síntomas en la Hipertensión Pulmonar:

Sofocación.

Persistente sensación de cansancio.

Desvanecimiento -desmayo- (especialmente cuando se suben escaleras o enseguida de pararse o incorporarse).

Mareos.

Hinchazón de tobillos y piernas.

Dolor en el pecho (principalmente luego de actividad física).

Se ha observado que en Esclerodermia Limitada se presenta más frecuentemente hipertensión pulmonar severa aislada después de 10 a 30 años de la enfermedad. En cambio, en Esclerodermia Difusa esta Enfermedad Pulmonar intersticial es frecuente sólo durante los primeros 3 años de la enfermedad.

De cualquier modo, cierto deterioro de la función pulmonar es casi universal en la Esclerodermia siendo, muy a menudo, clínicamente silenciosa hasta las etapas tardías de la enfermedad; Momento en el que puede convertirse en una causa importante de limitación del paciente.

Al revisar la literatura no encontramos estudios que busquen la detección de los pacientes que desarrollarán Hipertensión Pulmonar en el curso de Esclerodermia y teniendo en cuenta la morbi-mortalidad que presentan estos pacientes, es de vital importancia encontrar los marcadores que determinen este riesgo para poder realizar una intervención terapéutica precoz y segura.

Es por eso que la Unidad de Reumatología de la Universidad Nacional de Colombia diseñó un estudio que busca determinar la presencia de moléculas o biomarcadores que puedan detectar tempranamente a los pacientes con Esclerodermia que tienen más riesgo de desarrollar la Hipertensión Pulmonar*

* El contenido médico de este artículo fue revisado y aprobado por: Dr José Félix Restrepo MD. Dr Antonio Iglesias MD. Dr Federico Rondón MD. Unidad de Reumatología. Universidad Nacional de Colombia

MEDICOS DE APOYO EN COLOMBIA

Para fortuna de muchos pacientes, ASCLER cuenta con el decidido apoyo de reconocidos Médicos Especialistas en Colombia que contribuyen con las diferentes actividades que se programan y así al mejoramiento de la Calidad de Vida de estas personas. Entre ellos se encuentran: Reumatólogos, Internistas, Dermatólogos, Fisioterapeutas, Ginecólogos, Pediatras y Psicólogos.

Cada uno de ellos, desde su área de especialización, ofrece orientación médica a los afiliados y miembros de la Asociación. Algunos además participan activamente en los programas de ASCLER

A manera de estímulo y como reconocimiento por su valiosa ayuda destacamos en cada publicación de Esclerodermia con Calidad de Vida a uno de ellos; Por eso, en esta oportunidad enaltecemos la labor que en el área de investigación viene adelantando la Dra. Paola Coral Alvarado. Labor que ha sido dada a conocer a nuestros lectores en el artículo precedente y de la cual sobresale el texto de la columna siguiente.



Dra. PAOLA XIMENA CORAL ALVARADO

Internista. Reumatología.
Universidad Nacional de Colombia.
Clínica Carlos Lleras Restrepo. I.S.S.
Clínica San Pedro Claver. I.S.S.

Los resultados de este importante proyecto podrían correlacionar biomarcadores de daño pulmonar en las diferentes etapas de la enfermedad con el índice de actividad de ésta y el desarrollo de Hipertensión Pulmonar y de este mismo modo brindar pautas para el reconocimiento temprano de pacientes con Esclerodermia que tengan mayor riesgo de compromiso pulmonar.

Así, estos biomarcadores se convertirían en una eficaz herramienta de valor diagnóstico y pronóstico porque al poder detectar los pacientes en riesgo se podría iniciar una intervención terapéutica temprana, con base en los esquemas terapéuticos ya existentes e informados en la literatura médica. Todo esto con el fin de mejorar la calidad de vida y reducir las complicaciones a largo plazo en estos pacientes.



ASCLER
ASOCIACION COLOMBIANA DE
ESCLERODERMIA

ACTIVIDADES ASCLER

Apoyando Iniciativas.

Como grupo de apoyo la Asociación Colombiana lleva a cabo toda una serie de actividades con el propósito de educar a los pacientes para que ellos conozcan bien su Esclerodermia.

Entre esas actividades están las reuniones mensuales de afiliados, conferencias, las charlas, y los talleres con médicos especialistas.

Se abordan temas de gran importancia para el cuidado de los pacientes, como por ejemplo la manera correcta de administrar las medicinas, como protegerse de factores adversos como el frío o los rayos solares, los beneficios derivados de los ejercicios y la terapia física, entre otros.

Estas acciones requieren de una amplia disposición de orden logístico en la que ASCLER ha tenido la fortuna de contar con el respaldo de algunas Entidades del sector Salud-Educación. Una de ellas: la Escuela Colombiana de Rehabilitación.

Alumnas de esta reconocida Institución actualmente están trabajando en una propuesta que busca que en el futuro puedan desarrollar su práctica como médicos

profesionales en Fisioterapia coadyuvando al tratamiento eficaz de personas que hayan sido diagnosticadas con Esclerodermia.

Esas alumnas son: Sabrina Tovar, Carolina Cruz y Ana Milena Rojas, su propuesta es supervisada por la Dra. Gloria Céspedes quien es Fisioterapeuta y su docente. Ellas además tienen como tutor para el avance de su proposición al Dr. Gabriel Díaz quien de la Escuela de Rehabilitación.

Esta propuesta es muy importante para ASCLER y cuenta con todo el respaldo de la Asociación dada la capacidad real que en tiempo mediano podría ofrecer a los pacientes de mejorar algunas de sus condiciones físico-motoras accediendo a su rehabilitación resultado de la terapia física.

Es un hecho cierto que, hasta ahora, la Esclerodermia es una patología crónica y por tanto incurable. Entonces, ante tal magnitud de la enfermedad, es del todo necesario promover las iniciativas que, como ésta, busquen paliar de algún modo las afecciones individuales que presentan los pacientes, haciendo así mucho más resistible su organismo ante la Esclerodermia.

Esperamos, entonces, que la loable iniciativa de estas alumnas se traduzca en el futuro cercano en un proyecto concreto y por ende en acciones que beneficien de manera directa a nuestros afiliados, permitiéndoles a través de la rehabilitación mejorar su calidad de vida.*

En la Foto de Izquierda a derecha:
Ana Milena Rojas; Francisco Castellanos; Carolina Cruz; Alexander Usme; Sabrina Tovar.



PREMIO AL SERVICIO DE LA ESCLERODERMIA.

Al cumplirse el segundo aniversario de fundación de la **ASCLER** en el mes de Junio de 2006, le fue conferido por parte de la **Scleroderma Webmaster's Association** el galardón denominado **SCLERODERMA SERVICE AWARD** que en español traduce: **PREMIO AL SERVICIO DE LA ESCLERODERMIA.**

Esto es verdaderamente reconfortante para todos los miembros de **ASCLER** y los anima a continuar desarrollando actividades que tengan como resultado final el beneficio directo de los pacientes con Esclerodermia y sus familias.



Es realmente gratificante encaminar esfuerzos en pro de quienes viven con Esclerodermia. Pero es mucho más reconfortante cuando esos intentos por mejorar las condiciones de los pacientes cuentan con el apoyo incondicional de muchas otras personas. Desde ASCLER solamente queremos decir:

¡MUCHAS GRACIAS!

A

SCLERODERMA WEBMASTER'S ASSOCIATION

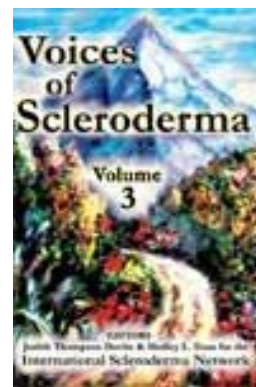
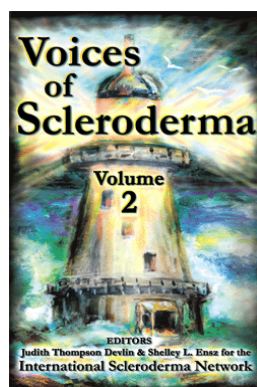
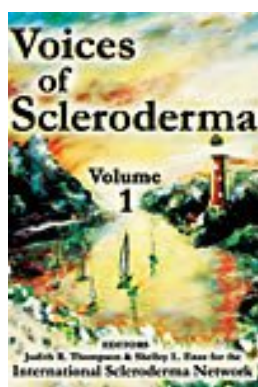
VOCES DE LA ESCLERODERMIA

Es reconocida mundialmente por su contenido de gran calidad la serie de libros que editan **Judith Thompson Devlin** y **Shelley Ensz** para la Red Internacional de Esclerodermia - International Scleroderma Network.-

Sus libros: **Voices of Scleroderma** recopilan historias de cientos de personas de países alrededor del mundo y expresan el testimonio de cada una de ellas frente a esta enfermedad. Algunos de sus capítulos se transcriben en diferentes idiomas como inglés, italiano, español, ruso, entre otros.

Un aspecto muy importante de estos libros es que documentan información sobre investigaciones que se han adelantado por parte de la ciencia médica para tratar de conseguir la cura de la Esclerodermia. Estudios que han alcanzado significativos avances logrando con ellos establecer múltiples factores primordiales para el entendimiento de las causas de Esclerodermia y de otras enfermedades relacionadas.

Acreditados médicos especialistas han ayudado en la elaboración de estos estupendos libros. Algunos de ellos como el **Dr. James Seibold**, y el **Dr. Marco Matucci-Cerinic** hacen parte de la Junta Médica Consultiva de la Red Internacional de Esclerodermia, lo que garantiza la excelente calidad de estas publicaciones.



Usted puede adquirir estos maravillosos libros a través de
www.amazon.com

ASCLER
ASOCIACIÓN COLOMBIANA DE ESCLERODERMIA
 AFILIADA
INTERNATIONAL SCLERODERMA NETWORK
 Carrera 10 # 20 – 19 Of. 606-A Bogotá D.C. Colombia
www.sclero.org