



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE CIENCIAS POLÍTICAS Y
SOCIALES

LA ESCLERODERMIA, LA ENFERMEDAD DE LAS MIL CARAS,
UNA REALIDAD POCO CONOCIDA

PROTOTIPO PROFESIONAL
(REPORTAJE)

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
LICENCIADO EN CIENCIAS DE LA COMUNICACIÓN

PRESENTA:
FRANCISCO DELGADO FLORES

ASESORA:
MTRA. LETICIA MARTÍNEZ ESLAVA

CIUDAD UNIVERSITARIA, CDMX, 2023





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Agradecimientos

En primer lugar, quiero agradecer a Dios, por ser tan bueno conmigo y cuidar de mí, porque sé que él ha guiado mis pasos para llegar a este momento.

A mi madre, por instruirme con tanto amor, por enseñarme a soñar, por ser un ejemplo de valentía y fortaleza, porque gran parte de lo que soy se lo debo a ella. Sé muy bien que nunca tendré cómo pagártelo.

A mi padre, porque me enseñó la recompensa del trabajo duro; que para salir adelante no importa ni el cansancio, ni las circunstancias; sólo importa lo mucho que quieras lograr algo, y eso, junto con sus enseñanzas, lo atesoro en el corazón.

A mi hermana Alejandra, porque considero que su forma de ser, su determinación y tenacidad, me han inspirado a lograr mis metas.

A Brayan, porque ha sido un gran amigo en estos años. Gracias por estar ahí para mí y por apoyarme siempre; sin duda tú eres una parte importante de este logro.

Agradecimientos especiales

A las señoras Juana, Marcela y Jimena por compartir sus historias y colaborar en distintas ocasiones con la finalidad de enriquecer este trabajo; de verdad, muchas gracias.

A la Mtra. Leticia Martínez Eslava, por confiar desde el primer momento en este proyecto, sumar todo su conocimiento y paciencia, y ser una parte fundamental de este reportaje.

Y a todos y cada uno de las y los profesionales de la salud que colaboraron de manera directa o indirecta en este reportaje.

Índice

Introducción.....	5
Primera parte. Un testimonio de sobrevivencia y una voz científica...9	
Milagro de vida. El caso de Juana y su esclerodermia severa.....	9
Encuentro con el padecimiento.....	15
La existencia cambia en un segundo.....	20
Una enfermedad rara o “huérfana”.....	21
Segunda parte. Conociendo a fondo al enemigo.....30	
Cuadro clínico.....	30
Origen.....	30
Clasificación.....	32
Fases.....	34
Diagnóstico.....	39
Marcela y su caso de esclerodermia limitada.....	42
Tercera parte. Duras realidades del padecimiento.....47	
¿Se puede prevenir la enfermedad?.....	47
Datos estadísticos.....	47
Prógnosis de vida.....	48
29 de junio.....	49
Desconocimiento.....	49
El caso de Jimena y su esclerodermia de reciente inicio.....	53
El golpe económico.....	56
Cuarta parte. Interrogantes inevitables.....60	
La mente, ¿enemiga o heroína?	60
¿Y la familia?	62
¿Llegará la cura?	63
¿Aprendizajes?	68
¿El fin?.....	69
¿Tratamientos alternativos?	70

¿Garantizar derechos?.....	72
¿Mil dudas?	76
¿Frutos?.....	79
Bibliografía.....	80
Anexo 1. Afectaciones cutáneas.....	85

Introducción

Imaginen que un día se despiertan con fuertes dolores articulares, inflamación en las manos, un pronunciado cansancio, gran sensibilidad al frío y cambios de coloración de la piel en manos y cara, que van de lo blanco, al morado o al rojo. Acuden al médico y les realizan varios estudios. Después de diferentes exámenes los especialistas diagnostican que padecen esclerodermia, una enfermedad incurable que afecta varios tejidos, por lo cual su pronóstico de vida es reservado.

Ésta fue la realidad enfrentada y la noticia recibida por las protagonistas de este trabajo, las señoras Juana Flores, Marcela y Jimena (entrevistadas para este documento, y que en el caso de las dos últimas solicitaron no dar sus apellidos), pero también la que han recibido cerca de 2.5 millones de personas alrededor del mundo, de acuerdo con el artículo “Esclerodermia: aspectos conceptuales, epidemiológicos, etiopatogénicos y clínicos”, escrito entre otros autores por Mónica Ferrer y Laura María Cuadra, y publicado en la *Revista Sanitaria de Investigación*, de España, en 2021.

La esclerodermia es un padecimiento autoinmune, que según el *Diccionario de cáncer*, del Instituto Nacional de Cancer de Estados Unidos, es “una afección en la que el sistema inmunitario del cuerpo ataca los tejidos sanos propios, pues los confunde con tejidos ajenos. La mayoría de las enfermedades autoinmunitarias producen inflamación que afecta muchas partes del cuerpo”.

Es un padecimiento que se caracteriza por el endurecimiento de la piel de todo el cuerpo, la cara, las manos, el torso, los brazos y las piernas; dolores articulares en rodillas, codos, hombros, muñecas, tobillos, dedos y que daña a otros órganos como el corazón, pulmones, riñones y sistema digestivo.

Aunque el origen de esta enfermedad es un tanto desconocido, se ha encontrado una relación con la acumulación y sobreproducción de colágeno, una proteína fibrosa que forma los tejidos conectivos (los que sostienen o protegen a diversos órganos); pero cuando existe una elevada producción de este elemento se endurecen diversos tejidos como la piel, tal como se apunta en el artículo, “Patogénesis de la esclerosis sistémica”, de Sergio Jiménez, publicado en el volumen 10, número 3 de la *Revista Peruana de Reumatología*.

El padecimiento tiene diversas clasificaciones, pero principalmente se divide en esclerodermia localizada y esclerodermia sistémica, y esta última a su vez se deriva en limitada y difusa, según el cuadro clínico de cada caso.

Con base en la publicación, *Esclerodermia*, del Dr. Christopher Mecoli, difundida en el portal del Colegio Americano de Reumatología, esta enfermedad afecta sobre todo a mujeres de entre 30 y 50 años, y aunque no tiene cura, requiere de un tratamiento médico multidisciplinario para aliviar síntomas y reducir su avance.

En este reportaje se documentarán las características de este mal y se relatarán casos de personas que lo sufren, entre ellos el de la señora Juana, a quien, en 2016, a los 46 años de edad, le diagnosticaron esclerodermia sistémica difusa, así como los de Marcela y Jimena, quienes padecen esclerodermia limitada.

Mediante sus relatos se intenta conocer un poco más la enfermedad, hacer conciencia sobre sus síntomas, informar acerca de los factores que inciden en ella, así como sus consecuencias, además de fortalecer la divulgación sobre el tema. Se dará cuenta de las diversas etapas del padecimiento y las batallas que libra un paciente para afrontar un proceso tan difícil. El objetivo es comprender a cabalidad algunas de las mil caras de una enfermedad tan grave y al mismo tiempo tan poco conocida.

El término “mil caras” se ha asociado a ciertas afecciones complejas como el lupus eritematoso, la esclerosis múltiple y la esclerodermia, entre otras, debido a ciertas razones. Una de ellas es que la valoración entre una y otra se puede confundir, debido a las similitudes del cuadro clínico entre diferentes enfermedades reumatológicas; es decir, pareciera que el padecimiento real se disfraza; por tanto, sólo se le puede diagnosticar con claridad mediante los exámenes médicos más pertinentes.

Otro motivo de confusión se relaciona con los distintos síntomas que se desencadenan al padecer la enfermedad, pues cada uno es diferente, dependiendo del estado de avance; por ello, su tratamiento debe realizarse síntoma por síntoma.

Una causa más que también desorienta tiene que ver con las variantes de este mal, pues ellas delinear cuadros diferentes del mismo, aunque se pueden compartir algunos síntomas; incluso, aun cuando dos pacientes pueden sufrir la

misma variante, el estado de salud orgánico y físico propio, cambia la situación, razón por la cual, la atención debe ser caso por caso.

En este trabajo se comparten historias reales que no suelen encontrarse en los libros de medicina; se muestra el lado humano de una enfermedad muy delicada, que en la bibliografía temática y en diferentes artículos médicos se maneja con una perspectiva técnica, lo cual dificulta una clara comprensión de la misma.

En este marco, en el trabajo también se ofrece un panorama general sobre el padecimiento: origen, diagnóstico, síntomas, tratamiento, medicamentos, niveles de mortalidad y costos, entre otros.

Se resalta el desconocimiento, en términos generales, de esta grave afección, y lo vital de que el diagnóstico se realice de forma temprana, pues si éste se concreta de manera tardía, el tratamiento y los resultados se complican.

Debido a que la salud mental es un aliado para quien padece esta enfermedad, se habla de la necesidad de aminorar el estrés y la angustia, así como actuar con ecuanimidad y positiva actitud, a fin de ayudar a encararla de mejor manera.

El aspecto económico para tratar este mal también es examinado, ya que el costo de medicamentos y estudios rebasa, en ocasiones, las posibilidades del paciente para seguir correctamente con el plan médico. A la par, se aporta información sobre los nuevos tratamientos en práctica.

A través de esta investigación, alimentada con información de fuentes especializadas, así como entrevistas a expertos en el tema, y sobre todo conversaciones con personas que sufren esta enfermedad, quienes comparten aquí sus experiencias y las lecciones de sus vivencias frente a este doloroso padecimiento, se intenta apoyar a los pacientes, brindándoles información para comprenderla y sobrellevarla de mejor manera, al tiempo que se busca transportar al lector a casos verdaderos, por cierto aleccionadores, y a escenarios que pueden estar muy cerca de cualquiera.

Por otro lado, en este reportaje se proyectan los conocimientos adquiridos durante la licenciatura acerca de la elaboración de este género periodístico, principalmente la necesidad de llevar a cabo una buena investigación, digna de los contenidos que se manejan en el campo académico, pero también en el ámbito de la prensa. De igual modo y con base en los lineamientos de redacción

de este tipo de trabajos, se busca plantear el tema con una escritura clara, sencilla y ágil, y con un contenido que puede ser útil para la sociedad en general, pues se maneja información verídica, probada y poco difundida, diferentes puntos de vista y argumentos de expertos, así como testimonios inéditos.

El trabajo está conformado por cuatro partes en las que convergen la información científica sobre la enfermedad, su tratamiento, estragos en el paciente, perspectiva de vida y cura, pero también el sentir, el dolor y el sufrimiento humano, e incluso y en contraparte, la fuerza, el ánimo y la emoción por sobrevivir sólo un día más.

De acuerdo con una publicación de 2022, del Colegio Mexicano de Reumatología, titulado, *¿Qué es la Reumatología?*, “la esclerodermia es una enfermedad extraña y poco conocida”; pero además y por otro lado, la falta de información, o en todo caso, su escasa divulgación, profundizan el desconocimiento de sus síntomas nodales.

En tal sentido, este reportaje puede coadyuvar a delinear de manera más completa sus características, desmenuzarla y explicarla, con objeto de que los enfermos cuenten con mayor información, comprendan importantes aristas del cuadro clínico y aclaren dudas, pero también para que el lector en general evalúe este esfuerzo informativo testimonial y de indagación, y lo llegue a considerar como un referente periodístico válido.

Primera parte. Un testimonio de sobrevivencia y una voz científica

Milagro de vida. El caso de Juana y su esclerodermia severa

Su niñez, que vivió en distintos puntos de la Ciudad de México, estuvo marcada por la carencia y la pobreza extrema; su juventud y edad adulta están signadas por la enfermedad y el dolor físico, pero también por el milagro de la vida; ella es un caso en el que convergen la agonía y la energía; la debilidad y la vitalidad; la escasa salud y la fortaleza por seguir adelante.

Nació en el Estado de México el 27 de julio de 1970. Es la sexta hija de siete hermanos. Su nombre es Juana Flores Vargas, y su familia y conocidos la llaman “Juanita”.

A pesar de su difícil infancia, con mirada tierna y seguridad en sus palabras mencionó que tiene buenos recuerdos y que si tuviera la posibilidad, volvería a ser niña, pues sus vivencias posteriores, ya como adulta, pero sobre todo las actuales, son muy complicadas.

La separación de sus padres marcó su niñez. “Recuerdo que desde los siete años me tocó hacerme cargo de mi hermana de 20 días de nacida; me quedaba con ella durante varias semanas, completamente solas; algunas veces permanecíamos encerradas, y otras sí podíamos salir, pero en ningún caso existía un adulto a cargo de nosotras, y esta historia se repitió durante años.

“A lo largo de este tiempo, algunos días nos quedábamos sin probar bocado, porque no había comida; por ello me tocaba salir a buscar cómo ganar unos pesos para poder comprar algo. Realizaba algunos trabajos para la gente de mi localidad, como cuidar niños, lavar trastes en distintas casas, hacer mandados o lo que saliera, porque estábamos solas. Me acuerdo que en ocasiones no había leche para mi hermanita y le preparaba Maicena con canela y agua, ya que era lo único que tenía. Fue muy duro, pero debo reconocer que nos encontramos a muchas personas que nos ayudaron.

“A esa edad me tocó aprender a cuidarme y proteger a mi hermanita, porque sólo nos teníamos la una a la otra. De hecho, podía pasar hasta mes y medio para que pudiera ver a mis papás. Resulta que cuando ellos se separaron, cuatro de mis seis hermanos se fueron a vivir con mi papá, y mi hermana y yo nos quedamos con mi mamá, de quien hasta el día de hoy no sé a qué se

dedicaba; sólo tengo en la memoria que cuando tenía la oportunidad de estar con ella, la convivencia estaba marcada por la violencia.

“Como también me hacía cargo de las tareas del hogar, obviamente no iba a la escuela. Hasta los 10 años decidí inscribirme en la primaria; me llenaba de ilusión ir, así que todas las mañanas me levantaba muy temprano y me llevaba a mi hermana, ya de tres años, amarrada a mi espalda. Terminé estos estudios en menos tiempo y después hice la secundaria, que fue el último grado que cursé.

“A los 13 comencé a trabajar en una clínica en la que inicié haciendo la limpieza del consultorio médico; luego empecé a realizar la esterilización de todo el material, para luego ser asistente en diversos procedimientos; en ese momento fue cuando aprendí muchas cosas del ámbito médico, desde el nombre del instrumental, hasta la colocación de sondas nasogástricas, curaciones, etcétera.

“Cuando cumplí casi 15 años decidí casarme con quien hasta hoy es mi esposo, Rafael Delgado Mesinas, de quien me enamoré, y a partir de entonces comenzó un nuevo capítulo en mi vida que sin duda traería muchos retos.

“Durante mis primeros años de matrimonio viví en distintas ciudades, como Chetumal, Cancún, Oaxaca, Toluca y Tuxtla, debido a que mi esposo debía cambiar constantemente de residencia por trabajo, cosa que me llevó a conocer diversos lugares, costumbres y tradiciones. Tuvimos que esforzarnos mucho para construir un patrimonio poco a poco.

“Con casi 17 años tuve a mi primera hija, Alejandra, y a los 21 al segundo, Rafael, que hasta entonces pensaba que sería el último. Ser madre estaba en mis planes y es una experiencia muy satisfactoria; fue una etapa que disfruté mucho.

“En este periodo me dediqué a vender pollo fresco por las mañanas, y cenas por las noches, con la finalidad de apoyar en los gastos del hogar. Mi esposo trabajaba temprano en un lavado de autos y por las noches era guardia de seguridad”.

Con expresión melancólica Juanita compartió que uno de los capítulos más complicados de su existencia comenzó con una visita al médico.

“Un día me percaté que tenía una pequeña lesión en el dedo índice de la mano derecha, acudí con un doctor particular y dijo que era un hongo; me dio

medicamento e indicó que se debía retirar la uña y limpiar el área afectada; la lesión mejoró, sin embargo, volvió a salir en otro de los dedos, pero esta vez acompañado de moretones en brazos y piernas. Esto me llevó a solicitar una segunda opinión en un hospital de Oaxaca, perteneciente al IMSS, dado que mi esposo contaba con seguridad social.

“Me realizaron diversos análisis, algunos en el estado de Puebla, porque en mi ciudad no contaban con éstos. Como resultado de ellos, a los 28 años me diagnosticaron leucemia linfoblástica aguda, en etapa terminal, y me informaron que ya no había nada qué hacer. Aun así, me dieron quimio y radioterapia, además de medicamentos tomados”.

La leucemia linfoblástica aguda, según el *Diccionario de cáncer*, del Instituto Nacional de Cáncer de Estados Unidos, es un tipo de cáncer originado en la médula ósea, un tejido que se encuentra dentro de casi todos los huesos, cuyo aspecto es suave y esponjoso, y produce dos clases de glóbulos sanguíneos: los rojos, llamados eritrocitos (los cuales llevan oxígeno a todos los tejidos del cuerpo), y los blancos, denominados linfocitos (mismos que combaten infecciones y enfermedades).

“Sobrellevar este padecimiento, sin lugar a dudas, fue un hecho muy complicado, no sólo por el cuidado que debía dar a mis hijos, sino por el gasto de las medicinas y todos los malestares físicos. Tengo presente que a las aplicaciones de quimio me iba sola, pues mis dos niños eran muy pequeños y mi esposo trabajaba, por lo cual no había quién me acompañara.

“Perdí el cabello, me salieron llagas en el cuerpo, tenía vómitos constantes, hemorragias, cansancio. El dolor en todo el cuerpo, desde la cabeza hasta la planta de los pies, era tan intenso que me inyectaban morfina (un potente medicamento que sirve para aliviar dolores intensos, con el que se debe tener cuidado porque una dosis alta puede ser mortal) para que pudiera descansar, porque era casi imposible dormir; tres o cuatro horas de sueño era muchísimo para mí.

“Después de un año y medio de tratamiento, una noticia me tomó por sorpresa: me enteré que estaba embarazada. El hecho fue muy impactante debido a mi estado de salud. Los doctores me dieron la opción de practicar un legrado, pues señalaron que tanto medicamento que tomaba afectaría al bebé; sin embargo, mi esposo y yo decidimos que la gestación siguiera su curso.

“Al término del primer trimestre me dieron a conocer que mi bebé no tenía brazos y que al parecer podía nacer con algún problema neurológico, por lo cual los tratantes siguieron aconsejando que lo mejor era interrumpir el embarazo.

“Esta situación fue muy difícil, pues evidentemente no sabía qué calidad de vida le podía dar al niño, y fue entonces que la fe jugó un papel muy importante. Pensé y pienso que Dios tenía todo bajo control, y que si su voluntad era que el pequeño naciera, así debía ser.

“Desafortunadamente, en el cuarto mes de gestación caí en coma durante un mes y medio, lo cual complicó aún más el panorama. Cuando desperté no recordaba nada, no entendía que estaba embarazada, ni comprendía el efecto de las quimios; de hecho, de esta etapa no tengo claras muchas cosas. Con el paso de las semanas comencé a recuperar la memoria, a presentar una ligera mejoría, pero por otro lado, había llegado la hora de enfrentar el parto de mi último hijo.

“El 6 de febrero de 1999, por la mañana, ingresé al hospital del IMSS en Oaxaca, debido a un dolor abdominal. Los doctores evaluaron que estaba en trabajo de parto, que el bebé ya había coronado y estaba listo para salir; pero lo que les sorprendió fue que al nacer, no presentó ninguna malformación y se encontraba completamente sano; se realizaron estudios para asegurar el buen estado de salud del recién nacido, pero además los médicos pidieron verificar que fuera mi hijo, dado que nada correspondía con las malas noticias previstas. Por fortuna, después de todos los estudios efectuados, me pude llevar a mi niño a mi hogar.

“Cuando regresamos a la casa, recuerdo que quise abrazar a mi pequeño, pero eso no fue posible; tenía unas llagas tan grandes en las manos y en los brazos que no pude hacerlo.

“Después del nacimiento de mi hijo el más pequeño, la Leucemia se agudizó. Los primeros meses de mi hijo lo creció mi cuñada, pues aquella enfermedad se disparó. Yo entendía la situación y el diagnóstico que me habían dado los médicos: que ya no tenía una esperanza de vida; ellos habían sido muy claros; no obstante, yo le pedía a Dios que me dejara ver crecer a mis niños.

“A los ocho meses de este suceso nos mudamos a la ciudad de Toluca, porque a mi esposo le ofrecieron una mejor oportunidad laboral; entonces acudí a la clínica 220 del IMSS, en donde estuve cerca de cuatro años en tratamiento,

luego de lo cual, ahí solicitaron para mí una interconsulta en el Centro Médico Nacional La Raza, de la Ciudad de México, sitio en el que me dieron la opción de un trasplante de medula ósea. Buscamos a alguien que fuera compatible y una de mis hermanas fue candidata; desafortunadamente, según los médicos, el trasplante no funcionó.

“El hecho me llevó a abandonar el tratamiento de forma definitiva, por el sufrimiento derivado de los efectos secundarios del mismo, pero sobre todo porque creí que ya se habían acabado las posibilidades para mí. Lo único que no se me había terminado era la fe en que Dios obraría un milagro.

“Y en efecto, tiempo después mostré una mejoría importante a nivel clínico y diversos estudios de laboratorio concluyeron que había vencido al cáncer, y aunque a partir de ahí tuve una vida complicada por las secuelas del mismo, el optimismo y la buena actitud me permitieron salir adelante.

“Dos años después me hice estudios de rutina; entonces, los doctores se percataron de que éstos no arrojaban datos de leucemia; no obstante, en el intervalo me realizaron dos cirugías de hernia umbilical, y durante la recuperación me apareció un salpullido rojo en las mejillas y en la nariz. Entonces me volvieron a efectuar análisis y esa vez determinaron que todo indicaba que padecía lupus eritematoso.

“Ante esta noticia, en ese momento decidí no regresar al hospital. Aún más, durante casi siete años permanecí lejos de los nosocomios y me dediqué a mi familia, a la que quiero tanto. Cambié mi lugar de residencia a Oaxaca, de forma definitiva, pues ya no asistía a mi tratamiento como antes.

“En 2011, a los 41 años, comencé a presentar síntomas a los que no presté atención, tales como cambios de coloración e inflamación en las manos; el salpullido o puntitos rojos que ya había tenido me volvieron a salir en la cara y manos, pero además éstas se me empezaban a inflamar y con el frío se me ponían blancas o moradas; de igual modo, mis dedos mostraban cambios extremos de estas mismas coloraciones, y me salieron pequeñas protuberancias en los codos, de aproximadamente un centímetro de grosor; también sentía un gran cansancio, dificultad para respirar y dolor articular en brazos y piernas.

“Fui con un médico particular y él volvió a decir que quizá era lupus eritematoso; recetó medicamento, pero no pidió ningún estudio, lo cual me dio desconfianza; dejé pasar los síntomas y decidí no atenderme pues tuve

conciencia de que dicho posible padecimiento era muy delicado y no quería pensar en eso”.

De acuerdo con el portal web de la Sociedad Española de Medicina Interna, el lupus eritematoso es "una enfermedad autoinmune sistémica, en la que el organismo produce un exceso de proteínas, a las que se les denomina anticuerpos, los cuales atacan a sus propios tejidos”, causando la destrucción de los tejidos sanos.

En la información de este sitio se destaca que en muchas ocasiones la esclerodermia se confunde precisamente con el lupus eritematoso o la artritis reumatoide, dado el cuadro clínico tan parecido.

“La verdad, también decidí no atenderme, porque los siete años que había durado el tratamiento para la leucemia fueron complicados y muy dolorosos. Así las cosas, dejé todo en manos de Dios; sabía que esto no era normal, que era grave, pero no quería creer que tuviera lupus. De cualquier modo, esto no lo compartí con mi familia, porque no quería preocuparlos.

“En 2012 entré de emergencia al hospital; me retiraron el apéndice por medio de una cirugía, que al complicarse por una infección, me llevó a estar internada, en recuperación, durante seis meses.

“Los cuatro años siguientes mi estado de salud mejoraba y empeoraba, pero en la mañana del 29 de septiembre de 2016, a mis 46 años, cuando me disponía a realizar mis actividades cotidianas, otra vez un fuerte dolor de cabeza y un terrible cansancio me impidieron efectuarlas. Quise pensar que aquello era un resfriado; tomé un analgésico y dormí todo el día, pues la fatiga era demasiada”.

“Sentía malestar muscular en todo el cuerpo, desde la planta de los pies, pero también me dolía mucho la cabeza. Al paso de los días, estos signos se volvieron más intensos. Tras la insistencia de mis familiares, acudí con un médico general, quien señaló que tenía migraña y recetó un analgésico; sin embargo, el malestar fue en aumento, sufrí una parálisis de la mitad del cuerpo, del lado derecho, y presenté dificultad para coordinar, así como la capacidad de hablar.

“Entonces tuve una consulta con un hematólogo (especialista encargado de diagnosticar y tratar trastornos relacionados con la sangre, como la anemia, leucemia, linfoma, hemofilia). Me indicó realizar estudios de laboratorio y luego

me diagnosticó vasculitis, una inflamación de los vasos sanguíneos que puede ocasionar mala circulación y dañar los órganos o tejidos. Me prescribió diversos medicamentos, pero tras 10 jornadas, los síntomas parecían no tener fin.

“Tengo muy presente que cuando empecé a perder la movilidad creí que no me volvería a mover, porque intentaba y el cuerpo no me respondía; pero además, a los tres días, el 14 de octubre, luego de tomar un baño, caí al piso y sufrí una convulsión, con lo cual perdí el conocimiento de forma total (una convulsión es un ataque que provoca un movimiento sin control de los músculos, y tiende a originarse por una alteración de las células nerviosas del cerebro).

“Mi mal estado de salud evolucionó tan rápido que incluso cuando llegamos al hospital, al seguir inconsciente, el doctor avisó a mis familiares que se prepararan para el peor de los escenarios. Estuve aproximadamente 14 días internada y siete de ellos totalmente sin sentido. Este episodio fue muy fuerte para mí porque no sólo perdí la movilidad y la conciencia, sino porque cuando desperté no podía ver. Fue entonces cuando los médicos comenzaron a sospechar y señalar que yo padecía esclerodermia”.

“¿Cómo se conectó aquel dolor de cabeza con la esclerodermia? Los médicos manifestaron que dejó de llegar sangre al cerebro, debido a la inflamación de los vasos sanguíneos, producida por el avance de esta enfermedad, que ya se había gestado tiempo atrás”.

Encuentro con el padecimiento

Juana Flores Vargas, que en palabras de Alejandra Delgado, su hija mayor, es conocida en su localidad como doña “Juanita”, actualmente es una mujer de 52 años, ama de casa y madre de tres vástagos. Es originaria de la Ciudad de México, pero vive en Oaxaca desde hace dos décadas

Alejandra, primera descendiente de Juanita, la cataloga como una persona amorosa, participativa, positiva, pero sobre todo bondadosa. Al describirla, lo primero que dice es que su madre mide 1.50 m de estatura, es de complejión robusta, ojos cafés, pero subraya que es sumamente expresiva, que tiene una sonrisa peculiar, es alegre y muy platicadora, comprensiva, paciente y siempre está dispuesta a ayudar a los demás.

Abogada de profesión, Alejandra explicó que el momento en que los médicos empezaron a hablar de que su progenitora sufría esclerodermia fue el 14 de octubre de 2016, cuando experimentó la terrible convulsión ya señalada, en la que perdió el conocimiento. En esa ocasión, precisó la interlocutora, fue internada de emergencia en el Hospital General “Dr. Aurelio Valdivieso”, en la ciudad de Oaxaca, en el área de Urgencias.

Tras dos días en terapia intensiva, exámenes de sangre y una placa de tórax, detalló la joven, se solicitó una resonancia magnética, que en dicho lugar no se realizaba; no obstante, buscamos los medios para efectuarla en otro lado y se detectó que existía una inflamación en el cerebro, pero aún no se sabía el origen.

Lo que llamaba la atención de los doctores y que los llevó a hablar de esclerodermia, precisó la mujer de 35 años, fueron los puntos rojos, visibles en manos y cara, la dureza de la piel, la inflamación de las manos, la calcinosis y el daño o fibrosis pulmonar, “ya que como los doctores nos explicaron a los familiares, ésta es una enfermedad que se caracteriza por el engrosamiento del tejido pulmonar, debido a que se forma una especie de cicatrices en él”.

En aquel momento, abundó Alejandra, dejaron a mi mamá en piso de Medicina Interna, en la cama 203, donde se le suministró medicamento para reducir la inflamación del cerebro, acompañado de sesiones de fisioterapia en las que los especialistas le realizaban masajes en el brazo y pierna derechos, los cuales habían perdido la movilidad; desafortunadamente, luego de cuatro días no hubo un avance importante.

Al tomar la palabra la señora Juana, evocó: “no recuerdo cómo ingresé al hospital, pero cuando logré despertar fue hasta el 1 de noviembre, es decir, 15 días después; ese día recuperé el conocimiento, pero no veía nada, ni me podía mover. Intenté hablarles a mis hijos, porque no entendía qué pasaba. Cuando avisé que no veía, escuché que los doctores dijeron: llamen a sus familiares, es urgente hacer más estudios.

“La verdad, sólo escuchaba que mucha gente entraba y comentaba sobre mi estado de salud; todo ese tiempo me tuvieron con oxígeno y me daban rehabilitación porque no podía moverme, hasta que poco a poco comencé a lograrlo.

“Luego me realizaron diferentes exámenes y no sé cuántos días después empecé a ver la luz, pero sin tolerarla. Los médicos explicaron que experimentaba un cuadro de fotofobia”.

Según un artículo publicado en el sitio web de la Asociación Española de Optometristas Unidos, la fotofobia se define como: “una sensibilidad anormal y extrema a la luz”, que causa que los cambios en los niveles de ésta, incluso de la natural, puedan resultar muy molestos.

“Hasta ese momento se creía que el origen de mi estado de salud era resultado de una meningitis (inflamación del tejido que rodea al cerebro y la médula espinal, comúnmente causada por una infección); sin embargo, esto se descartó después.

“Posteriormente me hicieron un estudio de líquido cefalorraquídeo, mediante una punzada lumbar, para determinar si existía alguna bacteria en el cerebro, así como otros exámenes de laboratorio, entre ellos la prueba de ANA (Anticuerpos Antinucleares, que busca detectar trastornos autoinmunes), debido a que se sospechó de esclerodermia”.

En una publicación del Colegio Americano de Reumatología, titulada *Esclerodermia*, se explica que los anticuerpos que atacan a las proteínas “normales” del núcleo de una célula, se denominan anticuerpos antinucleares (ANA, por sus siglas en inglés). La mayoría de las personas tenemos autoanticuerpos, pero en pequeñas cantidades. La presencia de un gran número de éstos puede indicar una enfermedad autoinmunitaria.

“Por desgracia y como resultado de estos estudios, el 6 de noviembre de aquel 2016, entre otras varias malas noticias, me confirmaron que efectivamente padecía dicha enfermedad, sin especificar el tipo, pero que no existía ninguna bacteria en el cerebro.

“No olvido que todavía dos días antes de mi alta, aún con el desconocimiento de la particularidad de mi mal, el doctor me dijo que había un buen pronóstico de recuperación; sin embargo, después de los últimos exámenes detectaron la esclerodermia, y la indicación fue atenderla de inmediato, pue ya estaba avanzada y existían afectaciones importantes.

“La noticia fue dada a mis familiares, quienes entonces, según lo que ellos me expresaron después, no lograban entender lo que sucedía; de hecho, para mí también fue inesperada y dificultó aún más mi vida.

“Como parte de los resultados también se determinó que todo este problema neurológico lo detonó la inflamación de los vasos sanguíneos (estructura a través de la cual circula la sangre a diversas partes del cuerpo), causada por la esclerodermia, lo cual no permitió que llegara suficiente sangre al cerebro y desencadenó la fuerte convulsión que experimenté.

“Ya con esta información se sugirió un cambio en el tratamiento, mismo que a los tres días produjo una mejoría; sin embargo, una lucha más fuerte aún nos esperaba a todos, pues no sabíamos lo que comprendía la enfermedad y su magnitud; incluso, todavía en ese momento, al no conocer sus repercusiones, llegué a creer que después del cáncer que había tenido, no podía sufrir de otra cosa que me mantuviera pegada a un hospital, pero me equivoqué”.

En esa ocasión, retomó la voz Alejandra, hija y compañera de Juana, al dar de alta a mi madre, los médicos nos informaron a sus familiares de la localización de dos hernias umbilicales y ciertas patologías relacionadas directamente con la esclerodermia, por lo que se le refirió a Medicina Interna, así como al Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, en la capital del país, ya que en él se contaba con el equipo necesario para una mejor atención. En ese momento, precisó, se nos reiteró la importancia de tratar lo antes posible la esclerosis sistémica, pues estaba extremadamente activa.

El regreso a casa colocó a mi mamá, siguió la licenciada en Derecho, en una situación complicada, tanto en el aspecto físico y económico, pues tenía en mente lo dicho por los médicos: que era muy necesario atenderse lo antes posible, pero al mismo tiempo, me comentó que le preocupaban los gastos.

Durante su recuperación, siguió Alejandra, ella se dedicó a investigar sobre la enfermedad. En algún momento me dijo que sabía que el panorama era difícil, que efectivamente todos los síntomas que presentaba coincidían con el padecimiento diagnosticado, pero que necesitaría recursos con los cuales no contaba, por lo que quizá, rechazaría atenderse, pues para recibir atención médica en la Ciudad de México debía realizar un gasto que no estaba dentro de sus posibilidades.

Afortunadamente, reanudó su relato Juana Flores, “con ayuda de mi esposo e hijos reunimos lo necesario y acudí al hospital recomendado un mes después, cuando obtuve la cita; me hicieron diversos exámenes y me operaron de dos hernias mediante una hernioplastia (una cirugía en la que se extirpa o

acomoda una protuberancia orgánica, que normalmente se forma en una abertura de la pared abdominal, producida por la debilidad), que consistió en colocar una malla para reparar el tejido dañado.

“Posteriormente me canalizaron a Reumatología y me confirmaron y especificaron el diagnóstico: tengo esclerodermia sistémica difusa; luego me encaminaron a distintas especialidades”.

De hecho, narró Alejandra, en una plática mi mamá me confió su sorpresa al ser valorada por tantos médicos, pues la examinaron en Reumatología (rama que atiende enfermedades del sistema locomotor y del tejido conectivo), Medicina Interna (trata de forma integral al paciente), Gastroenterología (se enfoca en los problemas del sistema digestivo), Nutrición (estudia los procesos alimenticios y metabólicos), Neumología (se centra en las patologías del sistema respiratorio), Neurología (se aboca al sistema nervioso), Clínica del Sueño (Unidad médica que trata trastornos como el insomnio) y Cardiología (diagnóstica y atiende padecimientos del sistema circulatorio y del corazón). En cada especialidad le realizaron diversos estudios para determinar cómo se encontraban sus órganos y en qué etapa estaba la esclerodermia.

Como resultado de esta revisión, abundó la primogénita de “Juanita”, desafortunadamente se mostraron ciertos hallazgos como fibrosis pulmonar (endurecimiento del tejido pulmonar), hipertensión pulmonar (presión arterial alta que afecta las arterias de los pulmones y el corazón), insuficiencia cardíaca (afección que dificulta que el corazón bombee sangre a todo el cuerpo), disfagia (problemas para deglutir), calcinosis en algunas partes del cuerpo (formación de nódulos de calcio), falta de sensibilidad y elasticidad en la piel (menor sensibilidad y mayor dureza), ligera pérdida de movimiento en algunas extremidades como en brazo y pierna del lado derecho, y una importante inflamación de los vasos sanguíneos de las manos.

Hasta que me informaron de todos mis males, aclaró la señora Juana Flores, “medí la gravedad de la esclerodermia que sufría, y a partir de ese momento inicié un tratamiento específico. Comencé a tomar una serie de medicamentos destinados a aliviar o a retardar los efectos de la enfermedad, entre ellos: Metotrexato, Sildenafil, Captopril, Ultibro inhalado, Nifedipino, Prednisona, Ácido fólico y Complejo B, además de algunos aplicados dentro del nosocomio, por el monitoreo que requerían.

“Era complicado que tantos fármacos formaran parte de mi día a día, sobre todo porque algunos me causaban malestares que incluso tuvieron que ser atendidos a nivel hospitalario. Desde ese momento verifiqué que lo que venía no sería un camino sencillo, más aún porque me informaron que mi enfermedad es incurable”.

La existencia cambia en un segundo

Para mi mamá fue muy fuerte enfrentar el largo proceso de diagnóstico de su padecimiento, sostuvo Alejandra; de hecho, agregó, desde aquel 2016 esta afección transformó su vida, sobre todo porque la esclerodermia no tiene cura.

Dado que el diagnóstico nos lo dieron los médicos a los familiares y a mi mamá por separado, reseñó la joven, ella intentó ocultarnos el nivel de gravedad, pero cuando salió del hospital platicamos del asunto abiertamente y mi papá, mis hermanos y yo le reiteramos todo nuestro cariño y apoyo.

Los últimos años han sido muy complejos en todos los aspectos, resumió la expositora; mi madre ha tenido que estar en hospitales constantemente, ya sea por las consultas, los efectos adversos de los medicamentos o por algún procedimiento médico. Ver sufrir a una persona que amamos es de las cosas más duras, pero en la casa todos luchamos junto a mi mamá y hacemos cuanto está en nuestras manos para que ella esté lo mejor; ella haría lo mismo por nosotros.

El dato de que la esclerodermia no se cura fue una de las verdades más difíciles de aceptar no sólo para mi mamá, sino también para la familia, reconoció Alejandra. Ésta es una realidad de gran desgaste psicológico y de mil dudas, pues lo único seguro es que el tratamiento es muy largo, y que aún con él, el enfermo puede mejorar, o empeorar, pues también hay que ver cómo responde el organismo.

Recibir una noticia de este tipo, aseguró Alejandra, para nadie es fácil, pero ante la adversidad, la actitud positiva juega un papel muy importante, así como seguir todas las indicaciones médicas; por ejemplo, durante unos meses mi madre tuvo que buscar otro lugar de residencia con otros familiares, para ser atendida en un hospital con el equipo necesario, modificó su proyecto de vida y muchos medicamentos se añadieron a su jornada diaria.

Juanita Flores recuerda este periodo así: “hubo un tiempo en que tuve que alejarme de mis hijos y esposo porque los doctores me indicaron que en mi ciudad ningún hospital contaba con el equipo que tenía el Hospital General de México, y todos los estudios que necesitaba eran muy caros si los realizaba en un particular. Debido a esto, y dado que en dicho lugar tienen, además, la especialidad de tejidos blandos (aquéllos que no se encuentran endurecidos, como son los músculos, los tendones, la grasa o los vasos sanguíneos), fui a atenderme allá.

“Trasladarme a la Ciudad de México significó dejar de un día para otro a mi familia; pensar en las cuestiones del dinero, ya que, si bien tratarme en un hospital público era mucho más económico que en un privado, no dejaba de ser un gran gasto.

“Afortunadamente el ingreso a dicho hospital, con tanta demanda, fue rápido, pues conseguí mi primera cita al mes, lo que favoreció mi tratamiento. Empecé a radicar en la capital del país y durante meses visité el nosocomio cada semana. A la par de la hernioplastia me efectuaron otros estudios; había días que no me sentía con mucho ánimo, pero sabía que debía seguir por mi bien; aún más, ante el apoyo de mi familia, y aunque no era fácil, estaba dispuesta a echarle ganas.

“Lamentablemente, al paso del tiempo los síntomas han ido avanzando. El dolor articular y la pérdida de movimiento son los más recurrentes, al grado de que modificaron mi independencia e incapacitaron para ciertas tareas. También el aspecto emocional está muy afectado, lo cual inevitablemente repercute en el padecimiento y el tratamiento”.

Una enfermedad rara o “huérfana”

Gracias al apoyo de la Dra. Rosa Ma. Wong, actual subjefa de la División de Investigación de la Facultad de Medicina de la UNAM, se logró contactar al Dr. Gabriel Medrano Ramírez, especialista en Reumatología y jefe del Servicio de Reumatología del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, para conversar con él y conocer más sobre la esclerodermia.

Un dato interesante es que (años atrás) cuando la señora Juana Flores fue atendida en el Hospital donde el doctor es el titular del Servicio de Reumatología, fue valorada por él mismo.

El también ex presidente del Consejo Mexicano de Reumatología comenzó por mencionar el origen de la palabra esclerodermia y las características e implicaciones de tal padecimiento.

“La esclerodermia es una enfermedad, que etimológicamente hablando, viene de dos raíces grecolatinas, “esklero”, que significa duro, y “derma” o “dermatos”, que es piel, de ahí viene su nombre: “piel dura”. Hoy en día es más aceptado el término de esclerosis sistémica.

“Es un padecimiento autoinmune en el cual hay un compromiso importante de la pequeña vasculatura (vasos sanguíneos), lo que ocasiona algunos de sus principales signos, como el fenómeno de Raynaud; la induración cutánea, de donde prácticamente viene su nombre, y también la afectación del sistema de la pequeña circulación.

“Esa induración cutánea no solamente se presenta a nivel de la piel, puede dañar órganos internos como pulmón, corazón, tracto gastrointestinal; el riñón, los pequeños tubos que conducen la bilis; o la vasculatura grande, como la presión de la arteria pulmonar.

“Es una afección poco prevalente, de hecho se considera una enfermedad rara o huérfana; es decir, es de aquéllas que afectan a una proporción muy pequeña de la población, esto es, menos de cinco, por cada cien mil habitantes”.

— ¿Cuáles son las causas de la aparición de esta enfermedad?

—Existe una causa; esa causa es genética. Para que se presente forzosamente debe existir una información genética que se codifica. De manera adicional también son necesarios factores ambientales, que al hacer una interacción con esa información genética, comienzan a desencadenar una serie de mecanismos inmunológicos, activación de células y liberación de sustancias que hacen que nuestro sistema empiece a funcionar de manera inadecuada.

En esta enfermedad, “el villano”, por así llamarlo, es una célula que se llama fibroblasto. Ésta produce un mayor número de fibras de colágeno que va endureciendo la piel y otros órganos.

Por otro lado, también es importante la participación hormonal. De tal manera, la triada para que se presente la enfermedad es la genética, la ambiental

y la hormonal; por tal motivo, ésta es mucho más frecuente en el género femenino que en el masculino.

—¿Cuáles son los principales síntomas?

—Uno de los signos principales, que es el más frecuente en más del 90% de los pacientes, es el fenómeno de Raynaud; se considera que es el inicio de la enfermedad y se caracteriza porque las manos se ponen pálidas o moradas con la exposición al frío. Por ello, ante todo paciente con reciente comienzo de este fenómeno, los reumatólogos estamos obligados a verificar una afección sistémica autoinmune, como la esclerosis sistémica.

Posteriormente, las personas notan sus dedos un poco gordos, lo cual se llama edema de dedos; y luego esto se va transformando en una piel lisa o brillante, que se conoce como esclerodactilia. Asimismo, la induración de la piel de los dedos puede afectar a otras partes del cuerpo, como los brazos, antebrazos, tórax, abdomen, cara, muslos, piernas, pies. Entonces, el segundo signo es la induración.

Los demás datos son síntomas, es decir, esta enfermedad puede generar muchas manifestaciones clínicas, pero no todos los pacientes muestran las mismas. Por citar algo, alguien podría manifestar disnea (falta de aire) con tos seca, lo cual me orientaría a mí a que podría tener neumopatía intersticial, que es un proceso inflamatorio del pulmón; o alguien más podría tener dificultad para pasar alimentos, porque el esófago no se mueve; sin embargo, otro quizá no presente esto.

Hay otros datos adicionales, y eso depende de la variedad de la enfermedad (porque hay dos tipos de esclerosis sistémica, que podríamos comentar más adelante), tales como la formación de unas piedritas bajo la piel que se llaman calcinosis, unas arañitas rojas que se alcanzan a ver y se llaman telangiectasias.

Es importante mencionar que estos son los principales signos y síntomas, pero existen muchos más, los cuales se observan ya mediante exámenes de laboratorio.

Para confirmar una esclerosis sistémica existen criterios de clasificación, que son los EULAR/ACR 2013 (de la organización europea y americana y son utilizados de manera internacional), mismos que dan un puntaje. Si el paciente

tiene más de nueve puntos, estamos hablando automáticamente de esta enfermedad.

El primer criterio es el endurecimiento alrededor del metacarpo de las falanges. Tan sólo si el paciente muestra indurada esta región, ya suma nueve puntos y tiene una esclerosis. Otros criterios más son la esclerodactilia, que engloba la induración, piel lisa y brillante y dedos afiliados; el edema de dedos o dedos gorditos; el fenómeno de Raynaud, con úlceras en la punta de los dedos, y que sucede porque no llega el oxígeno necesario a esos lugares; las telangiectasias; la calcinosis; la hipertensión pulmonar; la neumopatía intersticial o fibrosis pulmonar, identificada por tomografía o radiografía; trastornos de movilidad esofágica; positividad en anticuerpos especiales, como los anticentrómeros, anti SCL 70 o anti-RNA polimerasa III; y alteraciones en una cosa que se llama capilaroscopia, en la región conocida como el lecho ungueal, donde los tubitos o capilares de estos enfermos se dilatan, se ven más grandes o pueden sangrar (hemorragias).

Toda esta gama de manifestaciones clínicas tiene un puntaje diferente, pero no todos los pacientes tienen las mismas; unos tienen más, otros menos.

Por otro lado, para clasificar a los enfermos es muy importante definir los dos tipos especiales de esclerosis sistémica: la variedad limitada, aquélla donde hay induración del codo hacia el brazo y las manos, y de la rodilla hacia los pies, y puede haber afectación en la cara. Si alguien presenta esto, yo sé que además le tengo que buscar, principalmente, hipertensión pulmonar, ojo seco, boca seca, algo que se llama colangitis biliar primaria, que es una inflamación de los tubitos que conducen la bilis dentro del hígado.

La otra variedad de la enfermedad, que afecta no sólo lo antes mencionado, sino también el tórax y el abdomen, se llama difusa, y también puede presentarse daño pulmonar o de riñón. Es muy importante que el reumatólogo, como clínico y experto en atender a estos pacientes, busque intencionadamente todo esto.

Además, dentro de la evaluación clínica, no solamente clasificamos así al paciente, sino vemos otros puntos relevantes, como la exploración física, donde se presentan otras alteraciones relacionadas con la magnitud de la dureza de la piel, la cual evaluamos mediante una escala llamada Rodnan modificado, que también da puntos. Mientras más puntos de induración cutánea tenga el

paciente, podemos pronosticar si ésta ocurrió en pocos meses, y si debemos buscar alteraciones pulmonares o renales.

Por otra parte, también evaluamos fuerza muscular, pues si el músculo se inflama pierde fuerza; y estado de articulación, ya que hay quienes se inflaman de las articulaciones, y no se pueden mover por el dolor y están muy rígidos, o a quienes se les inflaman o endurecen los tendones y no pueden flexionar los dedos.

Entonces, ésta es una enfermedad muy compleja, sistémica, en la cual es relevante un abordaje y tratamiento interdisciplinario, esto significa que aunque el reumatólogo lleve la batuta, porque conoce el espectro de la misma, necesita la interrelación con otras especialidades para ayudar al paciente a mejorar. Ejemplo: requerimos neumólogo para quienes presentan neumopatía intersticial o fibrosis pulmonar; cardiólogo, si hay falla del corazón; gastroenterólogo, si existe daño en el esófago y no puede pasar alimentos o se le cerró por completo, o si tienen diarreas frecuentes, estreñimiento muy intenso o colangitis biliar primaria, que es la inflamación de los tubitos que llevan la bilis dentro del hígado. De manera adicional también necesitamos rehabilitadores, pues los pacientes con una afección muy importante, a veces no se pueden ni mover por tener la piel tan dura, por la inflamación muscular y de las articulaciones. Es un espectro muy amplio.

El tratamiento de estos pacientes es vital, porque este tipo de enfermedades afecta principalmente a personas que están en la época reproductiva, entre los 25 y los 40 y tantos años de edad; empero, también puede darle a quienes están en los extremos de la vida, como a los niños, aunque es mucho menos frecuente y más raro, o a los que tienen arriba de los 50 o 60 años, en cuyo caso, nosotros estamos forzados a buscarle una neoplasia, que es un tumor, pues en pacientes ya grandes, esta afección puede ser ocasionada por un tumor maligno.

En resumen, ésta es una enfermedad que puede tener efectos menores, pero también puede considerarse como grave y discapacitante. Respecto al dolor que la acompaña, también es muy variable; hay pacientes que no lo experimentan, pero otros sí y mucho.

—¿Cuál es la probabilidad de heredar el padecimiento a los hijos?

—Según estadísticas, es muy raro que un hijo o hija de un paciente desarrolle esclerosis sistémica. Es más frecuente mientras más personas haya en la familia con enfermedades sistémicas autoinmunes de tejido conectivo; por ejemplo, que el papá o la mamá tengan artritis reumatoide; o la tía, lupus; o la prima hermana, artropatía inflamatoria, etcétera. Es decir, sí existe un riesgo mayor de heredar algún tipo de esta afección, pero es un hecho aislado, muy difícil.

—¿Es complicado establecer un diagnóstico preciso?

—Lo primero que hay que decir es que el reumatólogo es el médico especializado que debe atender a estos enfermos, y también que, dada la complejidad del mal, existen casos donde el padecimiento es evidente, pero en otros los síntomas son muy sutiles; por ejemplo, hay quienes han tenido fenómeno de Raynaud durante toda la vida, comenzaron como a los 30 años, lo notaban cuando lavaban los trastes o en época de invierno y las manos se les ponían pálidas o moradas y los dedos gorditos (edematizados), y así se mantuvieron otros 30 o 50 años, considerando esto normal. Conforme pasaron los años, empezaron con falta de aire, pero lo asociaron a la edad.

Estos casos pueden pasar inadvertidos, porque ni el paciente le dio importancia a su leve mal, pero si algún médico internista que tuvo una rotación en un servicio de reumatología lo llega a evaluar por otra cosa que lo llevó a un hospital, como una neumonía, quizá, potencialmente podría identificar el verdadero origen de una alteración que tuvo casi 50 años de evolución.

En suma, hay casos con afectaciones desde muy leves, razón por la cual algunos tratamientos son un poquito convencionales; pero hay unos tan graves que los pacientes llegan a morir.

Las enfermedades sistémicas autoinmunes de tejido conectivo son la artritis reumatoide, lupus, dermatomiositis, polimiositis, vasculitis y la esclerosis sistémica, pero esta última es la más difícil de tratar de todas y los tratamientos no han demostrado una utilidad como con las demás; de hecho, ninguno de los hoy existentes tiene un 100% de efectividad.

—¿Existe alguna forma de evaluar la discapacidad de los pacientes?

—Sí, se llama clase funcional (de Steinbrocker o del ACR), y va del uno al cuatro; todas éstas permiten definir qué tan limitado está el enfermo.

En la clase I el paciente no tiene restricciones de movimiento. En la II presenta ciertas dificultades por la falta de movimiento o presencia de dolor. En la III, la persona realiza sus actividades con complicaciones, y requiere de un ayudante, y en la IV, depende completamente de alguien para realizar sus actividades.

—¿En qué consiste el principal tratamiento para enfrentar esta enfermedad?

—Hablando genéricamente, son tres tipos. En primer lugar está el inmunosupresor; en segundo, el vasodilatador, y en tercero, el antifibrótico. El inmunosupresor o inmunomodulador tiene como finalidad tratar de frenar la progresión de la enfermedad y modificar de alguna manera el sistema inmune para evitar el desarrollo de la misma, lo cual ha sido lo más difícil, porque prácticamente la enfermedad sigue avanzando y difícilmente se puede detener.

El tratamiento vasodilatador consiste en fármacos que ayudan a que los tubitos que llevan sangre se abran. Las afecciones vasculares son muy importantes por simples que parezcan, pues si la circulación a nivel de los dedos se ve afectada, puede ocasionar que el paciente los pierda, ya que llega una cosa que se llama necrosis, es decir, se mueren las puntas de los mismos y a veces se caen o es necesario amputarlos. Así como a los que suben al Everest se les congelan los dedos, lo mismo pasa acá, pero porque se cerraron los tubitos que llevan sangre.

También la hipertensión pulmonar es un problema vascular muy importante que hace que los pacientes se cansen mucho y no puedan subir escaleras por la fatiga y la falta de aire. Frente a estas dos complicaciones, el tratamiento vasodilatador ha ayudado.

Sobre el tratamiento antifibrótico, podemos decir que hoy por hoy la fibrosis, que es la induración de la piel u órganos internos como el pulmón, es el que más trabajo ha costado contrarrestar, pero ya se evidenció que éste está ayudando a retrasar que el paciente vaya muy rápido con el engrosamiento del pulmón o de la piel; no obstante, se debe aclarar que este problema no se puede revertir y difícilmente se puede parar por completo.

En el primer tratamiento, el fármaco número uno utilizado es el Metrotexato; en el dos, el Mofetil Micolefenolato o ácido micofenólico, y en el

tres, el Imatinib. En el segundo también se usa Nifedipina, Sildenafil o Tadalafil, y en el tercero, Nintedanib.

Existen otros tratamientos alrededor de éstos, útiles para otras cuestiones satelitales, pero es difícil dar una receta de cocina. Todos los pacientes toman fármacos diferentes y dosis diferentes, según se esté manifestando la enfermedad.

Hay un tratamiento extremo llamado trasplante de células tallo o trasplante de células tronco, que se indica para pacientes que tienen enfermedad refractaria, pero se realiza en pocos lugares del país, como en Monterrey o en el Centro Médico Nacional Siglo XXI. Podría efectuarse en una institución de salud particular, pero es costoso, porque requiere de un área bien implementada y debe estar a cargo de personal altamente capacitado.

Estos tratamientos pueden ayudar a los pacientes a mejorar sus condiciones de vida, pero reitero, no hay cura para esta enfermedad; al final del día, en algún momento, el pronóstico no será muy bueno, porque ésta continúa.

Probablemente los pacientes puedan mejorar su capacidad para respirar, que normalmente es algo que se les dificulta en gran medida. A muchos, su gran afección pulmonar los mantiene en silla de ruedas y no pueden caminar por una falta de aire importante; por tanto, potencialmente éstos los podrían auxiliar en ello.

En algunos casos también se ha planteado el trasplante pulmonar, y se ha efectuado en algunos países, lo cual sí cambia la calidad de vida.

—¿Atender esta enfermedad es costoso?

—Sí es caro. La cuestión económica es la razón por la cual los pacientes no pueden comprar el medicamento; por eso es importante que el enfermo tenga algún seguro institucional para mantener el tratamiento, o bien un seguro de gastos médicos mayores.

—¿Cuál es el número de estos pacientes en México?

—No hay estadísticas específicas, pues es una enfermedad que, como ya había dicho, se considera rara o huérfana, ya que afecta a menos de cinco pacientes por cada cien mil habitantes. Por ejemplo, la artritis reumatoide se presenta en el 1.2 al 1.4% de la población en general; pero haciendo un estimado, la esclerosis sistémica estaría como en el 0.3% (multiplicado por 125 millones de habitantes en México, más o menos).

Yo, en 20 años he atendido un aproximado de 400 pacientes; es un número pequeño y eso que estoy en un hospital de concentración, pero hay otros en donde ni siquiera los ven, no les llegan.

—¿Recuerda el primer caso de esclerodermia que conoció?

—Sí, tengo dos décadas atendiendo pacientes con este diagnóstico y evidentemente los vi en mi residencia en formación. Es una enfermedad más frecuente en las mujeres, aunque también atiendo hombres.

—¿Existe algún programa de ayuda?

—Por mi parte, conduzco una clínica de esclerosis sistémica, aquí, en el Hospital General de México; participo con mis pacientes en la “Asociación de lucha contra la esclerosis sistémica”, en donde damos pláticas a enfermos, no sólo de este hospital, sino de la consulta privada o de otros centros de salud que ya se unieron a ésta, en la cual la presidenta tiene esclerosis sistémica.

Ella tiene su mesa directiva y comité, y organiza periódicamente sesiones informativas totalmente altruistas, gratuitas y sin fines de lucro, en las que participamos médicos de diferentes especialidades: reumatólogos, rehabilitadores, psicólogos y psiquiatras, pues dado el grupo etario de los pacientes (edad) y las características de la enfermedad, que llega a cambiar por completo el aspecto físico, dejar la cara muy afilada y la piel tan estirada, éstos llegan a tener depresión mayor y les afecta en muchos niveles, no sólo en el físico, sino en el psicológico.

Por supuesto que hay pacientes que tienen la enfermedad leve y no requieren esta atención, pero en otros es muy evidente la necesidad de este acompañamiento.

—¿Qué recomendaciones le daría a un enfermo con esclerodermia?

—Primero, que todo paciente que observe alguno de los signos señalados, acuda a una evaluación con un reumatólogo certificado. Si alguien ya fue diagnosticado con esclerosis sistémica es muy importante acudir a la consulta, no abandonarla y tener apego al tratamiento, el cual le ayudará a mantener calidad de vida.

Si hay un seguimiento adecuado, los médicos podemos identificar alguna complicación y enviar a la persona a alguna subespecialidad de manera oportuna y evitar un problema mayor.

Segunda parte. Conociendo a fondo al enemigo

Cuadro clínico

La esclerodermia es un padecimiento complejo sobre el cual aún falta por investigar, pero en los últimos años se han realizado diversos estudios que brindan importantes datos para entender de la mejor manera sus características.

Como se apuntó, una de las premisas resultantes de esta indagación es que para detectarla y tratarla se deben conocer sus particularidades.

Esta enfermedad, como ya lo introdujo el Dr. Gabriel Medrano Ramírez, en la entrevista ya compartida, es abordada por la Reumatología, especialidad que tal como lo precisa por su parte la doctora Ana Cecilia Lozada Navarro en su artículo: *¿Qué es la Reumatología?*, publicado por el Colegio Mexicano de Reumatología, se encarga de diagnosticar y tratar las dolencias musculoesqueléticas y autoinmunes sistémicas. Las primeras están relacionadas con la afectación de huesos, articulaciones y músculos, mientras que las segundas contemplan órganos internos como el corazón, pulmones, riñones o alguno de los que forman parte del sistema digestivo.

En el texto: *¿Qué es la esclerodermia?*, de los doctores Vijaya Rivera Terán y Gabriel Figueroa, editado por el mismo Colegio, se especifica que ésta es “una enfermedad autoinmune, crónica, que provoca una alteración en el colágeno, provocando endurecimiento de la piel”.

Por su lado, el doctor Christopher Mecoli, del Colegio Americano de Reumatología, en su trabajo: *Esclerodermia*, establece que éste es un mal “autoinmune que afecta la piel y otros órganos del cuerpo, lo que significa que el sistema inmunitario del organismo está causando inflamación y otras anormalidades en esos tejidos”.

Origen:

Para entender un poco más el origen de esta afección, la doctora Iveth Eunice García Cañas, egresada de la Universidad Autónoma Benito Juárez, de Oaxaca, quien estudió la especialidad en Medicina Interna en el Hospital Juárez de México; después la subespecialidad en Reumatología en el Hospital Central Dr.

Ignacio Morones Prieto, en San Luis Potosí, y es certificada por El Consejo Mexicano de Medicina Interna y el Consejo Mexicano de Reumatología, concedió una conversación, con la cual contribuyó a conocer las aristas más relevantes de este padecimiento, algunas de las cuales coinciden con las del Dr. Medrano, pero otras no tanto.

“La esclerodermia, como todas las enfermedades llamadas autoinmunes, tienen una causa multifactorial, es decir no hay una sola razón, ni un solo culpable de ella”, adelantó la estudiosa.

Además, afirmó categórica, también es un hecho que este mal predomina en las mujeres de entre 30 y 50 años.

La especialista aclaró que la posibilidad de que una persona herede este trastorno es variable; es decir, existe una predisposición genética que puede estar relacionada con algún familiar, quien puede tener un gen específico. Incluso, se han asociado diferentes HLA, es decir, proteínas que se producen a partir de genes heredados, mismas que cuando se acompañan de diferentes factores ambientales, pueden desencadenar esta alteración.

También se ha observado, añadió, que la descendencia de estos enfermos podría sufrir otra afección; no obstante, aún no se cuenta con una estadística contundente sobre esto.

En la misma línea, resaltó que específicamente para el conocimiento a fondo de la esclerodermia existe escasa información, pero se han detectado ciertas mutaciones y elementos que pueden favorecerla, como el tabaquismo, el sobrepeso e incluso en la actualidad se está estudiando si los altos índices de contaminación tienen alguna incidencia.

En el artículo: “Scleroderma (systemic sclerosis)”, en español: *Esclerodermia (esclerosis sistémica)*, de Libe Aspe, María Rosario González y Jesús Gardeazábal, publicado en *Piel. Formación Continuada en Dermatología*, en 2010, se plantea que hay investigaciones que trabajan en el establecimiento del origen de la enfermedad.

En este texto, igual que en otros, también se establece que existen personas que pueden presentar mayor vulnerabilidad a la afección, como las que se han expuesto a diversos agentes tóxicos, pero no lo confirman.

Clasificación

Los tipos de esclerodermia tienen una clasificación amplia. Al respecto, en el portal de la Asociación de Esclerodermia Castellón, de España, se apunta que existe la esclerodermia localizada, dentro de la cual se contempla la morfea, que a su vez se divide en morfea panesclerótica, morfea en placas, morfea profunda, morfea en gota y morfea generalizada. Por otro lado, está la esclerodermia lineal, que puede presentarse como atrofodermia de Pasini-Perini y como síndrome de Parry-Romberg.

También se sabe de la presencia de la fascitis eosinofílica, esclerodermia sistémica, esclerodermia generalizada o difusa y esclerosis limitada.

Sin embargo, la mayoría de los artículos médicos y especialistas la dividen en dos grandes grupos: esclerodermia localizada y esclerodermia sistémica; esta última se deriva a su vez en dos: limitada y difusa; pero en los últimos años se ha agregado una tercera subdivisión, denominada: sine esclerodermia.

De acuerdo con la doctora Iveth Eunice García Cañas, la esclerodermia localizada se caracteriza por el engrosamiento de la piel, ya que solamente afecta a ésta. De alguna manera, esta variante no presenta problemas en los órganos internos, pero no por eso es una patología sencilla.

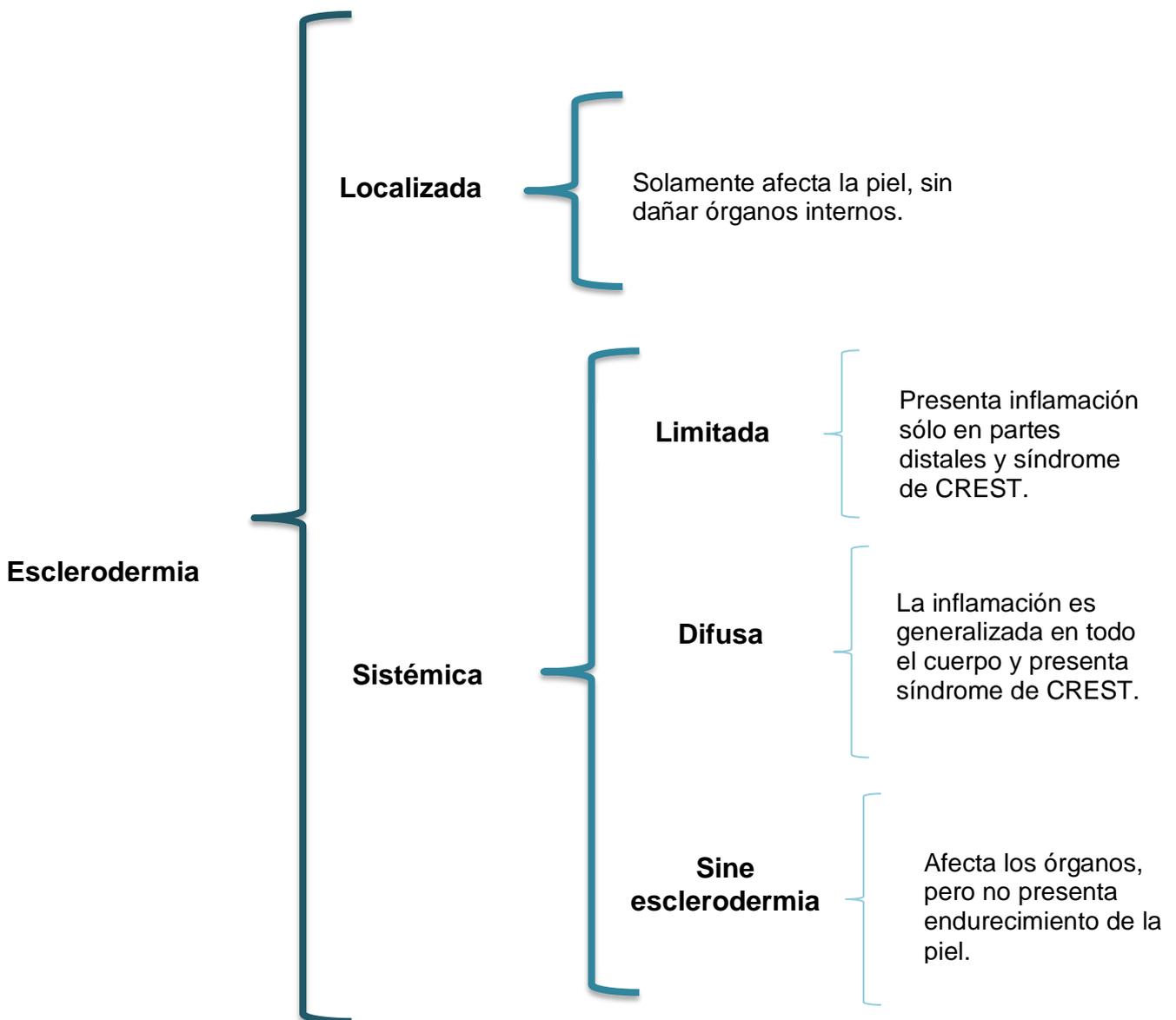
La esclerodermia sistémica, abundó la entrevistada, no presenta sólo afectación cutánea, sino además daña diversos órganos internos, como pulmones, corazón, riñones, incluso el sistema digestivo. Es una de las más agresivas y de las que produce mayor mortalidad.

En la esclerodermia sistémica limitada, en consideración de la especialista, las afectaciones cutáneas son ligeramente menores y sólo se presentan en partes distales, lejanas al centro del cuerpo, es decir a partir de los codos y las rodillas. En ésta se presenta el síndrome de CREST, una afección del tejido conectivo que genera problemas en la piel; daños en los órganos internos, como los riñones, corazón, pulmones; así como en los músculos esqueléticos pegados al hueso, donde se forman fibras musculares con aspecto estriado, y los vasos sanguíneos.

El significado de la palabra CREST, precisó, se deriva de los síntomas: calcinosis, fenómeno de Raynaud, disfunción esofágica, esclerodactilia y telangiectasia, propios de la enfermedad.

Ahora bien, siguió la doctora, en la esclerodermia sistémica difusa uno de los elementos más visibles es la inflamación cutánea, y se puede presentar en toda la piel, pero principalmente en manos, según la severidad del padecimiento. Se calcula que durante los tres primeros años de tratamiento el proceso inflamatorio se muestra con mayor rapidez. Asimismo, existe afectación en órganos como el corazón y los pulmones, lo cual contribuye a los crecientes factores de mortalidad, y también se presenta el Síndrome de CREST.

La sine esclerodermia, indicó García Cañas, es un tipo de la variante sistémica, y es bastante rara. Tiene la peculiaridad de que no genera endurecimiento de la piel, por lo que a simple vista el especialista no sospecha de esclerodermia, hasta que se ahonda en los análisis de laboratorio.



Fases

En la charla con la doctora Iveth Eunice García Cañas, explicó que la esclerodermia tiene fases y es sumamente importante conocer en cuál se encuentra al momento de diagnosticarla, a fin de determinar el tratamiento, pues éstas definen su avance.

-Fase edematosa: es la primera; en ella se presenta inflamación y rigidez de articulaciones, sobre todo de los dedos de las manos. Es por eso que se denomina edematosa, pues hace referencia a la presencia de un cuadro clínico inflamatorio.



Vázquez Doval Francisco Javier. (2017). “Manos con dedos “en salchicha” típicos de la fase de edema”, en *Paso a paso*. Revista de la Asociación de esclerodermia Castellón. Fotografía. Recuperada de:

<https://www.esclerodermia.es/img/revista7.pdf>



Unanue L, González M y Gardezabal J. (2010). “Marcado engrosamiento de los dedos en un paciente con esclerosis sistémica”, en *Esclerodermia (Esclerosis Sistémica)*. Fotografía. Recuperada de:
<https://www.elsevier.es/es-revista-piel-formacion-continuada-dermatologia-21-articulo-esclerodermia-esclerosis-sistemica--S021392511000211X?code=2fZYdUeqHiN7usk1orVOEqC5jMmyR4&newsletter=true>



Garza V, Villareal M y Ocampo J. (2013). "Fase edematosa de la esclerodermia", en *Etiopatogenia y Tratamiento de la Esclerodermia. Conceptos Actuales*. Fotografía. Recuperada de:
<https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im131g.pdf>

-Fase indurativa: El paciente comúnmente sufre de engrosamiento de la piel, además de afectaciones en otros órganos, dependiendo del tipo de esclerodermia. Los pliegues comienzan a desaparecer y se empieza a comprometer el movimiento de las articulaciones. El término indurativa se relaciona con la esclerosis, y busca describir un proceso de endurecimiento.



Salud Bienestar (2021). "Qué es la esclerodermia, la enfermedad incurable de la piel dura". Fotografía. Recuperada de:
https://www.diariodesevilla.es/salud/investigacion-tecnologia/esclerodermia-enfermedad-piel-dura-sintomas-causas_0_1606340564.html



Vázquez Doval Francisco Javier. (2017). "En la fase indurativa existe una imposibilidad de pellizcar la piel", en *Paso a paso*, revista de la Asociación de Esclerodermia Castellón. Fotografía. Recuperada de: <https://www.esclerodermia.es/img/revista7.pdf>



Garza V, Villareal M y Ocampo J. (2013). "Fase indurativa de la esclerodermia".

Fotografía. Recuperada de: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im131g.pdf>

Fase atrófica: Es la última; en ella la piel se vuelve más suave y delgada, por lo que ocurren muchos cambios y afectaciones importantes.



Garza V, Villareal M y Ocampo J. (2013). "Fase atrófica de la esclerodermia".

Fotografía. Recuperada de: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im131g.pdf>



Aristizábal A, Echeverri M, Vargas F, Molina J, Pinto L y Zuluaga A. (2004).

“Esclerodactilia”. Fotografía. Recuperada de:

https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Frevista.asocolde.rma.org.co%2Findex.php%2Fasocolderma%2Farticle%2Fdownload%2F587%2F543&psig=AOvVaw0DwJsljtQBfDT24FEKLTad&ust=1655631395056000&source=images&cd=vfe&ved=0CAsQ3YkBahcKEwjAtt_c2bb4AhUAAAAAHQAAAAAQJw

Diagnóstico

Uno de los hechos más importantes en torno a la esclerodermia, sin duda, es el diagnóstico: por ello, en la conversación con la reumatóloga Eunice García, la doctora detalló cómo se realiza éste.

Muchas de las enfermedades autoinmunes comparten una sintomatología parecida, resaltó; incluso, en ocasiones la esclerodermia se puede confundir con otras, como el lupus eritematoso; por tanto, siempre es fundamental observar “el cuadro clínico y el resultado de los estudios de laboratorio”.

Aseveró que es muy común ver que los pacientes con este mal lleguen al hospital en una fase edematosa, en la que hay mucha inflamación y dolor articular, y después se suman los cambios cutáneos.

Además, añadió, dependiendo del tipo de esclerodermia pueden derivarse afectaciones en otros órganos, como en los riñones, el corazón, en el tracto gastrointestinal, así como presentarse hipertensión arterial pulmonar (alta), que afecta las arterias del corazón y de los pulmones, que es un factor de importante mortalidad.

Para elaborar el diagnóstico, informó la investigadora, lo primero que se solicita es el estudio de anticuerpos antinucleares, que son proteínas que tienen diversas formas; pues para determinar la esclerodermia estas proteínas deben tener una forma específica y en el estudio de laboratorio deben estar presentes los anticuerpos: anticentrómero, anti-SCL 70 o anti-RNA polimerasa III.

También se puede realizar, externó, un estudio de capilaroscopia, una técnica en la que se observan los capilares o vasos sanguíneos más pequeños de las manos y sus formas, ya que con esta enfermedad dichos vasos o tubos

por donde circula la sangre, se dañan, en específico los de los dedos. De esta manera, para identificar la etapa de la enfermedad, se debe verificar si existen patrones esclerodermiformes, caracterizados por la presencia de capilares destruidos o muy dilatados.

Así las cosas, precisó la doctora, si se identifica el cuadro clínico señalado, la presencia de alguno de los anticuerpos y además se observa en los capilares patrones esclerodermiformes, se confirma el diagnóstico.

Los síntomas, de acuerdo con la apreciación de Iveth Eunice García, varían entre un enfermo y otro, dependiendo de su tipo de enfermedad, ya que algunos sólo muestran daños en la piel, mientras que otros además de los problemas cutáneos presentan síndrome de CREST.

Se ha registrado, apuntó, que la sobreproducción de colágeno tiene relación con la esclerodermia, ya que el colágeno es una proteína fibrosa que conforma los tejidos conectivos, por lo cual una sobreproducción de éste desencadena endurecimiento en tejidos de todo el cuerpo, como en la piel (induración cutánea) y en los pulmones (fibrosis pulmonar).

A reserva de que cada persona es un mundo y pueden existir muchas diferencias entre distintos casos, aun con un mismo diagnóstico, algunos de los principales y más comunes síntomas de la enfermedad son:

Síntoma	Descripción
Artralgias	Dolor e inflamación articular.
Induración cutánea	Engrosamiento o endurecimiento de la piel por una sobreproducción de colágeno.
Miopatía	Dolor o debilidad muscular.
Fenómeno de Raynaud	Trastorno que afecta los vasos sanguíneos, provoca adormecimiento y frío en manos, pies, orejas o nariz.

	Puede ocasionar bloqueo del flujo sanguíneo, bajo nivel de oxígeno o retorno venoso. Causa cambios de coloración (blanco-azul-rojo).
Esclerodactilia	Endurecimiento de las yemas de los dedos.
Calcinosis	Depósitos de calcio en la piel, articulaciones o músculos.
Telangiectasia	Dilatación de capilares que causan manchas rojas en la piel.
Disfagia esofágica	Dificultad para deglutir alimentos sólidos o líquidos.
Crisis renal	Afectación en los riñones, derivada de diversos factores. Normalmente se presenta en 10% de los pacientes.
Hipertensión arterial pulmonar	Presencia de presión arterial alta que afecta las arterias de los pulmones y el costado derecho del corazón. Por lo común los pacientes tienen dificultad para respirar, presión en el pecho y mareos.
Fibrosis pulmonar	Engrosamiento del tejido pulmonar.

Fuentes: Libe Aspe, González María y Gardeazábal J (2010). "Scleroderma (systemic sclerosis)"; en español: Esclerodermia (esclerosis sistémica), en *Piel. Formación continuada en dermatología*. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://www.elsevier.es/es-revista-piel-formacion-continuada-dermatologia-21-pdf-S021392511000211X>

"Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia (2013). Conceptos actuales", de Verónica Garza, Villareal Miguel y Ocampo Jorge, en *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im131g.pdf>

Marcela y su caso de esclerodermia limitada

Debido a que la esclerodermia es una enfermedad incurable, que puede ir de una afectación moderada a una grave, pero que, por fortuna, afecta a un número reducido de personas, encontrar a pacientes que compartan sus experiencias es una tarea complicada; no obstante, el que esto escribe logró charlar con Marcela y Jimena, quienes aportan sus valiosas visiones frente a este mal.

Para dar cuenta de la baja cantidad de seres que tienen este padecimiento, vale la pena compartir que desde el primer día que se inició este reportaje se buscaron casos de referencia en asociaciones, colectivos de enfermos y hospitales; empero, hay nosocomios, incluso, en los que no se ha atendido a ningún individuo que lo sufra.

Después de cancelarse algunas citas, se logró el apoyo de un trabajador administrativo del Archivo Clínico de un Hospital del Estado de Oaxaca, quien al conocer las razones académicas de esta investigación, brindó su ayuda desinteresada para localizar a las pacientes, sólo pidiendo no compartir su nombre e institución de trabajo.

Las entrevistadas también solicitaron no indicar sus nombres reales e incluir la menor cantidad de datos personales, pues no deseaban sentirse expuestas, dado que la situación de salud por la que atraviesan es difícil.

En las pláticas se trató con todo el respeto y cuidado a las mujeres, ya que, según sus palabras, vivir con la enfermedad es duro y no es agradable detallar los estragos del mal, ni el daño emocional.

A través de videollamada se conversó con quien en estas líneas se llamará “Marcela”. Amable, pero nerviosa, con movimientos inquietos en sus manos y con voz un tanto temblorosa, la señora, de 47 años, adelantó que hay cosas que no recuerda con tanta claridad.

“Mi historia con la esclerodermia comenzó aproximadamente hace cuatro años, aunque no me acuerdo cuándo iniciaron los síntomas con exactitud. Era finales de 2018 cuando me empecé a preocupar por algunos malestares que se repetían.

“Al parecer padezco una esclerodermia limitada, aunque no lo puedo confirmar, pues no sé muy bien cuál es el tipo de la que me afecta en particular”.

La aún joven mujer se tomó entonces el tiempo para recordar, le costaba trabajo seguir. Respiró y con profunda tristeza apuntó: “Cuando inició esto comencé a sentir un gran cansancio, como cuando te desvelas; es un malestar como el que te da cuando cargas mucho y se quedan resentidos tus brazos; es una fatiga general y un agudo dolor en todo el cuerpo, sobre todo en brazos y piernas. Lo peor es que este estado de agotamiento me duraba semanas y con el paso del tiempo era más fuerte”.

Marcela tiene 47 años, es madre de cuatro hijos, tres de los cuales viven con ella. Es originaria del Estado de México, aunque sus últimos 29 años los ha vivido en la región del Istmo en Oaxaca. Se dedica a vender diversos productos, desde frutas hasta insumos típicos de su región.

“Mis hijos me decían que ellos se encargaban de la venta; creían que yo estaba estresada, porque en ese momento no se estaba moviendo mucho la mercancía que vendemos.

“Para la extenuación que sentía tomaba analgésicos como Paracetamol o Ibuprofeno, pero no mejoraba, a pesar de que entonces descansaba más. Entonces una vecina me dijo que probablemente me hacían falta vitaminas, me compré unas que me ofrecieron en la farmacia, pero no me sentía mejor”.

Aunque sabe de su enfermedad desde hace casi un lustro, Marcela la refería con remarcada sorpresa y novedad; por supuesto, también con total seriedad.

“¡Me acuerdo que al mismo tiempo los dedos se me empezaron a hacer gorditos (fase edematosa), pero son de esas cosas que a veces por la ignorancia no les prestas atención y crees que será algo pasajero!

“De igual modo, tuve algunos cambios en la piel de mis brazos; la sentía muy reseca; constantemente le echaba crema, pero no había mejora. Al mismo tiempo me empezaron a salir en la cara, en las mejillas, unos puntitos rojos; pero eran poquitos, no muy grandes, apenas como de dos milímetros; parecía como si alguien me hubiera pintado con un plumón”.

De piel morena, complexión media, de 1.62 metros de estatura y cabello chino, en Marcela se observan las telangiectasias en su rostro. Empezó a hablar más despacio, y con un tono de voz más bajo, como si ella misma no quisiera escuchar lo que decía, prosiguió.

“Yo no me imaginaba que esto fuera algo grave; me acuerdo que fui con un médico general y me dio medicamentos diuréticos para quitar el agua retenida, porque decía que mis manos estaban inflamadas porque estaba reteniendo líquidos y me hizo algunos cambios en mi alimentación; me quitó la sal y me recomendó no consumir alimentos con tanta grasa. También me mandó unas inyecciones, que eran como vitaminas, para el dolor, pero no vi mejoría.

“Llegué a pensar que a lo mejor era la edad, y hasta algunas personas me decían que me estaban haciendo brujería, pues ya llevaba mucho tiempo enferma; pero yo no creo en eso.

“Después de estos primeros tratamientos comencé a trabajar menos, porque yo sentía que ya no podía hacer lo mismo. En ese punto sí me preocupé, pero como te digo, yo pensaba que era la edad.

“Vi a otro médico general, quien señaló que podía ser estrés y que los síntomas en las manos y la cara podían ser problemas de circulación. Indicó tratamiento, pero tampoco hubo mejoría. Entonces empecé a ir a que me sobaran, pero esto no fue bueno, pues el dolor de cuerpo aumentó”.

La mujer hizo una pausa larga, procuró continuar, se detuvo, lo intentó nuevamente y entonces retomó su relato.

“Fue a finales de 2019 cuando fui con un especialista. Tengo un hijo que vive en la Ciudad de México y allá me trasladé. Él sabía que no estaba bien de salud. Me llevó con un médico internista, me hizo preguntas, así como las que tú me estás haciendo: sobre los síntomas, cuándo empezaron, cómo me sentía; me revisó la cara, las manos, los brazos, todo, y me pidió varios estudios, que no recuerdo los nombres, pero resaltó que uno de ellos nos podía decir lo que yo tenía, para ver si era una enfermedad rara (autoinmune) o algo así.

“Como no entendí mucho, no pregunté en mayor grado sobre la situación. Regresamos con él con todos los estudios y fue en esa consulta que determinó que todo apuntaba a que tenía esclerodermia, un término que yo no había escuchado nunca antes.

“Me explicó que el tipo de mi enfermedad podía comprometer otras partes de mi cuerpo, como órganos; que es un padecimiento de los que hay pocos casos; pero además, dijo que éste no se cura, sólo se controla, y que debían hacerme otros exámenes para ver si tenían algún otro daño”.

Marcela no pudo continuar. Se agachó, bajó la mirada, se tomó las manos e hizo un esfuerzo para seguir.

“En esa ocasión el doctor ya me recetó medicamento como el Metrotexato, el cual dijo que sería muy importante, junto con otros para la circulación y el dolor.

“En aquel momento realmente me preocupé; pensé que si esa enfermedad no tiene cura, me sentiría mal lo que me resta de vida. No dije nada en la consulta, me quedé ‘de a seis’, pero sí tenía muchas dudas y preguntas, como: ¿me voy a morir rápido?, ¿qué más me va a pasar?, ¿esto cambiará mi vida para siempre? Cosas que con el tiempo he ido entendiendo, pero que en su momento no fueron fáciles y me guardé para mí”.

Reflexiva y con un semblante nostálgico, la interlocutora volvió a tomar tiempo y reanudó su narración.

“Mis hijos también estaban asustados. Les pedí que no me hablaran sobre el mal que me aqueja, porque, aunque tenía mucha confusión, sentía que si leía o me decían más sobre él, me iba a sentir peor.

“Poco a poco voy informándome sobre la esclerodermia, aunque hay cosas que me son difíciles de comprender, sobre todo por las palabras o términos médicos que se manejan.

“En aquella fecha comencé el tratamiento, con el cual ya llevo cerca de dos años y medio. Es caro, pero necesario, y con mucho esfuerzo se ha podido pagar. Acudo cada dos meses con el doctor.

“Por otro lado, con otros estudios me detectaron que tengo el corazón un poco crecido, por lo que también estoy en tratamiento; pero aunque esto es importante, no me preocupa tanto como el tema de la esclerodermia.

“Con el tratamiento he tenido mejorías lentas, aunque el dolor físico no se va. Tengo mucho dolor en los brazos, manos y piernas; es algo que siempre está ahí, aunque sea en un nivel menor, igual que el cansancio, que pareciera que lo siento hasta en los huesos.

“Creo que el medicamento ayuda, pero no veo que el dolor desaparezca completamente. Cuando éste se hace presente, me gustaría no sentirlo, pues experimento una desesperación que no puedo describirla, pero es tan fuerte que me hace llorar.

“Esto, sin dejar de mencionar el malestar que provocan algunos de los medicamentos, como la molestia en el estómago y las náuseas.

“Sí tengo miedo, más cuando pienso cómo avanzará la enfermedad y hasta dónde me puede llevar, pero a veces hay más desesperación que miedo. Quisiera que este mal se fuera y ya no tenerlo. La existencia cambia; por más que digan que puedes llevar una vida normal, tu vida no es la misma, y estoy consciente de que este padecimiento puede empeorar.

“Por otro lado, a veces la gente no entiende y opina sobre tu estado de salud; hacen comentarios acerca de que uno no quiere mejorar o que estoy mal porque yo así lo quiero, y eso no es cierto; yo quisiera estar bien y tener la vida que tenía antes, pero es algo que no se va a poder”.

Con la voz quebrada y lágrimas en los ojos, Marcela pidió un momento para tranquilizarse y continuar. Unos tres minutos después reinició su recuento.

“No me gusta pensar en el futuro, porque con esta enfermedad no se sabe qué puede pasar y no sé si pronto se descubran nuevos medicamentos que quiten por completo los síntomas.

“Yo le echo ganas, pero no sé qué pueda pasar; siento impotencia, y aunque a veces supero esa parte, otras no lo consigo. Me ha tocado dejar muchas cosas que hacía, sobre todo mi trabajo, porque a veces el cuerpo no da para más, pero cuando no tengo dolor aprovecho para hacer lo que deseo.

“A mí qué más me gustaría que hubiera una cura, pero no la hay y desconozco si es que pronto pueda existir. Recibir un diagnóstico como éste no es fácil, es duro y es imposible evadirlo; yo lo intenté, pero no se puede.

“El consejo que podría dar a una persona con síntomas es que busquen atención médica lo antes posible, que se informen sobre la esclerodermia y que aun cuando la situación se ponga fea, le echen ganas para salir adelante”.

Marcela finalizó la conversación con una risa nerviosa, y con un poco de pena reiteró su petición de rubricar este testimonio con otro nombre y omitir algunos datos mencionados. Se le garantizó que así sería.

Tercera parte. Duras realidades del padecimiento

¿Se puede prevenir la enfermedad?

En la charla con la Dra. Iveth Eunice García Cañas, ella señaló con claridad que la esclerodermia no se puede prevenir, pero existen ciertas medidas para evitar que se generen mutaciones genéticas y factores de riesgo; por ejemplo, tener el peso correcto, pues se ha comprobado que el sobrepeso u obesidad conllevan a un estado preinflamatorio, por lo cual es necesario realizar ejercicio, cuidar la alimentación y no fumar, ya que el tabaquismo tiene relación con otros padecimientos reumáticos.

Alertó que no está de más repetir que éste es un padecimiento que puede avanzar muy rápido y que un diagnóstico oportuno puede hacer una gran diferencia en el tratamiento.

Datos estadísticos

En una indagación publicada en la *Revista Sanitaria de Investigación*, de la autoría de Mónica Ferrer y Laura María Cuadra (entre otros investigadores), titulada: “Esclerodermia: aspectos conceptuales, epidemiológicos, etiopatogénicos y clínicos”, se da cuenta de números estadísticos a nivel mundial:

- Se sabe que las mujeres de entre 30 y 50 años son las más afectadas por la enfermedad.
- Comúnmente se diagnostica entre los 40 y 50 años.
- Afecta más a las féminas que a los varones.
- Se calcula que hay tres casos por cada 10,000 habitantes.
- En todo el mundo existen cerca de 2.5 millones de personas con este mal.

Ahora bien, en la nota: “La supervivencia de los pacientes con esclerodermia ha mejorado en la última década”, difundida en 2020 en el portal de la Sociedad Española de Reumatología, se mencionan los siguientes datos:

- En el mundo hay entre 300 y 500 casos por cada millón de habitantes.
- Los países en los que se presenta con más frecuencia son Estados Unidos, Canadá, Alemania y naciones del sur de Europa.

- Se estima que en España hay 277 casos de esclerosis sistémica por cada millón de habitantes.
- Aproximadamente afecta a 7 mujeres por cada hombre.
- Es más grave en personas del sexo masculino.

Pronóstico de vida

Todo pronóstico depende de las manifestaciones y el tipo de esclerodermia, ya que como se vio anteriormente, existen múltiples variables y cada una afecta de distintas maneras.

A lo largo de los años, el tema de la supervivencia ha sido muy controversial y discutido, pues se han realizado múltiples estudios que han arrojado diversos resultados; por ejemplo, en la tesis “Esclerosis sistémica: supervivencia y factores pronósticos”, efectuada en 2013 por Susana Olivero Soldevila, del Departamento de Medicina de la Universidad Autónoma de Barcelona, ella presenta un estudio hecho con 317 pacientes diagnosticados con esclerodermia, cuyos datos son:

- Los pacientes que sufren la variante limitada, a los 10 años del diagnóstico tienen una supervivencia de 96%; a los 15: 90%, a los 20: 82% y a los 25: 79%; en tanto, para la forma difusa, a los 10 años, es de 83%, a los 15: 74%, a los 20: 60% y a los 25: 55%.

- Según el análisis multivariable con el que se trabajó, los factores independientes de pronóstico malo fueron: la forma difusa, la edad de comienzo (más de 60 años), la presencia de fibrosis o hipertensión pulmonar, y el desarrollo de crisis renal esclerodérmica.

De igual modo, en 2017 la *Revista Cubana de Reumatología* publicó el artículo “Supervivencia de pacientes con esclerosis sistémica en la provincia de Holguín”, de los investigadores Remedios Susel, Raisa Rivas, Ernesto Montada, Eduardo Del Campo, Liliana Pérez y Héctor Caselles, quienes señalan que “la supervivencia acumulada a los 5, 10 y 15 años después del diagnóstico fue de 95, 88 y 77%, respectivamente”.

Por otro lado, en el texto “La supervivencia de los pacientes con esclerodermia ha mejorado en la última década”, ya mencionado antes, se indica: “Hace unas décadas, la supervivencia a 10 años (del diagnóstico) era de

un 50%, aproximadamente; mientras que hoy, por fortuna, con la mejoría del manejo global de la enfermedad y el diagnóstico de casos más leves, la supervivencia a 5 y 10 años se sitúa alrededor del 90 y el 84%”.

Por lo tanto, el pronóstico de vida depende de varios factores, entre ellos la edad, el tipo de esclerodermia, el tratamiento, las complicaciones, el estado general del organismo, y el tiempo en que se concreta el diagnóstico.

29 de junio

Esta fecha es el Día mundial de la esclerodermia, en el que se visibiliza a las personas que viven con esta enfermedad y se reconoce su esfuerzo, pues ésta es discapacitante. En él también se demanda mejorar los tratamientos para quienes sufren este mal, con la finalidad de que puedan tener una mejor calidad de vida.

Dado que la esclerodermia todavía es una enfermedad poco conocida, la conmemoración de este día contribuye a saber más de ella.

Desconocimiento

La información es poder y en este caso es la oportunidad de contribuir a salvar una vida. Si bien el escaso conocimiento sobre temas de salud complica la atención médica, es claro que frente a la presencia de algún síntoma relacionado con la esclerodermia, como los ya señalados, aun cuando algunos puedan carecer de gravedad, se debe acudir al médico para detectar cualquier patología de cuidado.

En este marco, es pertinente hablar de la medicina preventiva y curativa. Según el *Glosario de términos de Seguridad Social*, de la Comisión Americana de Organización y Sistemas Administrativos (CAOSA), elaborado por el Instituto Mexicano del Seguro Social en 1982, la medicina preventiva se define como aquellas “acciones médicas encaminadas a fomentar, proteger y conservar la salud, al impedir la aparición de enfermedades para las que se dispone de medios y tecnología eficaz de prevención”. La medicina curativa, en tanto, se considera como: “Todas las técnicas médicas aplicadas al individuo con el fin de

hacer un diagnóstico (de salud o enfermedad) y formular un tratamiento o indicaciones para la rehabilitación del caso”.

En países como México no se tiene la cultura de la medicina preventiva, entre otras razones por la falta de recursos económicos, ya que esto limita a las personas a tener acercamiento con especialistas, sobre todo cuando aún no presentan síntomas claros de una enfermedad. Por otro lado, acceder a la medicina curativa tampoco es fácil, pues los servicios privados son difíciles de costear y los públicos en ocasiones no cuentan con los insumos o equipos indispensables para un abordaje médico completo.

La esclerodermia no se puede prevenir, pero probablemente algunas acciones reducen su desarrollo; asimismo, la detección temprana coadyuva a una mejor calidad de vida y a disminuir complicaciones, por lo que tanto la medicina preventiva como la curativa tienen un papel vital frente a esta enfermedad.

Para identificar algunos elementos de la desinformación existente en torno a este padecimiento, se realizó para este trabajo un sondeo a 160 personas, 80 mujeres y 80 hombres, de entre 18 y 30 años. Aquí los resultados:

1. ¿Sabes qué es la esclerodermia?	Sí	No
Mujeres	9	71
Hombres	7	73
Total	16	144

*De los encuestados, 16 saben de la esclerodermia y 144 no.

*9 de las mujeres sondeadas sí conoce la enfermedad; pero 71, no.

*7 de los hombres sí tienen noción del padecimiento, mientras que 73, no.

2. ¿Conoces qué es una enfermedad autoinmune?	Sí	No
Mujeres	23	57
Hombres	21	59
Total	44	116

*Del total, 116 respondió que no sabe y 44 dijo que sí.

*De las mujeres, 23 desconocen el tema, y 57 sí tienen idea sobre él.

* 21 de los hombres expresó su desconocimiento, pero 59 expresó sí tener referencia.

3. ¿Tienes información si en tu familia existen personas con enfermedades crónicas?	Sí	No
Mujeres	39	41
Hombres	32	48
Total	71	89

*71 sí sabe y 89, no.

*39 de las encuestadas conoce ese dato, y 41 no.

*32 de los sondeados está enterado, pero 48 no.

4.¿Puedes identificar las afecciones que atiende un reumatólogo?	Sí	No
Mujeres	34	46
Hombres	30	50
Total	64	96

*64 sí tiene información; 96, no.

* 34 de las mujeres conoce sobre el tema; en cambio, 46 encuestadas, no.

*30 de los hombres sabe acerca del asunto: por el contrario, 50, no.

5. ¿Sabes qué es la medicina preventiva?	Sí	No
Mujeres	32	48
Hombres	27	53
Total	59	101

*Del total, 59 de los participantes afirmó no saber a qué se refiere este concepto; 101, sí.

* 32 de las mujeres contestó de manera afirmativa, y 48, negativa.

*27 de los hombres respondió con un sí; en tanto, 53, con un no.

6. ¿Estás enterado qué es la medicina curativa?	Sí	No
Mujeres	41	39
Hombres	35	45
Total	76	84

*Del total, 84 manifestaron: no; y 76: sí.

*De las mujeres encuestadas, 41 sí sabe, mientras que 39, no.

*35 hombres no entienden el tema, mientras que 45, sí.

7. ¿Son importantes las revisiones médicas periódicas?	Sí	No
Mujeres	71	9
Hombres	68	12
Total	139	21

*De todos, 139 respondió afirmativamente; 21, contestó que no.

*71 féminas expresaron que sí, pero 9, no.

*68 varones señalaron que sí, mientras que 12, no.

8. ¿Hace cuánto tiempo te realizaste un chequeo médico integral?	1 mes	6 meses	1 año	2 años o más
Mujeres	12	17	26	25
Hombres	8	19	22	31
Total	20	36	48	56

*20 de los evaluados llevaron a cabo su última revisión integral hace un mes.

*36 personas la hicieron seis meses atrás.

* 48 hace un año.

* 56 lo efectuaron hace dos años o más.

9. ¿Cómo catalogarías los servicios de salud de tu localidad?	Excelente	Bueno	Regular	Insuficiente
Mujeres	5	21	15	39
Hombres	7	28	19	26
Total	12	49	34	65

*12 de los encuestados respondió que es excelente.

* 49 dijo que es bueno.

* 34, regular.

*65, insuficiente.

Los datos anteriores muestran que hay personas que no conocen sobre medicina preventiva, desconocen la esclerodermia y no tienen noción de sus antecedentes familiares, lo cual es delicado, porque ante esta enfermedad es indispensable contar con este tipo de información, y no sólo frente a ésta, sino en términos generales, pues esto ayuda a reducir complicaciones, sobre todo en afecciones que no se pueden prevenir, pero sí controlar.

Es claro, pues, que se debe fomentar el cuidado de la salud, con miras a mejorar la calidad de vida de las generaciones futuras y evitar el desarrollo de algunos factores de riesgo.

El caso de Jimena y su esclerodermia de reciente inicio

La entrevista con “Jimena” también se efectuó mediante videollamada, e igual que Marcela, requirió no proporcionar su nombre completo. En el arranque ella introdujo amablemente que haría lo posible por contestar las preguntas sobre su situación de salud, excepto aquéllas relacionadas con sus datos personales.

Antes de iniciar el diálogo, pensativa, comentó que desde que recibió el diagnóstico no se había detenido a pensar en cómo inició su padecimiento.

Originaria de la ciudad de Puebla, Jimena, de 42 años, es madre de dos hijos y actualmente se dedica al negocio de bienes raíces. Tiene un año y medio de diagnóstico y cerca de tres con síntomas de esclerodermia limitada.

Delgada, de tez blanca, ojos cafés y cabello corto, presenta algunos signos de la enfermedad, sobre todo algunas manchas en la cara.

Después de un pronunciado suspiro de su parte, empezó la charla aclarando que nunca había escuchado sobre la esclerodermia; sin embargo, en este último año se ha informado al respecto.

“Mi relación con la esclerodermia tiene poco tiempo. Desde hace tres años comencé a notar cambios en mi piel, ya que la empecé a sentir un poco más gruesa, como acartonada, y con menos elasticidad. Esto lo noté sobre todo en los brazos, el cuello y piernas; además, sentía comezón, como cuando te pica algo”.

Después de mostrar sus manos y brazos, señaló sus machas en la cara, donde se observan pequeños puntos rojos, principalmente en la frente, cerca de la boca y en la nariz.

“Al principio presentaba un poco de dolor en las manos, sobre todo cuando hacía frío, el cual provocaba que éstas se pusieran moradas; sin embargo, nunca consideré esto como un motivo para ir al médico. Así pasó casi un año y medio, sin darle mayor atención, pues para mí no era un malestar como tal.

“Unos meses después, además de lo anterior, comencé con dolor de cuerpo en diversas áreas, como en la espalda. Buena parte del tiempo este dolor

era moderado, pero constante; no obstante, en momentos se volvía muy intenso y no me permitía moverme; parecía como si me hubiera torcido. Además, ya se mostraba una ligera inflamación en las manos.

“En aquel tiempo, mi hijo mayor salía con una señorita que era doctora y se encontraba estudiando la especialidad en Dermatología. Un día la llevó a la casa para conocerla y en la plática salió el tema de mi piel, ya que yo hice un comentario rápido. Ella sólo dijo que revisaría qué podía enviarme para que mejorara; no percibí nada extraño en sus palabras; el encuentro transcurrió con normalidad.

“El lunes recibí una llamada de ella y me dijo que no quiso comentarlo en la reunión, pero dado el cuadro que tenía en la piel, era importante consultar a un internista o a un reumatólogo. Pregunté el porqué, pero sólo explicó que era necesario descartar algún otro problema. Cuando me señaló eso, inevitablemente me preocupé e hice la cita con una reumatóloga”.

Pensativa y con mirada ausente, Elena subió el tono de la voz, pero al tiempo se le quebró.

“El día de aquella consulta iba nerviosa. Platiqué a la doctora mis síntomas y me revisó. Señaló que me debía realizar exámenes de sangre y otras pruebas, ya que podríamos estar frente a un caso de lupus o esclerodermia. Yo ya había escuchado sobre la primera enfermedad, que es terrible, pero fue la primera vez que supe de la esclerodermia”.

Aunque su diagnóstico es relativamente reciente, pues hace poco tiempo que le dieron la noticia, la señora mostró signos de desesperación.

“Cuando regresé a mi casa me puse a investigar sobre el tema, y todo lo que leí me generó preocupación. No olvido que uno de los estudios solicitados tardó cerca de ocho días y todo ese tiempo estuve angustiada; tenía miedo de lo que pasaría si se confirmaba la esclerodermia o el lupus, pues ninguna de las dos enfermedades son sencillas.

“Finalmente, en la segunda consulta con la especialista me confirmó lo que tanto temía: que sí padezco esclerodermia; sin embargo, me aseguró que mi organismo estaba en buenas condiciones para recibir tratamiento, pues aunque la variable que sufro, que creo se llama limitada, podía lastimar órganos, en ese momento yo no tenía ninguno dañado; sí había inflamación, pero era moderada.

“Todo esto lo viví en medio de una mezcla de emociones, ya que por un lado estaba asustada del diagnóstico, y por otro me sentía tranquila al saber que no tenía afectaciones a nivel interno, ya que hay casos en los que personas con el mismo tipo de esclerodermia que yo, sufren mucho las consecuencias de la enfermedad.

“La doctora me dio mucho ánimo al decirme que afortunadamente estábamos en un buen momento para iniciar el tratamiento y el padecimiento se había detectado rápido.

“Me recetó medicamento y avisó que era necesario acudir regularmente a cita con ella, así como realizar estudios para monitorear algún avance de la enfermedad.

“Me fui a casa con una sensación rara. Primero, me sorprendí con el diagnóstico, pues en el fondo tenía la esperanza de que fuera otra cosa. Lo que me daba y aún me da más miedo es el avance que pueda tener este mal.

“Estoy consciente de que hay pacientes a las que éste les afecta otros órganos y limita su vida de forma radical. Vi un caso de una persona a quien la esclerodermia le afectó los pulmones y ahora depende de un tanque de oxígeno, y eso es muy feo; en realidad tú no sabes cómo reaccionará la esclerodermia en tu cuerpo.

“Ya con la receta, dudé varios días en comprar las pastillas, por su costo, hasta que platiqué con mi esposo y apostamos por seguir adelante, aun cuando no es barato”.

Elena respiró, su semblante se tornó más tranquilo, bajó la voz y comenzó a hablar de modo más pausado.

“Hay momentos en los que me siento afortunada, en cierta forma, porque me diagnosticaron rápido; hecho que a veces puede ser difícil y lento. Por otro lado, para mí también fue bueno que estaba en una etapa muy temprana cuando comencé el tratamiento”.

En un instante, la narración de la mujer volvió a proyectar ansiedad y las expresiones de su rostro denotaban angustia.

“Ya verificada mi enfermedad, para mí ha sido muy complicado lidiar con los cambios en la piel, sobre todo con la de mi rostro, pues además de que me han salido manchas de diversos tamaños cerca de la nariz y en las mejillas, también me han afectado en el área de la boca, la cual se me ha comenzado a

hacer más pequeña, pues se me ha caído el labio superior. Son estragos que impactan en tu autoestima y eso también es doloroso a nivel emocional.

“Por si fuera poco, el dolor es parte de este padecimiento. No puedo describir mediante una comparación cómo es éste, pero se siente como si te hubieran apaleado; y por supuesto, hay días peores que otros.

“Debo reconocer que en mi caso, el dolor corporal es intermitente, no se presenta todos los días, pero hay jornadas en las que sí es intenso, sobre todo en los brazos, los hombros o en la espalda, incluso en las piernas.

“Cuando el dolor es moderado, aunque es más factible sobrellevar la vida, igual desearías no estar pasando por esto; pero cuando el dolor es más fuerte, sí es muy difícil realizar mis actividades o descansar; entonces no puedo creer cómo es que puede doler tanto.

“¿Que si tengo indicios de que mi salud mejore? No sé qué pueda pasar; quizá mi afección no avance, puede ser que sí, no hay nada escrito; tampoco pienso mucho en eso. A veces sí te gana la poca claridad acerca de lo que vendrá, pero no puedes hacer nada, más que seguir tu tratamiento.

“Yo le recomendaría a una persona recién diagnosticada que se informe sobre su condición, tome sus pastillas como se lo indican, se cuide del frío y tranquilice su mente, pues esta enfermedad también se alimenta de preocupaciones.

“Otro aspecto muy duro de este padecimiento es la incertidumbre ante las afectaciones futuras que pueden presentarse. En mi situación, si ésta se complica y no cuento con los recursos necesarios, veré la oportunidad de ser atendida en algún hospital público; de hecho ya lo estoy viendo. Con la esclerodermia está más que dicho que todos tus planes pueden cambiar”.

Al finalizar la plática Elena se tranquilizó y obsequió la primera y única sonrisa.

El golpe económico

Frente a cualquier enfermedad, el tema de los recursos económicos es crucial. En la conversación con la doctora Iveth García, ésta subrayó que la esclerodermia es un padecimiento costoso, y que la falta de recursos monetarios no sólo es una de las principales limitantes del tratamiento, sino además, costear

estudios, medicamentos y hospitalización, imposibilita que los pacientes, incluso, inicien su procedimiento médico.

Especificó que a veces, en las instituciones del sector público de salud, no cuentan con los recursos necesarios para atender estas enfermedades, sobre todo cuando son graves, lo que complica aún más su debido seguimiento, el cual requiere de una inversión fuerte, ya que es un mal autoinmune al que debe prestarse atención de por vida.

Sumado a esto, detalló la doctora, existen casos en los que el paciente no reacciona bien a los medicamentos de primera línea, que suelen ser efectivos y los más económicos, por lo cual se requiere intentar con otros que pueden ser mucho más caros.

Además, puntualizó la reumatóloga, cuando en algunos hospitales públicos no se efectúan determinados estudios o análisis, éstos se requieren realizar en los privados, lo que también representa un gasto considerable.

Para tener una visión más precisa sobre los costos de los medicamentos más comunes para tratar esta enfermedad, se realizó una visita a una farmacia (en la que se encuentran todos los fármacos indicados, ya que no todas las manejan) y a dos de los laboratorios con mayor prestigio en la ciudad de Oaxaca, a fin de obtener los precios de las medicinas y de los estudios que se prescriben a una enferma como la señora Juana, durante un bimestre.

La siguiente tabla integra los medicamentos indicados en recetas médicas por parte de cuatro galenos del Hospital de la Secretaría de Salud de Oaxaca, con nombre, precio por caja y el total a pagar por el tratamiento completo durante dos meses:

- Metrotexato, 2.5 mg: 6 tabletas, una vez por semana en cualquier día.
- Sildenafil, 50 mg: Media tableta una vez al día
- Captopril, 25mg: 1 tableta cada 8 horas
- Nifedipino, 30 mg: 1 cada 12 horas
- Prednisona, 5 mg: 2 tabletas cada 12 horas (intermitente)
- Indacaterol/Glicopirronio, 110 ug/50 ug: 1 cápsula diaria
- Gabapentina/Tramadol 300/25mg: 1 cada 12 horas (en caso de mucho dolor)
- Hidroxicloroquina 200 mg: 1 tableta cada 24 horas
- Pantoprazol 20 mg: 1 cada 24 horas
- Ácido fólico 5.0 mg: 1 cada 24 horas, 2 veces por semana

-Complejo B: 1 cada 24 horas, 2 veces por semana

(El uso de estos medicamentos varía de acuerdo con cada caso clínico, y deben ser recetados por un especialista).

Medicamento	Precio por caja	Total, por medicamento
Metrotexato 2.5 mg	\$ 1,124.00	\$ 1,124.00 (1 caja)
Sildenafil 50 mg	\$ 59. 50	\$ 476.00 (8 cajas)
Captopril 25mg	\$ 46.00	\$ 138.00 (3 cajas)
Nifedipino 30 mg	\$ 107.00	\$ 321.00 (3 cajas)
Prednisona 5 mg	\$ 44.00	\$ 44.00 (1 caja)
Indacaterol/ Glicopirronio 110 ug/50 ug	\$ 1,321.00	\$2,642.00 (2 cajas)
Gabapentina /Tramadol 300/25mg	\$ 803.00	\$ 1,606.00 (2 cajas)
Hidroxicloroquina 200 mg	\$704.00	\$ 1,408.00 (2 cajas)
Pantoprazol 20 mg	\$79.00	\$ 316.00 (4 cajas)
Ácido fólico 5.0 mg	\$20.00	\$ 100.00 (5 cajas)
Complejo B	\$ 66.00	\$132.00 (2 cajas)
Total	\$ 4, 368.5	\$ 8, 307.00

Los precios mostrados fueron consultados el 14 de junio de 2022 en una sucursal de Farmacias del Ahorro de la ciudad de Oaxaca de Juárez, dado que en la región es la única que cuenta con todas las medicinas indicadas (su nombre hace referencia a la sustancia activa del mismo y no al nombre comercial).

Es pertinente mencionar que el precio de los fármacos puede variar según el lugar donde se adquieran.

Estudios de laboratorio, de imagenología y rayos X

Estudio	Laboratorio 1: Laboratorios Juárez	Laboratorio 2: Laboratorios Viazcán
Anticuerpos Antinucleares	\$400-\$500	\$370.00
Citometría hemática	\$ 220.00	\$80.00
Reticulocitos	\$110.00	\$150.00
Química Sanguínea 12	\$700	\$800.00
Examen general de orina	\$130.00	\$50.00

Factor reumatoide	\$150.00	\$280.00
Perfil de lípidos	\$440.00	\$440.00
Perfil tiroideo	\$660.00	\$700.00
Prueba de función hepática	\$630.00	\$500.00
Proteína C reactiva	\$100.00	\$280.00
Factor C3 del complemento	\$560.00	\$350.00
Ecocardiograma	No lo realizan	\$3,000.00
Placa de tórax	No lo realizan	\$200.00
Electrocardiograma	No lo realizan	\$400.00
Total	\$4,200.00	\$7,600.00

(Los estudios solicitados pueden variar, dependiendo del diagnóstico y el plan de tratamiento de cada paciente, así como de las indicaciones del médico tratante).

Según los datos anteriores, el total bimestral de medicamentos y estudios es de casi 16 mil pesos (\$15,907.00); es decir, unos ocho mil por mes (\$7,953.00); un monto importante, sobre todo en México, donde el salario mínimo es de \$172.87 (en 2022). En este marco, pacientes como la señora Juana deben ahorrar casi dos salarios mínimos diarios para cubrir los gastos de su enfermedad.

En este marco, pacientes como la señora Juana deben ahorrar casi dos salarios mínimos diarios para cubrir los gastos de su padecimiento.

“Cuando en el hospital existen los medicamentos y se realizan los estudios con normalidad, la verdad hago un gran ahorro”, refirió Juana Flores, “pero cuando no hay medicinas o servicio de laboratorio, a veces no puedo hacerme todos los análisis ni comprar todos los medicamentos. Pienso entonces cuáles son los más importantes y a esos les doy preferencia, aunque todos son necesarios”.

Un consejo, siguió la mujer, “es que si un enfermo se atiende de forma particular, busque un buen especialista, y si lo hace en algún hospital público, intente encontrar uno donde cuenten con las mejores condiciones y donde haya diversas especialidades y recursos.

“También vale la pena acercarse a instituciones que proporcionan ciertos medicamentos que son caros, a un precio más bajo, y nunca está de más buscar estas opciones dentro del sector salud.

“Y es que el dinero decide si una persona puede seguir el tratamiento, lo cual es muy triste, porque hay quienes pese al diagnóstico y a los avances de la enfermedad, no pueden contar con él; pero si a eso le sumamos la dificultad para acceder a ciertos tratamientos, el panorama se complica muchos más”.

Cuarta parte. Interrogantes inevitables

La mente, ¿enemiga o heroína?

Los pensamientos del enfermo pueden ser un apoyo o un adversario para él. Al respecto, se han realizado diversos estudios para saber si el factor psicológico está relacionado con la esclerodermia, mismos que lo afirman; esto es, sí existe una relación entre el padecimiento y el estrés o la ansiedad, pues en ocasiones generan que este mal se active, así como la mayoría de los padecimientos autoinmunes.

En el mismo marco, reumatólogos indican que es necesario el acompañamiento psicológico y lo recomiendan cuando ven que los pacientes empiezan a tener problemas no conectados directamente con la enfermedad; no obstante, esto pocas veces se reconoce como un elemento indispensable del tratamiento.

El psicólogo Iván Cruz Fabián, maestro en Psicología, con especialidad en Medicina Conductual por la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), aceptó una entrevista para hablar sobre este tema.

“En los pacientes con esta patología es indispensable realizar una evaluación psicológica para saber si son candidatos a un proceso de psicoterapia, pues si bien no todos lo requieren, una gran parte, sí.

“El grado de acompañamiento depende de varios factores, como la capacidad de enfrentamiento, la gravedad de los síntomas, la etapa de la enfermedad, el apoyo familiar, la forma en que el paciente maneja los estados de tristeza o ansiedad y el diagnóstico sobre su mal.

“El tratamiento del psicólogo es indispensable; por ello se debe analizar el entorno completo del paciente para ayudarlo en este proceso, sobre todo porque cada uno y su enfermedad tienen diferencias respecto a otros”.

Desde el punto de vista de Iván Cruz, la terapia en personas con esclerodermia es una gran ayuda, ya que trae diversos beneficios como:

- Adherencia al tratamiento, con la finalidad de que el paciente se apegue a los procedimientos médicos.
- Aceptación de la situación actual, pero sin llegar a la resignación (Terapia de aceptación y compromiso).
- Busca el bienestar emocional.
- Ayuda en el manejo de emociones.
- Mejora la calidad de vida.
- Cambia las conductas.
- Coadyuva al control del estrés y la ansiedad.
- Fortalece la conciencia sobre el tratamiento.

El especialista también expresó que “la familia juega un papel muy importante en el proceso psicológico y médico del enfermo, por lo que se deben explorar sus redes de apoyo, pues éstas funcionan como un soporte.

“Incluso, el cuidador primario es proclive a recibir también acompañamiento psicológico, ya que éste, además de ser un cimienta en el proceso del tratamiento puede desarrollar el Síndrome de Burnout, o, cansancio de cuidar, lo cual se ha catalogado como una respuesta natural.

“En estos momentos, en algunos hospitales del sistema de salud pública, la consulta a Psicología no forma parte del abordaje del enfermo, lo que obliga a las personas a buscar esta ayuda con un particular, lo cual, económicamente se torna difícil, pues hay lugares donde el acceso a la salud mental es muy costoso.

“Es necesario, pues, abogar por una cultura de salud mental y que los médicos incluyan en los exámenes primarios de una enfermedad crónica como ésta, una exploración psicológica, pues a veces se olvida que la salud no es sólo física. Una persona que tiene un diagnóstico médico no favorable, pero que se ayuda con terapia y medicamentos, puede mejorar su calidad de vida.

“Ahora bien, la asistencia al psicólogo debe ser voluntaria, por lo que se debe informar al paciente de los beneficios, con la finalidad de que él mismo tome una cabal decisión”.

¿Y la familia?

Recibir un diagnóstico de esclerodermia no es fácil para el enfermo, pero tampoco para sus familiares, continuó con su orientación el psicólogo Cruz.

“Dado que el paciente enfrenta una noticia drástica en su vida, es bueno concientizar a las personas que conviven con él, ya que su acompañamiento primario es un apoyo fundamental, pues es con quien más tiempo pasan. En pocas palabras, en los procesos difíciles, la familia se convierte en un sostén vital”.

¿Qué acciones pueden realizar o evitar los familiares para contribuir al tratamiento de una persona con esclerodermia? Iván Cruz planteó:

- a) Es necesario que las familias y acompañantes se documenten respecto al tema, lo cual permitirá tomar las mejores decisiones.
- b) Ayudar a informar a quien no tiene acceso a las nuevas tecnologías.
- c) Conocer qué medicamentos toma el paciente, a fin de actuar correctamente en caso de alguna emergencia.
- d) Acompañar a todas las consultas al enfermo.
- e) No juzgar; éste es un padecimiento que sólo la persona que lo vive, lo entiende.
- f) Formar parte del proceso psicológico.
- g) Mostrarse atento y escuchar.
- h) Apoyar las decisiones del paciente.
- i) Sobrellevar esta enfermedad exige mucha comprensión.

En consideración del estudioso de la mente y la conducta humana, “todas y cada una de estas acciones contribuyen de manera positiva al tratamiento, ya que no sólo abrazan de manera emocional al paciente, sino lo ayudan a apegarse al mismo; por ello, es vital incluir a los familiares en este proceso y que se informen para ser no sólo acompañantes, sino un verdadero apoyo, lo cual es muy significativo para el enfermo, pues aunque a nivel clínico ellos pueden no ser determinantes, a nivel anímico son una base única”.

¿Llegará la cura?

La idea de acabar con este mal es una promesa muy anhelada, pero de las más lejanas. En este momento los diversos tratamientos buscan controlar los síntomas de la esclerodermia, pues aún se requiere saber más sobre la enfermedad y no se puede hablar de una cura.

Ésta es una de las noticias más impactantes para los pacientes, pues muchos pierden la esperanza, se desaniman e incluso no quieren iniciar el tratamiento, ya que lo ven como un trabajo que nunca llega a un resultado

De hecho, existen investigaciones y avances científicos que proponen el uso de nuevos fármacos para tratar la patología, sin embargo, éstos se están probando o son muy caros. Ante esto, la única forma de conseguirlos es que el enfermo se inscriba en cierto proyecto médico, pero la desventaja es que al estar éstos en investigación pueden causar efectos secundarios, todavía no controlados.

Como parte de la complejidad de esta fisiopatología, incluso se sabe que en ella intervienen distintas vías moleculares, mismas que según el Diccionario de cáncer del Instituto Nacional de Cáncer de Estados Unidos, se pueden definir como: Serie de acciones entre las moléculas de una célula que conducen a un cierto criterio de valoración o función celular; por supuesto, en ocasiones no se atacan todas estas series con un tratamiento.

Sobre este punto, desde la visión de la doctora Iveth Cañas, aún falta mucho por investigar y tal vez pasen muchos años para curar esta enfermedad. “Su tratamiento involucra diversos aspectos: el paciente debe lidiar con sus síntomas, entender su situación, ser consciente del gasto, e informarse para tomar decisiones, todo lo cual puede saturarlo por completo; no obstante, es fundamental no desistir, pues seguir el proceso médico sí brinda una mejor calidad de en la existencia”.

La esperanza de vida, abundó la experta, depende de diversos factores, pero los principales son la fase en que se detecta el mal, el tipo de esclerodermia, los daños provocados en el organismo y la adherencia al tratamiento.

En este marco, el psicólogo Cruz agregó que el dolor, la preocupación, el estrés y la angustia, entre otros, recaen en la mente del enfermo, causándole un

daño anímico que agrava algunos de los síntomas, pues la persona se desanima y en ocasiones abandona el procedimiento médico.

Ante este panorama, y con base en la tesis de doctorado, *Riesgo de cáncer en la esclerodermia*, presentada por David Bernal Bello en la Universidad Autónoma de Barcelona, en 2017, identificar la esclerodermia en una etapa inicial es lo ideal, ya que el organismo puede encontrarse en las mejores condiciones y existe la posibilidad de prevenir complicaciones. Asimismo, un diagnóstico temprano permite a los especialistas probar diversas opciones médicas o llevar una ruta de tratamiento menos intensa que la de un enfermo avanzado.

Incluso, es claro que las personas con pocos síntomas cuenten con una más amplia variación de medicamentos, pero quienes presentan más y mayores complicaciones, pueden encontrar un menor número de ellos.

Asimismo, como se reitera en el libro, *Harrison. Principios de Medicina Interna*, de Dennis Kasper y Anthony Fauci, entre otros investigadores, cada caso es único, y por tanto los medicamentos prescritos pueden ser similares, diferentes o aplicarse en dosis desiguales; es decir, no hay recetas inamovibles o generales.

Además, siguiendo los planteamientos establecidos en esta obra, después de contar con el diagnóstico, es indispensable evaluar el estado del organismo del enfermo, con la finalidad de saber qué daños o problemas presenta y comenzar un tratamiento específico e integral lo antes posible.

Incluso, como lo indicó la Dra. Iveth Eunice García Cañas, siempre es necesario cumplir con las indicaciones del tratamiento, porque aun cumpliendo con todos los pasos prescritos, a veces algunos objetivos médicos no se cumplen, pues cada organismo responde de manera diferente a las medicinas; todavía más, hay pacientes que pueden experimentar reacciones adversas a los fármacos recetados, lo cual conduce a explorar con otros, algunos efectivos y otros no tanto.

En este tenor, en el texto antes citado se enfatiza que aun cuando existen estadísticas globales sobre la esclerodermia y sus repercusiones en el cuerpo humano, éstas varían según las condiciones de cada paciente. Por ejemplo, se han visto casos donde la enfermedad se agudiza en los primeros dos a cinco años, pero también otros en los que a pesar de haber afectaciones graves, las personas llegan a vivir más de 10 años después del diagnóstico.

La esclerodermia, ya se dijo, debe tratarse síntoma por síntoma y con fármacos específicos según cada caso. En el artículo, *Medicamentos para la esclerodermia*, publicado en 2011 en el portal de internet de *Wester New York Urology Associates* (Asociados de Urología del Oeste de Nueva York), por la doctora Rosalyn Carson-DeWitt, médica, editora y consultora, quien ha colaborado en diversas publicaciones del ámbito médico para la Clínica Mayo, la Universidad de Columbia, Family Health International y GlaxoSmithKline, ella menciona 10 principales fármacos para tratar este mal, así como su función:

Medicamentos para tratar la esclerodermia (con función y nombre comercial)

Tipo	Nombre
Medicamentos anti-reumáticos, modificadores de la enfermedad (DMARD): Son los más utilizados en el tratamiento y buscan detener el avance del mal, pues son agentes inmunosupresores.	- D-penicilamina (Cuprimine, Depen) - Sulfato de hidroxicloroquina (Plaquenil) - Metotrexato (Rheumatrex) - Ciclofosfamida (Cytoxan) - Ciclosporina
Medicamentos anti-inflamatorios, no esteroideos (NSAID): Alivian el dolor de articulaciones, inflamación e hinchazón; varios de éstos se pueden conseguir sin receta médica.	- Naproxeno (Naprosyn, Anaprox, Aleve) - Ketoprofeno (Orudis) - Ibuprofeno (Motrin, Advil, Nuprin) - Indometacina (Indocin) - Sulindac (Clinoril) - Meclofenamato (Meclomen) - Ketorolaco (Toradol) - Piroxicam (Feldene) - Diclofenaco sódico (Voltaren) - Diclofenaco (Voltaren, Cataflam)
Corticosteroides: Son anti-inflamatorios muy potentes; tienen el mismo fin que los anteriores.	- Prednisona (Deltasone, Cortan) - Metilprednisolona (Medrol)
Bloqueadores del canal de calcio: Mejoran la circulación y relajan los vasos sanguíneos con la finalidad de reducir los síntomas del fenómeno de Raynaud.	- Nifedipina (Procardia, Adalat) - Diltiazem (Cardizem, Dilacor XR) - Verapamil (Calan, Isoptin) - Nifedipina (Cardene) - Bepridil (Vascor) - Isradipina (DynaCirc) - Amlodipina (Norvasc) - Nisoldipina (Sular) - Nimodipina (Nimotop)
Vasodilatadores: Funcionan también como dilatadores de los vasos sanguíneos, además de que contribuyen a sanar las úlceras digitales.	- Epoprostenol (Iloprost) - Sildenafil (Bosentan)
Medicamentos para la presión arterial: Reducen la hipertensión arterial.	- Captopril (Capoten) - Enalapril (Vasotec) - Lisinopril (Prinivil, Zestril) - Quinapril (Accupril) - Nifedipina (Procardia, Adalat) - Diltiazem (Cardizem, Dilacor XR) - Verapamil (Calan, Isoptin) - Nifedipina (Cardene) - Bepridil (Vascor)

	<ul style="list-style-type: none"> - Isradipina (DynaCirc) - Amlodipina (Norvasc) - Nisoldipina (Sular) - Nimodipina (Nimotop) - Clonidina (Catapres) - Prazosina (Minipress)
<p>Antibióticos: Algunos de éstos son utilizados para combatir la diarrea en la esclerodermia, causada por el crecimiento de bacterias en el intestino delgado.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Tetraciclina - Ampicilina - Metronidazol (Flagyl) - Claritromicina (Biaxin) - Azitromicina (Zithromax) - Vancomicina
<p>Bloqueadores de H2: Reducen la acidez estomacal, indigestión y disfagia.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Cimetidina (Tagamet) - Ranitidina (Zantac) - Famotidina (Pepcid) - Nizatidina (Axid)
<p>Inhibidores de bomba de protones: Reducen la acidez estomacal, indigestión y disfagia.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Omeprazol (Prilosec) - Lansoprazol (Prevacid)
<p>Estimulantes gastrointestinales: Mejoran la dificultad para deglutir de algunos pacientes.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Betanecol (Urecholine) - Metoclopramida (Reglan) - Cisaprida (Propulsid)
<p>Antiácidos: Disminuyen la producción de ácido en el estómago e indigestión; la mayoría son de venta libre.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Gaviscon - Di-Gel - Mylanta - Maalox - Tums

*Los datos de esta tabla sólo tienen fines informativos y los productos únicamente deben utilizarse cuando un médico los recete.

Según la obra referida, estos fármacos pueden presentar efectos secundarios, algunos más delicados que otros, lo cual también define el tratamiento a seguir.

Ahora bien, según un estudio publicado en 2013 en la *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*, de Verónica Garza Rodríguez y Jorge Ocampo Candiani, dermatólogos, y de Miguel Ángel Villa Real Alarcón, reumatólogo, llamado: *Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia. Conceptos actuales*, se apunta que los tratamientos más importantes para este padecimiento son cuatro: Inmunomoduladores de amplio espectro, Inmunodepresión dirigida, Terapia antifibrótica y Terapia fotobiológica, los cuales se pueden describir de la manera siguiente:

Inmunomoduladores de amplio espectro: son tipos de sustancias y medicamentos que buscan estimular o disminuir la respuesta del sistema inmunitario. Los fármacos aprovechados son:

- Mofetilmicofenolato: inmunosupresor utilizado en la etapa temprana de la esclerodermia, cuando existen manifestaciones cutáneas difusas. Se ha demostrado que es seguro y con pocos efectos adversos de cuidado.

- Ciclofosfamida: elemento citotóxico (que destruye determinadas células); es usado para combatir las afecciones más graves de la enfermedad.

- Metrotexato: es un análogo del folato (ácido fólico) que inhibe la síntesis de purinas (compuestos químicos que forman parte del ADN y el ARN) y del ADN; es de los más utilizados.

- Rapamicina (Sirolimus): macrólido con propiedades antimicóticas y antitumorales; inhibidor de la LI2 (proteínas del sistema inmune); con actividad inmunosupresora de linfocitos T (que forman parte de las células madre de la médula ósea y del sistema inmunitario).

- Ciclosporina A: inhibidor de la calcineurina; limita la activación de los linfocitos T, debido a que causa crisis hipertensivas renales; no es muy recomendable en pacientes con esclerodermia.

Inmunoglobulina intravenosa: son anticuerpos que actúan contra patógenos (gérmenes) y autoantígenos que se aplican al paciente, produciendo un efecto antirregulador. Contiene una mezcla de inmunoglobinas IgG, humanas, policlonales.

Inmunodepresión dirigida: conjunto de terapias encaminadas a reducir la actividad del sistema inmunitario. En esta opción se pueden mencionar diversos fármacos:

- Globulina antitimocito: tipo de suero de la sangre que contiene anticuerpos y que se une a las células T. A largo plazo no representa grandes beneficios, por lo que se debe seguir con el tratamiento inmunosupresor de rutina.

- Inducción de tolerancia al colágeno humano, tipo I: se ha demostrado que los pacientes con esclerodermia presentan inmunidad a este elemento, por lo que se utiliza colágeno bovino oral, con la finalidad de producir tolerancia inmunológica a la forma humana; por cierto, se ha observado un mayor efecto en la fase tardía de la enfermedad.

- Inhibidores de la tirosinasa: buscan prevenir la progresión de fibrosis y tratar la ya establecida. Aunque tiene pocos efectos adversos, el Mesilato de Imatinib, por ejemplo, puede causar insuficiencia cardíaca.

Tratamiento con fármacos biológicos: aunque hay médicos que los utilizan, aún hacen falta estudios para demostrar su eficacia y funcionalidad.

Fotoféresis extracorpórea: irradiación de linfocitos tratados con metoxipsoralenos a luz ultravioleta, que luego se transfieren al paciente. En algunos estudios con muestras pequeñas se ha comprobado la mejoría a nivel cutáneo.

Terapia antifibrótica: los médicos la siguen recomendando, y en ella se utiliza Minociclina, D-penicilina, Relaxina, CAT-192 e Interferón alfa y gamma; empero, diversos estudios han demostrado que los pacientes no presentan mejoría en las lesiones cutáneas.

Terapia fotobiológica: consiste en un tratamiento realizado con UVA 1 (Radiación Ultravioleta A1), que ha funcionado para mejorar algunas lesiones. Esto se demostró gracias a un estudio no aleatorio en el que se seleccionaron 18 pacientes con esclerodermia sistémica, con la varianteacroesclerosis, de los cuales, 16 tuvieron una mejoría y disminución del engrosamiento de la piel y la rigidez; no obstante, aún no se ha probado su efectividad en todo el cuerpo.

¿Aprendizajes?

En el rubro de los aprendizajes, la voz de los pacientes es trascendente. En consideración de Juana Flores, cuando alguien sufre de esclerodermia es necesario aprender a vivir con la enfermedad, hecho por cual, todo aprendizaje, hasta el más sencillo, es valioso. En su caso, dijo, esta experiencia le ha dejado enormes lecciones que le han permitido transitar por un proceso de aceptación, mismo que a algunos pacientes les lleva más tiempo, incluso años.

Como una manera de sobrellevar la situación, se solicitó precisamente a la señora Juana algunos consejos para un enfermo:

“Apégate completamente al tratamiento, ya que eso, de alguna manera garantizará los resultados; acude puntualmente a tus citas, acepta la situación que vives, desarrolla tus habilidades para afrontar los hechos, busca un especialista, acércarte a algún hospital público, plantea al especialista todas tus dudas, cuida tu alimentación, procura descansar, protégete de los cambios bruscos de temperatura; busca ayuda psicológica cuando la requieras, monitorea reacciones adversas, comenta con tu familia el estado de tu

enfermedad; no tengas miedo, porque éste dificulta todo; infórmate sobre tu padecimiento, sé consciente de que el tratamiento es lento, pero no desesperes: la actitud contribuye positivamente.

“Existen personas que buscan aprovecharse de la situación mediante tratamientos exprés; no los tomes y no te desanimes; en la medida de lo posible realiza tus actividades diarias y acércate a alguna asociación, si es que la hay en tu comunidad; vive en el presente, distrae tu mente, que tu vida no gire en torno a la enfermedad; busca una forma de drenar tus emociones de manera correcta, no dejes que tu ánimo decaiga; acude a rehabilitación, sé constante, sigue lo que a ti te dé paz y disfruta cada momento de tu vida.

“Es importante, aunque no todos los pacientes cuentan con esto, no dejar de lado el acompañamiento familiar, pues éste es un gran apoyo a lo largo de este proceso. Aún más, si tienes algún allegado o amistad con un diagnóstico de este tipo, bríndale apoyo; será una verdadera ayuda.

“Es imposible negar lo difícil que es esta enfermedad. Nadie nace preparado para enfrentar las adversidades de la vida; es el tiempo y la fortaleza las que ayudan a seguir adelante.

“Tener esclerodermia no es el final, sino el comienzo de un largo camino; lo importante es no rendirse y seguir cuidando la salud. Claro que se desea que la ciencia llegue a plantear pronto un tratamiento con una mayor efectividad, a fin de que nadie sufra más incertidumbre y dolor, pero en tanto, debemos seguir luchando”.

¿El fin?

Una de las grandes dudas que surgen alrededor de la esclerodermia es saber cuánto tiempo puede vivir un paciente o si existe una esperanza de sanar; sin embargo, como lo señalaron los reumatólogos, hasta el momento no hay cura y falta mucho por indagar y explicar acerca de esta enfermedad.

Tal como la doctora Iveth García lo detalló, en la actualidad existen investigaciones que intentan probar medicamentos alternativos para su atención; pero aún así, es muy difícil acceder a ellos por cuestiones comúnmente relacionadas con su costo.

De acuerdo con el texto: “Supervivencia del paciente con esclerodermia ¿Ha cambiado en los últimos 10 años?”, de la doctora Carmen Hidalgo Tenorio, de la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, los principales factores de riesgo de mortalidad por esclerodermia son: extensión de la afección cutánea (lesiones en la piel), hipertensión pulmonar (presión arterial alta que afecta los pulmones), neumopatía intersticial (conjunto de enfermedades que causan inflamación o cicatrización del tejido pulmonar, el cual complica la entrada de aire a los pulmones), afección renal (bloqueo de suministro de sangre a los riñones, así como dificultad para que éstos cumplan con su función), enfermedad cardíaca (que dificulta el bombeo de sangre hacia todo el cuerpo).

En síntesis, como se apunta en la tesis de David Bernal, ya mencionada, *Riesgo de cáncer en la esclerodermia de 2017*, no existe un tratamiento único ni una sola respuesta a ellos, pues cada organismo reacciona con particularidades; quizá, lo que sí se ha demostrado es que en diferentes casos la mortalidad se relaciona con ciertas patologías.

¿Tratamientos alternativos?

En el diálogo con la Dra. Iveth Eunice García Cañas, ésta sostuvo que existen diversas investigaciones en las que se están probando nuevos tratamientos, pero acceder a ellos no es fácil, por lo que no son opción para muchas familias; éstos son:

-Trasplante autólogo de células madre hematopoyéticas: es un procedimiento en donde las células, extraídas del mismo enfermo, son utilizadas para restaurar la médula ósea, la cual puede estar afectada por diversas causas.

-Ensayo clínico, *Esclerodermia: Ciclofosfamida o trasplante (SCOT)*, del Instituto Nacional de Alergias y Enfermedades (NIAID, por sus siglas en inglés), de Estados Unidos, en el que participaron 75 pacientes con esclerodermia difusa, con afectación pulmonar o renal.

Con respecto a las dos opciones anteriores, en 2016 se dio a conocer que en las personas tratadas con trasplante de células madre hubo beneficios importantes en comparación con los atendidos con Ciclofosfamida, además de que éstos presentaron una menor tasa de mortalidad, aunque más infecciones.

-P144: estudio financiado por las compañías ISDIN y Digna Biotech, consistente en una crema con el péptido P144, con la que se buscó combatir la fibrosis cutánea; sin embargo, el estudio fue terminado en la fase dos. En este marco, la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) y la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA), le dieron al P144 el estatus de fármaco huérfano en el tratamiento de enfermedades sistémicas.

¿Nuevas medicinas?

En algunos estudios clínicos también se están probando ciertos medicamentos que ya están a la venta, pero no en todos los países y a un precio no muy económico, lo cual dificulta su compra.

Según el libro, Scleroderma (systemic sclerosis), en español: Esclerodermia (esclerosis sistémica), ya referenciado, algunos de estos fármacos son:

Bosentán: inhibidor de la endotelina; ha representado un avance en el tratamiento del fenómeno de Raynaud y de la hipertensión pulmonar. Es necesario usarlo en dosis progresivas y vigilar la función hepática, ya que puede ocasionar inflamación en el hígado. El precio en México es de aproximadamente de \$77,450.00, con 60 tabletas, lo cual se verificó el 15 de enero de 2023 en Farmacia San Pablo.

Prostaciclina: potente vasodilatador; tiene corta duración de acción y una rápida metabolización.

Inhibidores de la fosfodiesterasa 5: grupo de medicamentos que contribuye a la resolución de problemas cardiovasculares e hipertensión pulmonar. En la actualidad son muy utilizados.

Treprostinil: relativamente nuevo; se aplica por vía subcutánea, por medio de una bomba externa. Los estudios realizados han determinado buenos resultados frente a síntomas de hipertensión pulmonar.

Beraprost: análogo de la prostaciclina; se administra en forma de comprimidos e igual que el anterior ayuda a la mejora de los síntomas hemodinámicos de la hipertensión pulmonar.

Como se observa, estos nuevos medicamentos están enfocados al tema cardiovascular y pulmonar, debido a que estos síntomas conllevan mayor mortalidad en los pacientes.

Es necesario repetir, como lo reiteran los reumatólogos, que la esclerodermia no respeta raza, creencias o condición socioeconómica; no obstante, esta última define el acceso o no a diversos tratamientos. Por otro lado, aún es necesario mucho trabajo para encontrar nuevas alternativas de combate a este padecimiento. También faltan asociaciones en el país y más apoyos para quienes lo sufren, así como un sistema de salud más incluyente, donde haya medicamentos, insumos suficientes y equipos para tratar trastornos tan complicados como éste.

Algunos de los cuadros clínicos que genera este mal son muy delicados y hoy en día contrarrestar esta realidad se ve lejano, sobre todo frente al gasto que genera, lo cual es desalentador, pero se confía en que en los próximos años se destinen al sector salud más recursos para la atención de los pacientes.

¿Garantizar derechos?

La profesora Patricia Brogna, doctora en Ciencias Políticas y Sociales, con orientación en Sociología, por la Facultad de Ciencias Políticas y Sociales (FCPyS) de la UNAM, ofreció el 18 de enero de 2023 una visión sociológica acerca de cómo encarar esta enfermedad.

Dado que la académica es terapeuta ocupacional y cuenta con las maestrías en Integración de personas con discapacidad, por la Universidad de Salamanca España, y en Estudios Políticos y Sociales, por la FCPyS, pero además es investigadora en el Programa Universitario de Derechos Humanos de la UNAM, su punto de vista es relevante.

—¿Ha trabajado con alguna persona que padezca esclerodermia?

—Sí, tuve una paciente cuando estuve viviendo en San Martín de los Andes, en la Patagonia, Argentina. Cuando ella llegó a mi consultorio con este diagnóstico, de hecho me puse a estudiarlo, porque la verdad, yo no había visto en mi carrera algún paciente con esta patología; tenía nociones generales sobre la enfermedad, pero no específicas.

Era una mujer de unos 60 años, que tenía bastantes dificultades para hacer actividades de la vida diaria, como vestirse; incluso, para caminar, sufría de mucho dolor en la planta de los pies, al grado de que en esa parte tenía acondicionado un peralte que evitaba que el piso tocara sus dedos.

Me preguntas qué podemos hacer como sociedad para ayudar a personas con padecimientos que las pueden discapacitar, y te diría que el hecho de que existan patologías que progresivamente pueden llevar a esta condición, implica que dichos enfermos deben pensarse como sujetos de derecho que pueden hacer demandas de políticas públicas, de beneficios y de garantías de ley.

La Convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad, aprobada por Naciones Unidas en 2006, y ratificada por México en 2008, trata de manera muy particular el caso de las mujeres, por su posición tan vulnerable. Empero, todos nuestros países salen bastante mal parados en este renglón, pues las acciones en la materia son más bien políticas simuladas, ya que aun cuando se elaboran leyes o programas, sucede que después éstos no se reglamentan y resulta que nunca entran en vigor, lo cual es lo mismo que no existan; o en todo caso, se hacen políticas, pero finalmente no se asignan recursos o presupuestos y éstas sólo quedan como un discurso, porque no se concretan. Y esto no es lo más desafortunado, sino el punto de que cuando las leyes no se aplican potencian una mayor desigualdad entre los individuos.

Es necesario, entonces, generar un cambio y que las personas reclamen todo aquello a lo que tienen derecho. En la Convención mencionada, por cierto, hay un artículo específico sobre salud, en el que se señala el derecho que tienen los enfermos a que se les brinde no sólo atención general, sino también de tipo específico, según su condición.

Al respecto, creo que trabajos como el tuyo abonan a esto, por la información que con este texto ofrecerás a los lectores.

No hay que olvidar que en la sociedad a veces se considera que un problema de salud es una tragedia personal que “le tocó a tal persona, y ella ahí verá cómo se las va arreglando”; pero con estas ideas no cambiaremos el chip para exigir que el médico pueda ver más allá de la patología, y oriente al enfermo, además, sobre lo que ésta implicará en su vida futura.

Es decir, es necesaria una formación profesional médica con una apertura de mente, porque en muchos casos, y hablo como terapeuta ocupacional y como

familiar de una persona con discapacidad, ante estas situaciones uno vive un peregrinar hasta que encuentra el diagnóstico correcto, lo cual muestra una débil formación de los galenos y del sistema de salud, pues no hay una detección ni derivación inmediata con el especialista correcto, de la manera más expedita, y sin hacer perder el tiempo a los afectados.

Pensaría que otras acciones pertinentes para lograr un cambio serían una difusión y/o una campaña amplia para que los enfermos de un padecimiento serio puedan juntarse y hacer tareas desde el colectivo, con base en sus necesidades específicas.

Por supuesto, también se requiere visibilizar la problemática y encararla en unidad, a través de grupos de apoyo y asociaciones.

Debido a que hay muy pocas personas identificadas con esclerodermia, éstas rara vez conocen a otros enfermos con este padecimiento y no suelen coincidir en algún lugar, pero si logran encontrarse en determinados espacios, como en una consulta, un taller, una escuela, esto los fortalecería como grupo. De igual modo, si tienen dificultad para sus traslados y requieren apoyo, lo podrían resolver de mejor manera si establecen redes sociales para conocerse y ayudarse.

Cuando se habla de discapacidad, es como pensar en una mesa de cuatro patas, sostenida por una patología, un diagnóstico, las necesidades específicas de cada persona y las barreras que se encuentra en el día a día, así como los apoyos con los que cuenta.

Tomar conciencia también es fundamental; es decir, debemos reconocer que este tipo de situaciones nos competen y comprometen a todos como personas, y por tanto, este pensamiento nos debe llevar a hacer algo.

Ahora bien, en este punto hay que considerar otro concepto, que es el de las políticas de cuidado. Uruguay tenía una muy interesante que señalaba que no hay que cuidar a una persona porque tiene una discapacidad, sino porque ella está en una situación de dependencia. Y si un enfermo depende de alguien para llevar a cabo sus actividades cotidianas o para su traslado, es vital cuidarlo. Además, aunque no debemos dividir a la gente en dependiente e independiente, pues todos somos interdependientes, no podemos negar que hay personas que sin cierto apoyo no podrían llevar una vida independiente, aun cuando esto parezca una paradoja.

En cuanto a la necesidad de coadyuvar a la inclusión de las personas que tienen esclerodermia, vale apuntar que este concepto es polisémico y hace referencia a muchas cosas: es un derecho, pero a la vez es un principio; es una meta, pero al mismo tiempo una estrategia; aquí lo importante es no naturalizar que los enfermos pueden ser excluidos, que todavía no les toca, que deben esperar, que tienen que hacer fila.

Al respecto, diría que la mayoría de la población, efectivamente, reconoce la necesidad de la inclusión; aun así, creer que las personas con discapacidad, como otros grupos vulnerables, están en una situación de equidad para ingresar al mercado laboral o a la escuela, y que son tomados en cuenta y son considerados por los demás, no es una realidad, todavía no; la discriminación está presente y tal realidad no se puede dejar de examinar.

Por cierto, en la Sociología hay una corriente que estudia el tema discriminatorio de grupos particulares, como los migrantes, los indígenas, la población LGBTI, y las personas con discapacidad, entre otros, y también hay otras líneas de investigación en las que se trata de entender lo que se llama “la construcción de la alteridad”, entendida como un paraguas que cubre a cualquiera de estos grupos históricamente excluidos y discriminados. Asimismo, en el terreno de la discapacidad hay diversas perspectivas de indagación, como los estudios de género, los elementos culturales de la discapacidad, políticas públicas, derechos humanos, etcétera.

Pero no se debe perder de vista que la discriminación es un campo de estudio muy particular; pues está sujeto a factores muy específicos de cada persona e integra diversos elementos.

Por ejemplo, en lo que hace a la esclerodermia, donde hay una alta prevalencia de mujeres, tareas relevantes de análisis serían investigar cómo opera el patriarcado, el machismo, las representaciones de género existentes, la edad, el rol social, y el hecho de que una mujer que se supone se ocupa de las cosas de la casa y del cuidado de los demás, deba ser cuidada.

Recordemos que cuando a un enfermo se le excluye porque tiene muchas limitaciones, eso sería una discriminación basada en el capacitismo, en la idea de que hay personas que valen menos porque tienen menos capacidades; de hecho, todas las formas de discriminación (racismo, clasicismo, capacitismo) se cruzan con la falta de políticas públicas en la materia.

Volviendo a tu pregunta, de qué puede hacer la sociedad frente a este problema, yo te reitero: tomar conciencia; pero, ¿cómo se puede dar esto? Haciendo sistemáticamente campañas en los medios de comunicación, en las instancias de formación y educación de profesionales.

Ahora bien, una persona desinformada puede considerar que es discriminada en un grado menor si no conoce sus garantías: ella cree que esto sucede porque está enferma; no obstante, todos los seres humanos deben ser conscientes de las prerrogativas que tienen derecho a exigir: al sistema de salud, al educativo o al que sea.

En este plano, desde las ciencias sociales se establece que cada grupo social debe tener asegurados y garantizados sus derechos.

Por eso pienso que sería positivo armar redes, sea de manera personal o grupal, a fin de que se contacten personas de otros estados y ciudades y comprendan esta doble identidad que las cruza, pues son seres que pueden tener una enfermedad, pero también una discapacidad, y en ese sentido tienen una cobertura doble de reclamo.

¿Mil dudas?

“Frente a mi enfermedad, una de mis principales preguntas era y es ¿cuánto voy a vivir?, compartió la señora Juana.

“Mi realidad es tan complicada, que mis sentimientos son encontrados, aunque debo decir que poco a poco, al ir teniendo mayor información me he ido tranquilizando. Al principio crecieron mis dudas, me llené de miedos e incertidumbre, tuve que replantear mi vida y mis decisiones.

“Los doctores me adelantaron que mi pronóstico de vida era variable, podía ser de cinco a 10 años, dependiendo de muchos factores como el tipo de esclerodermia, el estado de salud de mi organismo, la edad, o los efectos secundarios, en fin.

“A partir de mi diagnóstico he conocido a personas a quienes también se los dieron tres o cuatro años atrás, y me ha sorprendido que presentan síntomas muy avanzados; verlo es muy duro, porque te das cuenta de que, pese a los medicamentos y tratamientos, no sabes cómo reaccionará tu cuerpo.

“He ido trabajando mis temores durante este largo andar para empezar a disfrutar la vida y hacer de este recorrido, que es extremadamente complicado, un poquito más sencillo.

“Por otro lado, en cuanto a la parte económica, reconozco que cuando me hablaron del tratamiento, inmediatamente pensé en no atenderme, pues pensé que sería muy costoso; pero mis hijos y esposo me han apoyado desde el principio.

“Me ha ayudado mucho que en los hospitales donde me han tratado han tenido precios accesibles, y también el hecho de que tengo familia en la Ciudad de México, lo cual ha contribuido a que los gastos no sean tan altos; no obstante, constantemente me culpaba, pues pensaba que con ese dinero mis seres queridos podrían hacer otras cosas; sin embargo, ellos me han hecho entender que esto es una inversión en mi salud.

“Otra pregunta que desde entonces tengo muy presente era y es: ¿qué debo aprender de todo esto? Creo que lo que estoy viviendo tiene un propósito y debo encontrarlo.

“He comprendido que Dios a veces permite cosas para enseñarnos algo y que ante cualquier enfermedad, la actitud cuenta mucho. No obstante, a lo largo de estos años, y aunque he aprendido a lidiar con distintas situaciones dolorosas, en ocasiones no puedo evitar cuestionarme cuándo desaparecerán los síntomas, sobre todo la rigidez, que es tan dura de sobrellevar; la dificultad para comer o incluso para respirar, los problemas para dormir o el profundo cansancio, los cuales llegan a afectar por completo el desarrollo de una persona.

“Hay días que no dejo de buscar respuestas y saber cuándo podré irme a dormir sin dolor en todo el cuerpo, en los brazos, hombros y piernas, y tener un buen descanso.

“En la actualidad he buscado convertir mis dudas en un área de oportunidad. Ante enfermedades de este tipo es imposible no tener miedo, te planteas diversas preguntas, muchas que probablemente no tendrán respuesta o algunas que sólo se podrán responder dentro de un par de años. La mente es capaz de hacer los cuestionamientos más interesantes o absurdos, pero frente a esta situación, la mente debe ser un aliado que permita la concentración y no perder energía, pues a veces nos frustramos en exceso al enfocarnos en preguntas que no se pueden resolver.

“Y es que no hay más, enfermedades como ésta, que no tiene cura, requieren de un tratamiento de largo plazo, cuyo propósito sólo es reducir y aliviar algunos síntomas; pero, cuando ésta se complica, todo es más difícil.

“Incluso, es necesario no perder de vista que los enfermos no sólo lidiamos con la esclerodermia misma, sino también con los efectos secundarios y a veces discapacitantes de los fármacos.

“Recuerdo que en algún momento, como parte de mi tratamiento, me prescribieron varios medicamentos, entre ellos Metotrexato, muy usado para algunos tipos de cáncer y afecciones autoinmunes, pero automáticamente desde la primera toma comencé a presentar un cuadro de pancreatitis medicamentosa que me tuvo varios días en el hospital.

“El páncreas es una glándula que se encarga principalmente de la nivelación de azúcar en la sangre; la pancreatitis es un padecimiento muy doloroso y en ocasiones mortal; y la pancreatitis medicamentosa es una inflamación del páncreas, producida por la toma de fármacos.

“En realidad, en cinco meses tuve tres cuadros de pancreatitis que me llevaron a suspender el tratamiento y estar en vigilancia constante, debido a que el páncreas se inflamó demasiado también por otros elementos como la Prednisona, que me generaba mareo la mayor parte del tiempo, me impedía salir a la calle sola y me quitaba independencia, lo cual me hizo poner en una balanza si seguir o dejar los medicamentos.

“Llegó un momento en que pensé dejar todo, pero a medida que fui entendiendo el funcionamiento de éstos, comprendí que son parte del camino y de los objetivos, y que el estado que causan son parte del todo.

“De un todo donde hay días más complejos que otros, en los que a veces no podemos dormir por el dolor; en los cuales tenemos gran cansancio o tanta rigidez, que movernos es todo un reto, y hasta una ligera disminución en la temperatura nos hace sentir un frío extremo, que hace que manos y cara se pongan totalmente moradas.

“Todas estas complicaciones son parte del cuadro clínico de la esclerodermia, pero esto no termina aquí. A quienes tenemos este padecimiento se nos han sumado otras muchas dificultades fuera de nuestro control, como la pandemia por Covid-19, que inició hace tres años y obligó a los hospitales a destinar sus recursos a la atención de la emergencia sanitaria y a cancelar otras

consultas, forzándonos a acudir a las clínicas particulares, a realizar un gasto no contemplado y a algunos a interrumpir el tratamiento.

“En fin, vivir esta realidad ha sido muy duro, pero al final la he enfrentado para salir adelante. Intento ser optimista y tener la mejor actitud, aunque el panorama no siempre sea el mejor”.

“Hoy, después de casi 10 años con síntomas y seis de diagnóstico, sé que este camino tiene altas y bajas; a veces me siento bien, pero otras los dolores articulares no me dejan ni dormir; en algunos momentos cuento con energía, pero en otros no puede ni levantarme.

“Realmente ésta es una lucha constante con tu cuerpo; sin embargo, creo que durante estos años Dios ha sido mi refugio y me ha sostenido. Los doctores me han dado un pronóstico de vida complicado, pero me aferro a ella porque lo último que se pierde es la esperanza”.

¿Frutos?

Después de este caleidoscopio informativo y testimonial sobre la esclerodermina, el lector puede enfocar la mirilla en lo que le resultó útil, lo que le dejó alguna enseñanza o lo que le motivó a seguir caminando con fortaleza. En contraparte, quien haya llegado al final de esta lectura también tiene la llave para cuestionar, criticar y poner en tela de juicio el contenido que considere débil, intrascendente o falta de profundidad.

Por supuesto, si algún enfermo de este padecimiento leyó estas páginas tiene la prerrogativa de evaluar este trabajo y otorgar su calificación, misma que puede ir de “cero” a “diez”, pero en realidad esto será elemental, pues lo verdaderamente relevante habrá sido el obsequio de la lectura de estas líneas. Este texto, delineado con investigaciones de numerosas fuentes documentales, y con testimonios obtenidos de diversas entrevistas con especialistas y con personas que padecen esta enfermedad, ahora pertenece a los lectores, quienes tendrán la última palabra sobre su valor.

Bibliografía

- Bernal, D. (2017), *Riesgo de cáncer en la esclerodermia*. Universidad Autónoma de Barcelona, España.
- De la Peña, Lefebvre (2020), *Esclerosis sistémica*, Sociedad Española de Reumatología Pediátrica, España.
- García Serna Begoña (2014), *Esclerodermia localizada*, Sociedad Española de Reumatología Pediátrica, España.
- Giménez Roca Clara (2020), *Esclerodermia localizada*, Sociedad Española de Reumatología Pediátrica. España.
- González María, Gardeazábal Jesús (2010), “Esclerodermia (esclerosis sistémica)”, en *Dermatología*, Hospital de Cruces, Barakaldo, España.
- Kasper Dennis, Fauci Anthony, Hauser Stephen, Longo Dan, Jameson J. Larry, Loscalzo Joseph (2016), *Harrison. Principios de Medicina Interna* (19a ed), McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V., Estados Unidos.
- Marín, C. (2003). *Manual de periodismo* (1.a ed). Random House Mandadori, S.A. de C.V. México.
- Nazakat, Syed. (2018). *Periodismo de investigación, portavoz del ciudadano: manual de periodismo de investigación* (1.a ed). Konrad Adenauer Stiftung, Argentina.
- Oliveró, S. (2013), *Esclerosis sistémica: supervivencia y factores pronósticos*, Universidad Autónoma de Barcelona, España.
- Parratt, S. (2008). *Géneros periodísticos en prensa* (1.a ed). Quipus. Ecuador.
- “Autotransplante exitoso de Células Madre Hematopoyéticas en una mujer con Esclerosis Sistémica Severa, refractaria al manejo inmunosupresor” (2009), en *Revista Colombiana de Reumatología*. Recuperado, mayo 25, 2022, en:
http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232009000400007
- Belmonte Miguel (2018), “Novedades terapéuticas en Esclerodermia”, en Hospital General de Castellón. Recuperado, mayo 28, 2022, en:
https://www.esclerodermia.es/vivir_esclerodermia/novedadesterapeuticas_dr_belmonte.pdf

- Carson-DeWitt Rosalyn (2011), “Medicamentos para Esclerodermia” de la Western New York Urology Associates. Recuperado, mayo 25, 2022, en: <https://www.wnyurology.com/content.aspx?chunkid=123935>
- Disfagia (2022), en Sociedad Española de Medicina Interna. Recuperado, mayo 10, 2022, en: <https://www.fesemi.org/informacion-pacientes/conozca-mejor-su-enfermedad/disfagia>
- *Diccionario de cáncer* (2022), Instituto Nacional de Cáncer de Estados Unidos. Recuperado, agosto 20, 2022, en: <https://www.cancer.gov/espanol/publicaciones/diccionarios/diccionario-cancer>
- “Esclerodermia: ciclofosfamida o trasplante” (2016), en National Institute of Allergy and Infectious Diseases (NIAID). Recuperado, agosto 20, 2022, en: <https://ichgcp.net/es/clinical-trials-registry/NCT00114530>
- “Esclerodermia” (2019), en American College of Rheumatology. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Esclerodermia>
- “Esclerosis sistémica: una enfermedad rara y discapacitante de la que poco se habla” (2020), en Boehringer Ingelheim. Recuperado, marzo 3, 2021, en: <https://www.boehringer-ingelheim.mx/nota-prensa/esclerosis-sistemica-una-enfermedad-rara-y-discapacitante-de-la-que-poco-se-habla>
- “Esclerosis Sistémica (Esclerodermia)” (2017) en Consejo Nacional de Colegios Oficiales de Farmacéuticos. Recuperado, mayo 10, 2022, en: <https://www.cofbadajoz.com/wp-content/uploads/2018/03/ESCLEROSIS-SISTE%CC%81MICA.pdf>
- “Esclerosis sistémica o esclerodermia” (s/f), en Clínica Universidad de Navarra. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/esclerodermia>
- “Estudio de eficacia y seguridad de P144 para tratar la fibrosis cutánea en la esclerosis sistémica” (2010), en ISDIN, de Good Clinical Practice Network. Recuperado, mayo 26, 2022, en: <https://ichgcp.net/es/clinical-trials-registry/NCT00574613>

- “Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia” (2013), en *Conceptos actuales*, de Verónica Garza, Villareal A. Miguel y Ocampo C. Jorge, en *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im131g.pdf>
- “Fenómeno de Raynaud” (2019), en American College of Rheumatology. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/El-Fenomeno-de-Raynaud>
- “Fotofobia (sensibilidad a la luz): qué es, síntomas, causas, diagnóstico y tratamiento” (2022), en Asociación Española de Optometristas Unidos. Recuperado, agosto 20, 2022, en: <https://optometristas.org/fotofobia-sensibilidad-la-luz-que-es-sintomas-causas-diagnostico-y-tratamiento>
- “Get Involved” (s/f). National Scleroderma Foundation. Recuperado, mayo 25, 2022, en: <https://scleroderma.org/get-involved/>
- “Glosario de términos en seguridad social” (2015), en Comisión Americana de Organización y Sistemas Administrativos, de Biblioteca Digital de Seguridad Social. Recuperado, mayo 13, 2022, en: <http://biblioteca.ciess.org/glosario/>
- Hassan Mercedes Lidia (2015), *Consenso sobre Esclerodermia*, Sociedad Argentina de Dermatología. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://sad.org.ar/wp-content/uploads/2019/10/CONSENSO-ESCLERODERMIA.pdf>
- Hidalgo Tenorio Carmen (s/f), *Supervivencia de pacientes con esclerodermia: ¿Ha cambiado en los últimos 10 años?*, Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Recuperado, mayo 25, 2022, en: <https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/ponencias/ii-reunion-eas/Dra.%20Carmen%20Hidalgo%20Tenorio.pdf>
- Laborde Hugo Armando, Pablo Young (2012), “Historia de la esclerosis sistémica”, en *Gaceta Médica de México*. Recuperado, mayo 9, 2022, en: https://www.anmm.org.mx/GMM/2012/n2/GMM_148_2012_2_201-208.pdf
- “La supervivencia de los pacientes con esclerodermia ha mejorado en la última década” (2020), en Sociedad Española de Reumatología.

- Recuperado, agosto 20, 2022, en: <https://www.ser.es/la-supervivencia-de-los-pacientes-con-esclerodermia-ha-mejorado-en-la-ultima-decada/#:~:text=Hace%20unas%20d%C3%A9cadas%2C%20la%20supervivencia,puesto%20de%20manifiesto%20la%20Dra>
- Libe Aspe Unanue, González María y Gardeazábal J (2010), “Scleroderma (systemic sclerosis), en español: Esclerodermia (esclerosis sistémica)”, en *Piel. Formación Continuada en Dermatología*. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://www.elsevier.es/es-revista-piel-formacion-continuada-dermatologia-21-pdf-S021392511000211X>
 - Lozada Ana Cecilia (s/f), “¿Qué es la Reumatología?”, en Colegio Mexicano de Reumatología, A.C. Recuperado, mayo 9, 2022, en: <https://www.reumatologia.org.mx/pacientes.php>
 - “Lupus Eritematoso Sistémico (LES)” (2022), en Sociedad Española de Medicina. Recuperado, agosto 20, 2022, en: <https://www.fesemi.org/informacion-pacientes/conozca-mejor-su-enfermedad/lupus-eritematoso-sistemico-les#:~:text=El%20lupus%20eritematoso%20sist%C3%A9mico%20forma,de%20sus%20c%C3%A9lulas%20y%20%C3%B3rganos>
 - Marcela Gaviria Claudia, Beatriz Jiménez Sol, Gutiérrez Jorge (2014), *Morfea o esclerodermia localizada*, Universidad CES. Recuperado, mayo 25, 2022, en: https://revistasocolderma.org/sites/default/files/morfea_o_esclerodermia_localizada_0.pdf
 - Nitsche Alejandro (2012). “Raynaud, digital ulcers and calcinosis in scleroderma”, en *Reumatología Clínica*. Recuperado, mayo 26, 2022, en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1699258X12000903>
 - Piera-Velázquez Sonsoles, T. Derk Chris y A. Jiménez Sergio (2004), “Patogénesis de la esclerosis sistémica”, en *Revista Peruana de Reumatología*. Recuperado, agosto 20, 2022, en: https://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/reuma/v10_n3/a04.htm
 - Remedios Batista Susel Elisabet, Durán Marrero Karel, Hernández Martínez Alfredo, Grace Ramírez Salem y Eduardo Fermín Hernández (2021). *Esclerosis sistémica: aspectos etiopatogénicos, clínicos, terapéuticos y de supervivencia*, en *Investigaciones Medicoquirúrgicas*. Recuperado,

agosto 20, 2022, en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/invmed/cmq-2021/cmq212s.pdf>

- Rivera Terán Vijaya (s/f). *¿Qué es la escleroderma?*, Colegio Mexicano de Reumatología, A.C. Recuperado, mayo, 9, 2022, en: <https://www.reumatologia.org.mx/pacientes.php>
- Soto R. Martínez (2014). “Esclerodermia”, en *Revista Cubana de Medicina*. Recuperado, agosto 20, 2022, en: <http://www.revmedicina.sld.cu/index.php/med/article/view/766/624>
- “Treating Scleroderma” (s/f), en National Scleroderma Foundation. Recuperado, mayo 25, 2022, en: <https://scleroderma.org/treating-scleroderma/>

Anexo 1. Afecciones cutáneas

En las siguientes fotografías se muestran algunas de las repercusiones cutáneas de la esclerodermia en manos, codos, cara y boca.



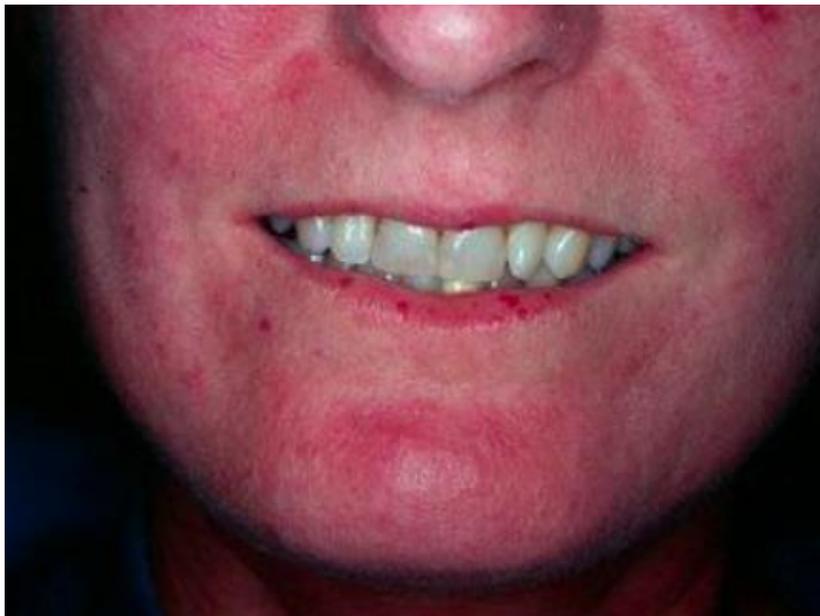
Aspe Unanue Libe, González Hermosa María Rosario, Gardeazábal García Jesús (2010), "Úlceras digitales y esclerodactilia en un paciente con síndrome de calcinosis, Raynaud, esofagitis, esclerodactilia y telangiectasias.", en *Piel. Formación continuada en dermatología*, Elsevier-País. Fotografía. Recuperada en: <https://www.elsevier.es/es-revista-piel-formacion-continuada-dermatologia-21>



Derma CDU. (s/f). "Calcinosis cutis". Fotografía. Recuperada en:
<https://dermacdu.cl/c/calcinosis-cutis/>



Rossi Marcos. (2019). "Microstomía en paciente con esclerodermia sistémica",
en ResearchGate. Fotografía. Recuperada en:
https://www.researchgate.net/figure/Figura-1-Microstomia-en-paciente-con-esclerodermia-sistemica-dermatowebudles_fig6_338236616



Esclerosis Sistémica. (s/f). “Microstomia y telangiectasias”, en HOOGSTR.

Esclerosis Sistémica. Fotografía. Recuperada en:

<https://doctorhoogstra.com/wiki/esclerosis-sistemica/>



Esclerosis Sistémica. (s/f). “Úlceras digitales”, en Hoogstr. Esclerosis Sistémica. Fotografía. Recuperada en:

<https://doctorhoogstra.com/wiki/esclerosis-sistemica/>



Vázquez Doval Francisco Javier. (2017). "Importantes zonas de necrosis por fenómeno de Raynaud.", en *Paso a paso*. Revista de la Asociación de Esclerodermia Castellón. Fotografía. Recuperada en:
<https://www.esclerodermia.es/img/revista7.pdf>