

Enfermedad pulmonar intersticial asociada a esclerodermia (SSc-ILD)

¿Qué es la enfermedad pulmonar intersticial asociada a esclerodermia?

La enfermedad pulmonar intersticial asociada a esclerodermia (scleroderma-associated interstitial lung disease, "SSc-ILD") es una enfermedad pulmonar crónica en la que el tejido cicatricial ("fibrosis") o la inflamación van aumentando en las paredes de los sacos alveolares de los pulmones en una persona con diagnóstico de esclerodermia (también denominada "esclerosis sistémica" [systemic sclerosis, "SSc"]).

La esclerodermia es una afección "autoinmunitaria". La palabra "autoinmunitaria" significa que el sistema inmunitario del cuerpo está causando inflamación y otros problemas en los propios órganos del cuerpo. Hay muchas enfermedades autoinmunitarias además de la esclerodermia, como el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide, la dermatomiositis, entre otras. En general, las personas que viven con esclerodermia tienen engrosamiento y endurecimiento de la piel en los dedos de las manos y otras partes del cuerpo. La esclerodermia también puede afectar a los riñones, al tracto gastrointestinal (GI) (especialmente al esófago) y a los pulmones.

Muchas personas con esclerodermia no tienen enfermedad pulmonar. Cuando la esclerodermia afecta a los pulmones, lo más frecuente es que provoque una de dos afecciones: ILD o hipertensión pulmonar. Algunas personas tienen ILD e hipertensión pulmonar. Las personas que toman medicamentos para tratar la esclerodermia que debilitan el sistema inmunitario (como micofenolato mofetilo, ciclofosfamida, rituximab y otros) también pueden desarrollar infecciones pulmonares, como neumonía.

¿Cuáles son los síntomas de la SSc-ILD?

La mayoría de las personas con SSc-ILD en etapa temprana no tendrán síntomas respiratorios o podrían tener una tos molesta. A medida que la enfermedad progresa, la falta de aire durante el ejercicio y las actividades diarias se vuelve frecuente. También son frecuentes la fatiga, la depresión y la ansiedad.

¿Qué causa la SSc-ILD?

Nadie sabe con certeza cuál es la causa de la esclerodermia o de la SSc-ILD.

¿Cómo se diagnostica la SSc-ILD?

Cuando un médico u otro proveedor de atención médica sospeche que un paciente tiene ILD, realizará pruebas que podrían incluir pruebas de la función pulmonar, una radiografía de tórax, análisis de sangre y una exploración por tomografía computarizada (computed tomography, CT) de alta resolución (también conocida como exploración por tomografía axial computarizada [computerized axial tomography, CAT]). Las pruebas de la función pulmonar miden cuánto aire pueden contener los pulmones. Cuanto más tejido cicatricial tengan los pulmones, menos aire contendrán. Los médicos también usarán un tipo especial de radiografía del tórax, denominada exploración por tomografía computarizada de alta resolución (high-resolution computed tomography, HRCT), que proporciona imágenes detalladas del pulmón. El tejido pulmonar saludable tiene un aspecto casi negro en una exploración por CT.

TIPO DE FIBROSIS PULMONAR	INDICIOS QUE USAN LOS MÉDICOS
Inducida por fármacos	Uso anterior o actual de amiodarona, nitrofurantoina, quimioterapia, metotrexato u otros fármacos que se sabe que afectan los pulmones
Inducida por radiación	Tratamiento anterior o actual con radiación en el pecho
Ambiental (denominada neumonitis por hipersensibilidad)	Exposición al moho, a animales o a otros desencadenantes
Autoinmunitaria (denominada relacionada con enfermedad del tejido conjuntivo)	Inflamación de las articulaciones, cambios en la piel (en particular, en los dedos de las manos y la cara), sequedad en los ojos o la boca, resultados anómalos en los análisis de sangre
Ocupacional (denominada neumoconiosis)	Exposición anterior o actual a polvos, fibras, gases o vapores que pueden producir PF (como asbesto, carbón, sílice y otros)
Idiopática	Cuando no se puede identificar una causa

El tejido cicatricial y la inflamación aparecen de color gris o blanco. El engrosamiento o endurecimiento de la piel en los dedos de las manos, los brazos, la cara o el cuello son indicios importantes de que podría haber esclerodermia. Otros cambios determinados en las yemas de los dedos también pueden ayudar a identificar a alguien que tiene esclerodermia. Los análisis de sangre, como un anticuerpo antinuclear (antinuclear antibody, "ANA") y un anticuerpo anti-Scl70, también pueden ayudar a identificar la esclerodermia. En la mayoría de los casos, un especialista en enfermedades autoinmunitarias (un reumatólogo) ayudaría a establecer un diagnóstico de esclerodermia.

¿Cómo se trata la SSc-ILD?

No existe una mejor manera de tratar la SSc-ILD. Para algunos pacientes, un control sin terapia es lo adecuado. Para otros, se utilizan medicamentos inmunodepresores (que inhiben el sistema inmunitario), como micofenolato mofetilo, ciclofosfamida o azatioprina. El **nintedanib** es un medicamento antifibrótico que puede retrasar el progreso de la SSc-ILD.

El **trasplante de pulmón** es un tratamiento adecuado para algunas personas que viven con SSc-ILD. Es importante hacer una evaluación temprana para el trasplante de pulmón, ya que el proceso implica una serie de citas para proporcionar al paciente información sobre el trasplante y determinar si es un candidato adecuado.

La **rehabilitación pulmonar**, el **oxígeno suplementario**, dejar de fumar y las vacunaciones de rutina (como la vacunación contra la gripe y la neumonía) son partes importantes de vivir con SSc-ILD.

Puede obtener más información sobre el oxígeno suplementario en pulmonaryfibrosis.org/oxygen.

Puede obtener más información sobre la rehabilitación pulmonar en pulmonaryfibrosis.org/pulmonaryrehab.

¿Cuál es mi pronóstico?

El pronóstico en la SSc-ILD es muy variable. Algunos casos permanecen estables, mientras que otros empeoran con el paso del tiempo. La tasa de progreso puede variar y ser lenta durante años y rápida en otros momentos. El progreso de la ILD puede provocar insuficiencia pulmonar (medicamento denominada "insuficiencia respiratoria"), que es una afección potencialmente mortal. Nadie puede predecir exactamente cuánto tiempo vivirá con la SSc-ILD. Cada persona es diferente. Su médico puede darle información más detallada sobre su pronóstico.

¿Hay terapias experimentales disponibles?

Puede buscar estudios de investigación más cerca de su área en nuestro buscador de ensayos clínicos de la PFF en trials.pulmonaryfibrosis.org.

Otros recursos

[Fundación de la Esclerodermia \(Scleroderma Foundation\)](#)

Agradecimientos

La Pulmonary Fibrosis Foundation agradece a las siguientes personas por su ayuda en la redacción y revisión de esta ficha técnica:

Dr. David J. Lederer, MD, MS

Exasesor Médico Superior de la PFF, Educación y Concientización