



CONSEJO GENERAL DE ENFERMERÍA DE ESPAÑA

GUÍA DE CUIDADOS

DE LAS LESIONES CUTÁNEAS/ÚLCERAS EN PERSONAS CON ESCLEROSIS SISTÉMICA



Consejo General de Colegios Oficiales
de Enfermería de España



GRUPO NACIONAL PARA EL ESTUDIO Y ASESORAMIENTO
EN ÚLCERAS POR PRESIÓN Y HERIDAS CRÓNICAS



Sociedad Española de Reumatología | GTESER
Grupo de trabajo de Enfermería en Reumatología



INSTITUTO ESPAÑOL
DE INVESTIGACIÓN
ENFERMERA

GUÍA DE CUIDADOS DE LAS

LESIONES CUTÁNEAS/ÚLCERAS EN PERSONAS CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

Edita:

Consejo General de Colegios Oficiales de Enfermería de España. 2025

ISBN: 978-84-09-74272-1

Deposito legal: M-23529-2025

Autoras



Marta Rodríguez Álvarez Enfermera de reumatología del Hospital Universitario de Burgos. Coordinadora del GTESER y miembro de la SER.



Susana P. Fernández Sánchez Enfermera Gestora de Casos de la Unidad Funcional de Enfermedades Sistémicas de Reumatología del Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. Miembro del GTESER, del EASSER, SER, del INFEREUCAT y de la GNEAUUPP.



Rosa M. Serrano Lora. Enfermera del Hospital Universitario Germans Trías i Pujol. Badalona. Barcelona. Miembro del GTESER, SER y del INFEREUCAT.



Isabel Balaguer Trull Enfermera del Servicio de Reumatología y Metabolismo Óseo. Hospital General Universitario de Valencia. Miembro del GTESER, SER y del GESVR.



Imma Perez Nadales. Enfermera del Hospital Universitari MutuaTerrassa. Barcelona. Miembro del GTESER, INFEREUCAT y SER.



Amparo López Esteban. Enfermera de Reumatología HGU Gregorio Ma-rañon. Madrid. Miembro de GTESER, SER y ESORCOM



Idoya Piudo de Blas. Enfermera del Servicio de Reumatología del Hospi-tal Universitario de Navarra. Miembro del GTESER y de la SER.

Revisores



Ivan Castellví. Jefe de Sección en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Servicio de Reumatología. Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. Miembro del EUSTAR, Scleroderma Clinical Trials Consortium y World Scleroderma Foundation. Y miembro del Comité Científico de la Asociación Española de Esclerodermia, de EASSER, de la SER y de la Sociedad Catalana de Reumatología.



Emilia Mateo Marín. Enfermera de Atención Primaria del EAP Suria. Enfermera referente de heridas del territorio de Cataluña Central. Miembro consultor del GNEAUPP.



Juan José Alegre Sancho. Jefe de Sección de Reumatología. Hospital Universitari Dr Peset. València. Miembro del EUSTAR, EASSER, Eco-SER, de la SER y de la Sociedad Valenciana de Reumatología



Inmaculada Torner Hernández. Enfermera de Reumatología. Hospital Universitario Dr Peset. Valencia. Miembro de la SER y de la Sociedad Valenciana de Reumatología.

Fotografía de portada: Berta Magallares

ÍNDICE

Presentación	9
Prólogo	13
Prefacio	15
1. Introducción del documento y objetivo	17
2. Esclerosis Sistémica	21
3. Lesiones cutáneas y úlceras características en la ES	35
4. Tratamiento farmacológico sistémico en las úlceras por ES	47
5. Tratamiento quirúrgico y otros tratamientos	55
6. Tratamiento no farmacológico cutáneo en la ES	61
7. Tratamiento local de las úlceras en personas con ES	69
8. Calcinosis	81
9. Atención de enfermería en la persona con esclerosis cutánea	91
10. Casos prácticos de curas de enfermería en personas con esclerosis sistémica	107
11. Bibliografía	119

Presentación

La razón de ser de la Sociedad Española de Reumatología son las personas con enfermedades reumáticas. Es decir, procurar la mejor atención posible a los pacientes, de una manera integral, con el objetivo de hacer sus vidas más fáciles y plenas. Para ello, la colaboración multidisciplinar e interdisciplinar con otros profesionales sanitarios, resulta imprescindible para aportar valor, calidad y excelencia al manejo de estas patologías.

El papel de la Enfermería en la Reumatología ha crecido de forma decisiva en los últimos años, adquiriendo un carácter capital y necesario que complementa, sin lugar a duda, la labor de los reumatólogos y reumatólogas. Ese plus, que sólo puede darnos la enfermera de Reumatología, ha cambiado los estándares de cuidado integral del paciente, algo que se hace especialmente necesario en patologías tan complejas como la esclerosis sistémica.

Sólo los pacientes con esclerosis sistémica saben el sufrimiento que les provocan las úlceras digitales. La merma en su vida familiar, laboral y bienestar emocional exige una respuesta protocolizada y de alto nivel, donde médicos, enfermeras y otros profesionales actúen en perfecta coordinación. Junto con las asociaciones de pacientes, la fuerza de la Reumatología es imparable.

Este magnífico trabajo del Grupo de Enfermería de la SER (GTESER) marca el camino que debemos seguir en nuestra incansable búsqueda de un futuro mejor para los pacientes con esclerodermia y, por extensión, para todas las personas que, en nuestro país, padecen una enfermedad reumática.

Enhorabuena y gracias por vuestra labor, tan necesaria como transformadora.

Dr. Marcos Paulino Huertas
Presidente de la Sociedad Española de Reumatología

Preámbulo

Con el propósito de seguir cumpliendo uno de los objetivos fundamentales del Consejo General de Enfermería, que es la difusión del conocimiento científico para avalar la práctica clínica, tenemos el placer de presentar este documento Cuidados de Enfermería de las Lesiones Cutáneas/Úlceras en personas con Esclerosis Sistémica (ES).

La ES consiste en un trastorno del tejido conectivo de carácter autoinmune, cuyo origen y complejidad no se conocen completamente. El tejido conectivo juega un papel principal en la protección, unión y soporte de diferentes tejidos y órganos del cuerpo humano. Por tanto, su alteración tiene un efecto negativo en la función de los órganos y sistemas, dando lugar a complicaciones que limitan de forma significativa la calidad de la vida de las personas afectadas. Los trastornos del tejido conectivo pueden ser de tipo genético, como los síndromes de Marfan, Ehlers-Danlos y la osteogénesis imperfecta, o de tipo autoinmune, que representan a una serie de síndromes como el lupus o la ES. Las características clínicas comunes de estos trastornos incluyen inflamación, dolor, rigidez y alteraciones estructurales y funcionales en la piel, la visión y en el sistema musculoesquelético.

La ES tiene una prevalencia en España de entre 0,5 y 2 casos por cada 10.000 personas, con una mortalidad de 1,87 a 2,47 por millón de habitantes. Su distribución presenta diferencias por sexo, afectando más a mujeres, y por localización geográfica, siendo más prevalente en regiones del norte peninsular. La falta de conocimiento sobre sus causas y su carácter multisistémico hacen que la ES se considere un problema de salud relevante en la sociedad, dado el impacto que tiene en la calidad de vida de las personas afectadas y las limitaciones que ocasiona en sus actividades de la vida diaria, en el rol social y en su salud mental.

La ES, por tanto, es un trastorno asociado a varios problemas reales y potenciales en las personas, cuyo abordaje requiere el consumo de medicamentos y precisa de sistemas de seguimiento accesibles de forma prolongada. En este contexto es donde las enfermeras tienen un papel principal, en la atención centrada en las personas con ES.

Aunque hoy en día no se puede evitar la aparición de ES en las personas, la prevención de las complicaciones derivadas de su curso clínico y de su abordaje terapéutico son aspectos donde las enfermeras tienen un papel relevante mediante la actuación sobre los hábitos de vida. En este sentido, la educación para la salud en la promoción del autocuidado y de los hábitos saludables parecen ser dos componentes estratégicos principales, siendo las enfermeras/os referentes en el cuidado de la piel.

No obstante, aún existe cierto grado de variabilidad en la práctica enfermera, lo que limita los beneficios de su actuación en la salud de las personas con ES. Es por ello que se deben aunar esfuerzos para que la actuación estandarizada de la enfermera esté presente a lo largo del proceso de atención a las personas con ES y sus familiares, optimizando así los recursos disponibles para poder adaptarse a sus necesidades asistenciales. En este sentido, este documento constituye una herramienta de consulta indispensable para su práctica habitual, ya que aporta la información necesaria para dar apoyo en sus estrategias preventivas, así como en la identificación de problemas asociados a la ES y en la aplicación adecuada de los tratamientos, los cuidados y el seguimiento que precisan las personas afectadas.

Dr. Diego Ayuso Murillo.

Secretario General

Consejo General de Colegios Oficiales de Enfermería de España

Prólogo

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune crónica y compleja caracterizada por fibrosis de la piel y los órganos internos, vasculopatía progresiva y disfunción del sistema inmunológico. Dentro de sus manifestaciones clínicas, el fenómeno de Raynaud, las úlceras digitales y la calcinosis representan una de las complicaciones más discapacitantes y frecuentes, llegando a presentarse incluso en más del 50% de los pacientes.

Las úlceras digitales en la esclerosis sistémica surgen como resultado de la isquemia crónica secundaria a la disfunción microvascular. Estas lesiones son muy dolorosas, de cicatrización prolongada y puede complicarse con infecciones o necrosis, con un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes.

Como enfermeras, es fundamental realizar una vigilancia y control de estas lesiones con un enfoque integral, tanto en el control de la evolución de la cura, como en el manejo del dolor, promoviendo el autocuidado, mejorando la adherencia al tratamiento prescrito, farmacológico y no farmacológico. La identificación precoz de signos de infección, necrosis u otras complicaciones, permite mejorar los resultados clínicos y la calidad de vida de los pacientes.

Esta guía ha sido diseñada con el objetivo de proporcionar a los profesionales de enfermería una herramienta práctica y basada en la evidencia para el manejo eficaz de las úlceras digitales en la esclerosis sistémica.

Un saludo Grupo de Trabajo de Enfermería de la Sociedad Española de Reumatología (GTESER)

Marta Rodríguez Álvarez (Coordinadora del GTESER)
J. Andrés Lorenzo Martín (Secretario GTESER)

Prefacio

En nombre de la Asociación Española de Esclerodermia, quiero expresar nuestro más sincero agradecimiento a la SER y al GTESER por su compromiso y dedicación en la elaboración de esta guía de cuidados de úlceras digitales en la esclerodermia. Para los pacientes que sufrimos esta condición, las úlceras digitales representan un desafío continuo, no solo por su complejidad, sino también por la constante necesidad de cuidados adecuados para evitar complicaciones.

Desde la AEE llevamos años reivindicando un protocolo preciso y acreditado para el tratamiento de las úlceras digitales en las personas con esclerosis sistémica por la frecuencia y gravedad que pueden llegar a tener. Este documento, que será distribuido entre los profesionales de enfermería, es una herramienta de incalculable valor para garantizar que los cuidados sean eficaces, integrales y adaptados a las necesidades específicas de cada paciente. La formación y el conocimiento constantes son fundamentales para mejorar la calidad de vida de quienes padecen esta enfermedad, y esta guía constituye un paso importante en ese camino.

Agradecemos profundamente la labor incansable de los profesionales de enfermería, cuya dedicación y empatía son fundamentales en el tratamiento de esta enfermedad. También los animamos a seguir trabajando junto a las asociaciones de pacientes, como la nuestra, para seguir avanzando juntos en el cuidado y atención de esta enfermedad. Este esfuerzo conjunto es crucial para lograr una atención de calidad y optimizar los resultados en el tratamiento de las úlceras digitales.

Gracias por su apoyo continuo y por trabajar junto a nosotros en la mejora de la atención a nuestros pacientes.

Con gratitud y esperanza,

Alfonso Sánchez Lorite
Presidente de la Asociación Española de Esclerodermia (AEE)

Introducción del documento y objetivo

1

1. INTRODUCCIÓN DEL DOCUMENTO Y OBJETIVO

Introducción:

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad crónica poco conocida entre los profesionales sanitarios y en la sociedad. Entre sus manifestaciones clínicas están las lesiones cutáneas y las ulceraciones típicas que pueden ser múltiples, recurrentes y/o recidivantes provocando un gran impacto en la calidad de vida de las personas que la padecen y su entorno. El cuidado de estas lesiones requiere, en muchas ocasiones y por su difícil cicatrización, de un manejo multidisciplinar entre diferentes niveles asistenciales y diferentes especialidades. Debe tenerse siempre presente la importancia del abordaje del dolor que provocan, pudiéndose complicar en forma de isquemia digital crítica, paroniquia, infección, gangrena, osteomielitis e incluso pérdida o amputación de la extremidad afecta.

Objetivo:

El objetivo de este documento no es otro que el de profundizar en el conocimiento y en las habilidades para el manejo de lesiones cutáneas y ulceraciones en las personas con esclerosis sistémica. Nuestra mayor satisfacción es que la enfermería, en cualquier de sus disciplinas, conozca la singularidad de estas personas y sus lesiones y poder así mejorar la calidad de sus cuidados.

En el documento se presentarán en profundidad las siguientes ideas clave:

- La Esclerosis Sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune muy heterogénea caracterizada por vasculopatía, alteraciones inmunes y por manifestar fibrosis de la piel y de algunos órganos internos.
- El fenómeno de Raynaud es el síntoma más precoz y está presente en la gran mayoría de los pacientes con ES.
- La esclerodactilia que pueden presentar estas personas se define como el engrosamiento y endurecimiento de la piel y los tejidos blandos de las manos y los pies. La clasificación más aceptada divide la ES en dos grandes grupos: ES con afección cutánea limitada y ES con afección cutánea difusa.
- El tratamiento debe individualizarse en cada persona según las manifestaciones o complicaciones que presente.

- Las personas con ES presentan frecuentemente lesiones cutáneas que pueden llegar a ulcerarse.
- Las lesiones típicas en ES pueden ser múltiples, recurrentes y/o recidivantes lo que provoca un gran impacto en la calidad de vida de las personas.
- Es esencial abordar con medidas farmacológicas el dolor que provocan; que en su mayoría es intenso.
- Las úlceras en ES necesitan de una valoración y manejo preferentes porque se pueden complicar en isquemia digital crítica, paroniquia, infecciones, gangrena, osteomielitis y pérdida o amputación.

Esclerosis sistémica

2

2. ESCLEROSES SISTÉMICA

Definición y clasificación:

La esclerodermia es un término derivado del griego que viene de “eskleros” que significa duro y de “dermis” que es piel: piel dura. El término esclerodermia engloba, por tanto, todas las enfermedades que cursan con endurecimiento de la piel.

En la Tabla 1 se describen las enfermedades que se engloban con el término esclerodermia.

TIPOS DE ESCLEROERDRIA	
Síndromes esclerodermiformes	Tóxicos: sílice, disolventes orgánicos, aceite de colza,
	Metabólicos: porfiria, esclerodermia <i>diabeticorum</i> .
	Inmunológicos: enfermedad injerto contra huésped.
	Síndromes paraneoplásicos (cánceres que simulan esclerodermia).
Esclerodermia localizada (sólo afecta a la piel)	Morfea aislada. Esclerodermia lineal.
Esclerodermia generalizada (afecta a la piel y a órganos internos)	Esclerosis Sistémica.

Elaboración propia

La Esclerosis Sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune muy heterogénea caracterizada por vasculopatía y alteraciones inmunes y por manifestar fibrosis de la piel y algunos órganos internos.

La clasificación más aceptada divide la ES en dos grandes grupos, cada uno de ellos con un perfil propio de anticuerpos, manifestaciones orgánicas y hallazgos en la capilaroscopia.¹

El primer grupo es la ES con afección cutánea limitada (EScl), que se caracteriza por:

- Endurecimiento de las zonas acras (distales): de dedos de las manos al codo y de dedos de los pies a rodillas y en cara.
- La afectación de la piel aparece lentamente a lo largo de los años.
- Las complicaciones a otros órganos son menos frecuentes y tardías (10-15 años), principalmente hipertensión arterial pulmonar y enfermedad gastrointestinal con mala absorción y episodios suboclusivos.
- Es característico el síndrome de C.R.E.S.T. (término actualmente en desuso): acrónimo que engloba:

C de calcinosis en referencia a las formaciones de nódulos de calcio en los tejidos

R de fenómeno de Raynaud

E de afectación esofágica

S de esclerodactilia; engrosamiento y endurecimiento de la piel y tejidos blandos de las manos y pies.

T de formación de telangiectasias también llamadas arañas vasculares provocadas por la dilatación de los pequeños vasos sanguíneos en la piel o en las membranas mucosas.

La Figura 1 proporciona un resumen gráfico de lo descrito anteriormente para mejorar la comprensión de todos los conceptos que se describen en la EScl.

FIGURA 1. CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES DE LA ES CON AFECCIÓN CUTÁNEA LIMITADA¹

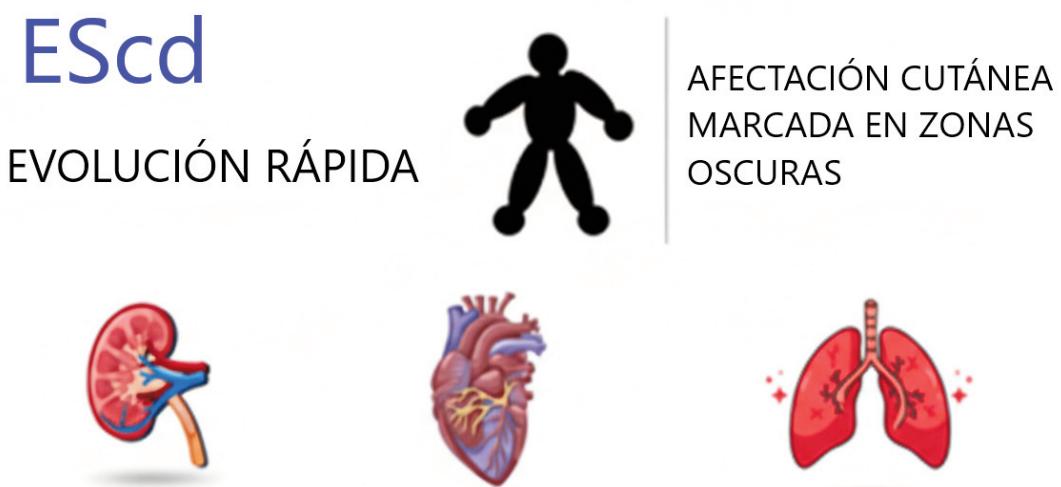


Fuente: Elaboración propia GTESER.

El segundo grupo es la ES con afección cutánea difusa (EScd), que se caracteriza por (Figura 2):

- Engrosamiento de la piel del tronco y/o regiones proximales de miembros (además de las partes distales)
- La afectación de la piel suele aparecer rápidamente a lo largo de semanas o meses, y la afección visceral es precoz, paralela a la dérmica, y principalmente en pulmón, corazón y riñón.

FIGURA 2. CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES DE LA ES CON AFECCIÓN CUTÁNEA DIFUSA¹



Fuente: Elaboración propia GTESER.

Sin embargo y dado que la afección cutánea no es universal o en algunos casos tarda en hacerse evidente, también se aceptan otro grupo de clasificación clínica de los pacientes:

- Esclerosis sistémica sin esclerodermia: aparece en aquellas personas que presentan afección visceral de la enfermedad sin presentar clínica cutánea fibrosante.

Además, se puede considerar también a las personas que presentan fenómeno de Raynaud, anticuerpos específicos de la enfermedad y/o alteraciones capilaroscópicas sugerivas como esclerosis sistémica precoz, recomendando en estos casos un estudio y seguimiento para descartar la presencia de la enfermedad.

Epidemiología:

La incidencia y la prevalencia de la ES varían según la zona, siendo más prevalente en Estados Unidos que en Europa (242 casos por millón de adultos y año, y 80-150 casos, respectivamente).¹ La incidencia es de 1 a 20 casos por millón de habitantes al año siendo más frecuente en mujeres que en varones con una proporción de 5 a 1 y un pico de incidencia de 30 a 50 años.¹

Etiología:

La etiología es desconocida. Sin embargo, ha sido relacionada con factores genéticos y ambientales.

Signos y síntomas:

La ES tiene una clínica y una evolución muy variable. No suele cursar en brotes.

Afectación general: astenia, malestar general y/o pérdida de peso.

Afectación vascular: el fenómeno de Raynaud es el síntoma más precoz y está presente en la gran mayoría de personas con ES. Este fenómeno se caracteriza por episodios vasoespásticos en zonas acras (principalmente en manos y pies) con palidez, seguida de cianosis por la isquemia y finalmente hiperemia por reperfusión. Este fenómeno produce una isquemia crónica que provoca cambios: los dedos se afilan y aparecen úlceras características de la ES (Figura 3).

FIGURA 3. ÚLCERAS TÍPICAS EN PACIENTES CON ES



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Equipo de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

En la piel también se pueden observar telangiectasias (ver Figura 1).

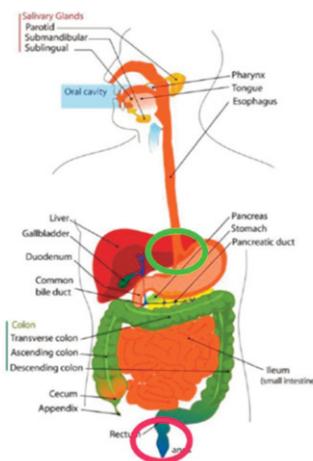
Afectación cutánea: Si bien en la EScl se produce engrosamiento lentamente progresivo, en la EScd el endurecimiento dérmico progresa rápidamente en semanas o meses y, frecuentemente se acompaña de prurito. La extensión de la afectación cutánea se asocia a la supervivencia. Es frecuente la microstomía - “boca pequeña”, por afectación de la piel perioral. Es frecuente la calcinosis (depósito subcutáneo de cristales de hidroxapatita en zonas de roce).

Afectación musculoesquelética: las manifestaciones más frecuentes son artralgias, artritis, tendinopatía, las contracturas en flexión de los dedos de las manos secundarias a la fibrosis y miopatía en forma de mialgias y debilidad muscular. La afectación articular aparece en más de la mitad de los casos con artralgias y rigidez matutina. Debido a la isquemia digital crónica puede aparecer resorción ósea de las falanges distales (acroosteólisis).

Afectación gastrointestinal: puede afectar a todo el tubo digestivo. Figura 4

FIGURA 4. MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES EN PACIENTES CON ES.

- **Manifestaciones ORALES:** microstomía, xerostomía, disfagia secundaria a sequedad
- **ESÓFAGO:** disminución del peristaltismo, incompetencia del esfínter inferior
- **ESTÓMAGO:** paresia gástrica, ectasia vascular antral
- **INTESTINO DELGADO:** sobrecrecimiento bacteriano, malabsorción
- **INTESTINO GRUESO:** estreñimiento, pseudodivertículos, angiodisplasias
- **ESFÍNTER ANAL:** atrofia e incompetencia del esfínter anal interno
- **HÍGADO:** colangitis biliar primaria



Fuente: Castellví Barranco y Carreira Delgado²

Afectación intersticial y pulmonar: es la principal causa de morbilidad y mortalidad en las personas con ES, aparece en el 35-60% de los casos¹, y es más frecuente en la ESc difusa y más grave en fumadores. Cursa con disnea progresiva y tos seca.

Hipertensión arterial pulmonar (HAP): no está asociada a alteración parenquimatosa. Aparece hasta en 15-20% de las personas afectadas¹, principalmente en la ESc limitada de larga evolución. Cursa con disnea intensa y rápidamente progresiva.

Afectación cardíaca: se detecta en el 15% de las personas afectadas¹, especialmente en la ESc difusa. Es secundaria a fibrosis en el miocardio y el sistema de conducción, y se asocia a mal pronóstico.

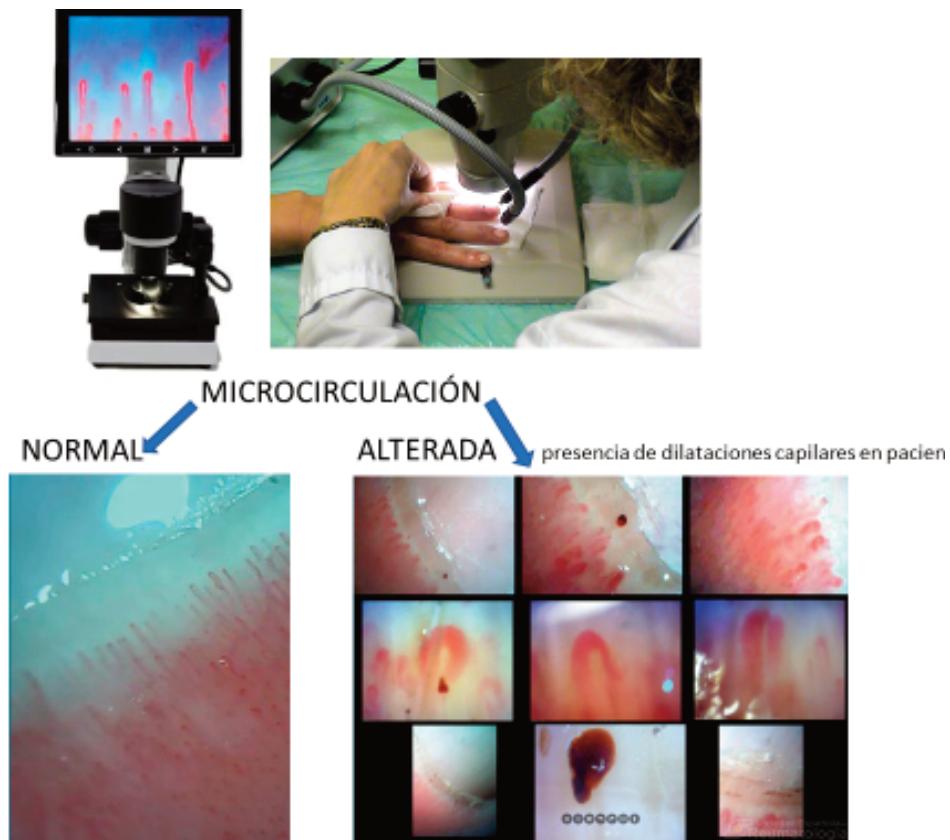
Afectación renal: la llamada crisis renal esclerodérmica aparece en el 5-10% de las personas afectadas, casi exclusivamente en ESc difusa y en los primeros 4 años de enfermedad. Generalmente cursa con instauración de hipertensión arterial maligna acompañada de insuficiencia renal rápidamente progresiva¹. En personas con ES que tomen glucocorticoides se aconseja monitorizar la presión arterial para detectar una posible crisis renal.

Diagnóstico

El diagnóstico es sencillo cuando la enfermedad está evolucionada. En los casos precoces, el diagnóstico suele ser más complicado ya que los síntomas iniciales suelen ser inespecíficos. Por este motivo, el diagnóstico precoz ha de basarse en la sintomatología y en pruebas complementarias como la búsqueda de anticuerpos específicos, alteraciones de la capilaroscopia y otros exámenes complementarios que permitan identificar precozmente la afectación orgánica.

La capilaroscopia es una técnica sencilla, no invasiva, rápida y de bajo coste que permite evaluar el estado de la microcirculación en el lecho ungueal. Esta prueba permite visualizar, entre otras, la existencia de dilataciones capilares, megacapilares o hemorragias. Para la realización de esta prueba se aconseja que 15 días antes no se realice la manicura ni se pinten las uñas (Figura 5).

FIGURA 5. CAPILAROSCOPIA EN PACIENTES CON ES.



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Fondo de imágenes de la SER.

Tratamiento

Actualmente no disponemos de un fármaco modificador de la enfermedad, por lo que el tratamiento debe individualizarse en cada paciente según las manifestaciones o complicaciones que presente.

Los tratamientos farmacológicos más frecuentes según las Recomendaciones de la *European Alliance of Associations for Rheumatology* (EULAR) 2023 para las diferentes manifestaciones se describen en la tabla 1.

TABLA 1. TRATAMIENTOS FARMACOLÓGICOS SEGÚN RECOMENDACIONES DE LA EULAR 2023³

Manifestación	Tratamiento farmacológico	Indicación	Vigilar
Fenómeno de Raynaud (FR)	1 ^a línea: calcioantagonistas dihidropiridínicos (nifedipino, amlodipino, nicardipino...). Inhibidores PDE5 (sildenafil, tadalafil) Iloprost EV	Tratamiento de primera línea. Casos graves y fallo a vasodilatadores orales.	Control de presión arterial.
Úlceras isquémicas (FR crónico)	Inhibidores PDE5 (sildenafil, tadalafil) y/o prostanoïdes endovenosos (ilo prost). Bosentán	Curación de úlceras activas Prevención de úlceras (reducir la aparición de nuevas úlceras)	
Hipertensión arterial pulmonar (HAP)	Combinar: iPDE5 y antagonistas del receptor de la endotelina (bosentán, ambrisentán, macitentán) Epoprostenol EV Análogos o agonistas de la prostaciclina (ilo prost, treprostinil, seleipag)	Tratamiento de primera línea Grados avanzados de HAP	

Fibrosis cutánea

Metotrexato (1B),
micofenolato
de mofetilo y/o rituximab

Tocilizumab

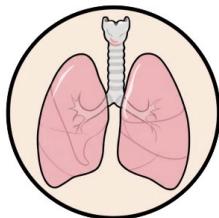


Afectación pulmonar intersticial

Micofenolato de
mofetilo, ciclofosfamida
o rituximab.

Nintedanib solo o en
combinación con
micofenolato

Tocilizumab

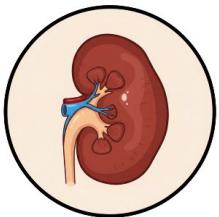


**Crisis renal
esclerodérmica**

IECAs (captopril,
enalapril)

Su inicio ha de ser
inmediato tras el
diagnóstico de crisis
renal esclerodérmica.

En los pacientes con
ES en tratamiento con
glucocorticoides es
necesario el control de la
PA para una detección
precoz de una posible
crisis renal.



**Afectación
gastrointestinal**



Inhibidores de la bomba de protones.

Indicados en Enfermedad por reflujo gastroesofágico, úlceras o estenosis esofágicas.

Procinéticos (domperidona, cisaprida, metoclopramida)

Indicados en Problemas de motilidad sintomáticos.

Antibioterapia cíclica (rifaximina, trimetoprim sulfametoazol, ciprofloxacino, metronidazol)

Indicados en Sobrecrecimiento bacteriano.

**Afectación
musculoesquelética**



Metrotexato

Elaboración propia.

Fuente: Adaptado de Del Galdo et al.³

Lesiones cutáneas y úlceras características en la ES

3

3. LESIONES CUTÁNEAS Y ÚLCERAS CARACTERÍSTICAS EN LA ES

Singularidades de las lesiones y úlceras típicas de ES:

Las personas con ES presentan de forma frecuente lesiones cutáneas que pueden llegar a ulcerarse.⁴⁻⁸

Definiéndose ulceración como una pérdida de sustancia que afecta la epidermis, la membrana basal y la dermis, y con frecuencia las estructuras cutáneas más profundas.⁶

Las lesiones típicas en ES pueden ser múltiples, recurrentes y/o recidivantes lo que provoca un gran impacto en la calidad de vida de los pacientes. Es esencial abordar con medidas farmacológicas el dolor que provocan; que en su mayoría es intenso.

Estas úlceras pueden convertirse en crónicas o de difícil cicatrización (tiempo mayor a 6 semanas) y requerir un manejo multi e interdisciplinario; cooperación entre médicos, enfermeras especializadas y otros profesionales de la salud afines para garantizar un tratamiento adecuado y brindar educación al paciente. Sin olvidar, que necesitan de una valoración y manejo preferentes porque se pueden complicar en isquemia digital crítica, paroniquia, infecciones, gangrena, osteomielitis y pérdida o amputación.

Clasificación según su localización y mecanismo patogénico:

Las lesiones cutáneas en la ES se han clasificado según su localización y mecanismo patogénico en (Figura 6)⁹:

FIGURA 6. ÚLCERAS CUTÁNEAS EN ESCLEROSIS SISTÉMICA.



UD: Úlcera digital; UC: Úlcera cutánea.

Fuente: Giuggioli et al.⁹

Úlceras digitales: Dedos de las manos; concretamente en la zona del pulpejo y la zona cercana a las uñas de dedos de las manos y dedos de los pies.

FIGURA 7. ÚLCERAS DIGITALES



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Lesiones cutáneas ulceradas de la prominencia ósea: El desarrollo de úlceras en prominencias óseas como las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas y los codos se debe a traumatismos repetitivos en los sitios de contracturas crónicas. El tejido que recubre estos sitios suele ser atrófico y avascular, lo que conduce a una mala cicatrización.

FIGURA 8. LESIONES ULCERADAS EN ZONAS DE PROMINENCIA ÓSEA INTERFALÁNGICA.



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

FIGURA 9. LESIONES ULCERADAS EN OTRAS ZONAS DE PROMINENCIA ÓSEA.



Z. MALEOLO EXTERNO PERONEAL

Z. APÓFISIS ESTILOIDES DEL CÚBITO

Z. METACARPOFALÁNGICA

Z. CRESTA TIBIAL

Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

- **Lesiones cutáneas ulceradas por calcinosis.**^{9,10} Los pacientes con ES también son propensos a desarrollar ulceración en los sitios de calcinosis subyacente. Se cree que el trauma repetitivo contribuye a la calcinosis, ya que se localiza preferentemente en la

mano dominante y otros sitios acrales. Debido a la vasculopatía obliterativa proliferativa subyacente en la esclerosis sistémica, existe un deterioro en la angiogénesis compensatoria en los sitios del trauma, lo que los hace más susceptibles a las ulceraciones

FIGURA 10. LESIONES CUTÁNEAS POR CALCINOSIS SUBYACENTE.



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

FIGURA 11. LESIONES CUTÁNEAS ULCERADAS POR CALCINOSIS SUBYACENTE.



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

FIGURA 12. CALCINOSIS OBSERVADAS EN RADIOGRAFÍAS.



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

- **Lesiones cutáneas ulceradas en extremidad inferior:** Localizadas de la rodilla hacia el tobillo y pie.

FIGURA 13. LESIONES CUTÁNEAS ULCERADAS EN EXTREMIDAD INFERIOR.



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Lesiones cutáneas/ úlceras digitales que se presentan con gangrena: Localizadas en los dedos de las manos o de los pies. La vasculopatía subyacente en la esclerosis sistémica y el vasoespasmo recurrente debido al fenómeno de Raynaud contribuyen al daño isquémico que conduce a la formación de úlceras digitales en la punta de los dedos. La activación plaquetaria es una característica destacada de la vasculopatía asociada a la esclerodermia, que, a su vez, conduce a una trombosis intraluminal que desempeña un papel crucial en el desarrollo de estas úlceras. Estas lesiones isquémicas pueden ser localizadas y revascularizadas con lo que requerirán de una cura en ambiente húmedo; salvo en aquellas úlceras isquémicas extensas y sin revascularización, en las que el tratamiento de la úlcera será la cura seca (abordado en el capítulo 7).

FIGURA 14. LESIONES ISQUÉMICAS



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

FIGURA 15. LESIONES ISQUÉMICAS



Fuente: Elaboración propia con imágenes del Servicio de Reumatología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

También pueden observarse en personas con ES otro tipo de lesiones con pérdida de sustancia superficial como pueden ser; abrasiones y fisuras, así como cicatrices digitales con fóveas e hiperqueratosis subungueal.

• **Otras úlceras:**

No todas las úlceras que presentan las personas con ES son las típicas de la ES, pueden presentar cualquier otro tipo; es decir: úlceras por presión, por humedad, venosas, neuropáticas, etc. que van a requerir un manejo siguiendo las recomendaciones para los cuidados específicos al tipo de lesión específica sin olvidar, que las personas con ES por las características de su patología y el uso de inmunosupresores hacen más difícil la cicatrización de todo tipo de úlceras.

Tratamiento farmacológico sistémico en las úlceras por ES

4

4. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO SISTÉMICO EN LAS ÚLCERAS POR ES

Las úlceras isquémicas son una complicación del daño microvascular de la ES. Se trata de una manifestación muy frecuente que ocurre en más del 50% de las personas afectadas, considerándose un marcador de enfermedad grave y predictor de mortalidad.

El manejo de estas úlceras debe realizarse por un equipo multidisciplinar y de forma integral, aplicando las medidas no farmacológicas (abordadas en el capítulo 6), los cuidados locales de las úlceras (abordados en el capítulo 7) y el tratamiento farmacológico sistémico.

El objetivo primordial del tratamiento farmacológico sistémico es mejorar el flujo sanguíneo que facilitará tanto la epitelización de las úlceras como la prevención de sus recurrencias, con el fin de mejorar clínica, función y calidad de vida de las personas.

Existen una serie de terapias farmacológicas eficaces disponibles tanto para prevenir como para tratar las úlceras, con el objetivo de promover su cicatrización, evitando la necrosis y la necesidad de amputación.

Tratamientos vasoactivos

Existen diversos fármacos vasoactivos que han mostrado utilidad para prevenir o tratar las úlceras isquémicas. Se trata de medicamentos cuya función es evitar la vasoconstricción y/o facilitar la vasodilatación de los vasos sanguíneos. Estos tratamientos se deben individualizar, teniendo en cuenta la coexistencia de otras complicaciones vasculares, como la hipertensión pulmonar.^{3,11,12}

Primer escalón terapéutico: antagonistas del calcio

Los antagonistas del Ca son medicamentos que impiden que el calcio penetre en las células musculares del corazón y de los vasos sanguíneos, haciendo que estos se relajen y dilaten; de esta manera la sangre fluye con más facilidad y se reduce la presión arterial. Actúan sobre el músculo liso vascular para producir vasodilatación, además de tener efectos antiplaquetarios y antitrombóticos, produciendo una disminución moderada del número y la intensidad de los ataques de Raynaud, así como una disminución moderada del número de úlceras.

Principio activo	Nifedipino	Amlodipino	
Posología	Es el fármaco más estudiado y en general, produce una disminución moderada del número y la intensidad de los ataques de Raynaud, así como una disminución moderada del número de úlceras cuando se compara con placebo. La dosis utilizada es de 20 mg/12 horas.	Es más utilizado en práctica clínica por su mejor tolerancia. Se utiliza en dosis creciente de 5 a 20 mg/día.	
Precauciones	Nifedipino: se utiliza en riesgo de parto prematuro. Compatible, sin riesgo en lactancia Amlodipino: contraindicado en embarazo y riesgo leve en lactancia		
Reacciones adversas	Cefalea, vértigo, rubor facial, sofocos, mareos, astenia, edema periférico, bradicardia		
Elaboración propia			
Segundo escalón terapéutico: inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (IPED5) Estos fármacos logran vasodilatación mediada a través de la vía del óxido nítrico, produciendo efectos tanto en la circulación micro como macrovascular. Pueden usarse en combinación con calcioantagonistas y han demostrado mejorar la curación de las úlceras y prevenir su aparición.			
Principio activo	Sildenafil	Vardenafilo	Tadalafil
Posología	20-50 mg cada 8 horas	10-20 mg/día	10 mg/48 horas o 20 mg/día
Contraindicaciones	Debe evitarse el uso concomitante con nitratos y bloqueantes alfa. Pueden potenciar el efecto hipotensor.		
Reacciones adversas	Los efectos secundarios de los IPDE-5 pueden ser cefalea, rubefacción, ardor, congestión nasal y mareo. Tadalafil puede causar dolores musculares y de espalda. Todos estos efectos secundarios desaparecen al dejar el tratamiento		
Elaboración propia			

Tercer escalón terapéutico: prostanoïdes endovenosos

Fármacos con potente efecto vasodilatador y antiagregante plaquetario que han demostrado disminuir el número y gravedad de los ataques de Raynaud, así como promover la cicatrización de las úlceras isquémicas.

Principio activo	Iloprost	Alprostadil
Posología	Inicio 0,5ng/kg/min 30 min e ir ↑ 0,5 hasta 2,0 ng/kg/min Velocidad 1-5 ml/h en bomba de infusión durante 3 o 5 días según tolerancia y respuesta clínica.	Inicio: 40 mg c/12 h, si buena respuesta 60 mg/24 h. Duración máxima del tratamiento 4 semanas
Preparación	Diluir 1 amp de 0.5 ml de Iloprost en 250 ml de SSF o SG 5%	Diluir 40 mg en 250 ml de SSF
Duración de la infusión	6 horas con bomba de infusión	2 horas con bomba de infusión
Conservación	Protegido de la luz	Solución 24 h entre 2°- 8°C Protegido de la luz
Estabilidad	24 horas a 25°C cuando se ha diluido con SSF o SF5%	24 horas a temperatura ambiente
Precauciones	Monitorización CV (TA y FC) antes, durante y después de la infusión Cesación tabáquica Fertilidad, embarazo y lactancia: Iloprost no debe administrarse a mujeres embarazadas ni a mujeres en edad fértil que no estén utilizando un método anticonceptivo eficaz. No administrar en la lactancia.	
Reacciones adversas	Las reacciones adversas de la infusión de prostaglandinas son frecuentes, pero en general leves y bien toleradas. Aparecen solamente durante el período de infusión, desapareciendo al suspenderla. Los más comunes son cefalea, sensación de calor facial, dolor mandibular, náuseas, vómitos y diarrea e hipotensión. Son dependientes de dosis y, por tanto, pueden controlarse al disminuir ésta.	

Elaboración propia

Prevención de las úlceras recurrentes: antagonistas de los receptores de la endotelina (ARE)

Tienen efecto vasodilatador ya que antagonizan mecanismos de vasoconstricción y, actualmente, Bosentán es el único fármaco aprobado para prevenir las úlceras digitales recurrentes en personas con esclerodermia.

Principio activo **Bosentán**

Presentaciones Comp de 62.5 mg y 125 mg

Posología Si hay úlceras digitales activas, la dosis inicial es de 62.5 mg dos veces al día durante 4 semanas, aumentando entonces la dosis a 125 mg, dos veces al día

Precauciones Contraindicado en embarazo y lactancia. Bosentán reduce la efectividad de anticonceptivos hormonales.

Reacciones adversas Cefalea, edema perimaleolar, congestión nasal, alteración de la función hepática y anemia

Elaboración propia

Los efectos adversos más frecuentes de los fármacos vasoactivos son los derivados de su acción vasodilatadora: cefalea, mareo, náuseas, palpitaciones y edema de tobillos. Para favorecer su tolerancia, muchos de ellos deben administrarse en pauta ascendente.

Terapia adyuvante

Se trata de terapias que pueden emplearse como adyuvantes en pacientes con comorbilidades, o situaciones de intolerancia, toxicidad o refractariedad a las terapias convencionales con isquemia crítica o necrosis.^{3, 11, 12}

Estatinas

Existe un ensayo aleatorizado controlado que demuestra que la atorvastatina tiene beneficio tanto en la prevención como en la curación de nuevas úlceras

Atorvastatina La dosis utilizada en el estudio fue de 40 mg/día

Antiagregantes y anticoagulantes

Aunque no hay evidencia científica que permita recomendar su uso de forma sistemática, en personas con isquemia crítica refractaria a otros tratamientos, puede estar indicada la administración de antiagregantes a dosis bajas o de heparinas de bajo peso molecular a dosis terapéutica

Ácido acetilsalicílico 100-300 mg/día

Enoxaparina Inyección sbc 1 mg/kg cada 12 horas
(además podría
utilizarse cualquier
otra HBPM a dosis
terapéuticas)

Analgésicos

Manejo del dolor crónico, así como del dolor irruptivo asociado a la cura de las úlceras

Paracetamol, Metamizol, Opioides, AINEs

Antibióticos

La infección es una de las complicaciones más frecuentes de las úlceras cutáneas asociadas a la (19-54%), siendo los agentes patógenos aislados con mayor frecuencia *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* y *Escherichia coli*. La presencia de infección puede retrasar la cicatrización de la úlcera y complicarse con infección de tejidos profundos, por lo que los antibióticos sistémicos deben ser utilizados para tratar la infección (la antibioterapia debe ser inicialmente empírica, cubriendo los gérmenes más frecuentes, y, luego, ajustada a antibiograma).

Elaboración propia

Tratamiento farmacológico sistémico de la calcinosis

La calcinosis es el depósito ectópico de cristales de hidroxiapatita en partes blandas, especialmente en el tejido celular subcutáneo, pero también en tendones, músculos y bursas. Ocurre en el 20-40% de los pacientes con ES siendo más frecuente en aquellos pacientes de larga evolución.^{3,13} Además, las úlceras cutáneas sobre focos de calcino-

sis deben ser adecuadamente observadas ante la posibilidad de sobreinfección bacteriana.

El tratamiento de la calcinosis sigue siendo un reto por la escasez de ensayos clínicos aleatorizados y controlados junto con la dificultad de valorar la respuesta a las distintas terapias al no disponer de medidas de desenlace estandarizadas.

Ningún tratamiento de la calcinosis ha demostrado ser claramente eficaz. Clásicamente se han utilizado colchicina, diltiazem y bifosfonatos, aunque también se han reportado casos en los que se han empleado otros tratamientos frente a la respuesta inflamatoria tisular como minociclina, leflunomida, tofacitinib, inmunoglobulinas intravenosas o terapias biológicas (anakinra, rituximab o infliximab), con resultados favorables incluso en pacientes con formas de calcinosis refractarias. No obstante, no se dispone de ensayos clínicos aleatorizados que permitan aconsejar su uso de forma universal, por lo que su uso se debe individualizar.¹³

Colchicina

Puede reducir potencialmente la inflamación alrededor de las úlceras cutáneas relacionadas con la calcinosis y, por lo tanto, podría mejorar la cicatrización, reducir la mineralización tisular y la respuesta inflamatoria de la calcinosis.

Posología 0.5-1 mg cada 12-24 horas según la tolerancia

Diltiazem

Algunos estudios han demostrado la resolución o regresión de la calcinosis y una reducción en la aparición de nuevos focos de calcinosis.

Posología 180-480 mg/día

Bifosfonatos

Se utilizan en las mismas dosis que en el tratamiento de la osteoporosis

Elaboración propia

Tratamiento quirúrgico y otros tratamientos

5

5. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y OTROS TRATAMIENTOS

Habitualmente la respuesta al tratamiento farmacológico suele ser satisfactoria. Sin embargo, en aquellos casos con Fenómeno de Raynaud grave con úlceras refractarias se pueden considerar otras alternativas terapéuticas e, incluso y en situaciones extremas, puede ser necesario el tratamiento quirúrgico.

Tratamiento quirúrgico

En los casos refractarios al tratamiento médico y local se recurre a la cirugía. Estaría indicada la realización de un estudio vascular (eco-Doppler arterial, arteriografía...) en busca de oclusiones de vaso grande proximal a los dedos que pudieran ser tributarias de revascularización quirúrgica.¹⁴

En general, las principales indicaciones para el tratamiento quirúrgico son: ausencia de cicatrización, dolor refractario, infección complicada (osteomielitis...) o presencia de calcinosis subyacente.

- **Simpatectomía:** es el tratamiento empleado de forma clásica en estas situaciones de gravedad y, tiene como objetivo bloquear el vasoespasmo producido por el efecto simpático sobre las arterias periféricas.¹⁴ Tradicionalmente se ha utilizado la simpatectomía torácica, una técnica quirúrgica invasiva no exenta de riesgos y cuyo resultado era discreto y transitorio, como mucho, en la mayor parte de los casos. Actualmente se utilizan técnicas endoscópicas menos agresivas. En los últimos años, se ha utilizado la simpatectomía local digital, que requiere de técnicas microquirúrgicas no siempre disponibles, pero que ofrece resultados eficaces tanto en la disminución del dolor como en la curación de las úlceras isquémicas y en la recuperación de lesiones isquémicas críticas.
- **Otros procedimientos** que también se han utilizado son el injerto autólogo de grasa e implante de células madre autólogas de sangre periférica y médula ósea.
- **Desbridamiento quirúrgico o amputación:** indicada en los casos más graves con isquemia digital persistente (necrosis), osteomielitis o calcinosis.

Otros tratamientos

Existen otros tratamientos que también se pueden emplear para el control de las úlceras isquémicas en la ES. Son tratamientos con evidencias limitadas pero que si han demostrado ser útiles en la curación de las úlceras.¹⁴

- **Nitroglicerina y vitamina E tópicas:** estos fármacos aplicados localmente en las úlceras pueden contribuir a la mejoría y a la curación de las úlceras digitales.
- **Infiltración subcutánea con toxina botulínica tipo A:** aunque no existe un protocolo establecido por expertos, la toxina botulínica se emplea localmente como tratamiento para las lesiones isquémicas digitales consiguiendo un doble efecto, vasodilatador y analgésico. El esquema de inyección se debe individualizar basándose en el patrón de afectación isquémica de cada persona, con el objetivo de producir vasodilatación local en los dedos. Respecto a la dosis administrada, el rango empleado oscila entre 10 y 50 unidades en cada punto gatillo, sin exceder las 200 unidades/sesión y con posibilidad de repetición en un tiempo no inferior a las 12 semanas. Su principal complicación es la debilidad de la musculatura intrínseca en las infiltraciones más proximales.
- **Plasma rico en plaquetas:** se ha utilizado en pacientes con úlceras resistentes a otras terapias, aunque no se dispone de estudios experimentales que evalúen su eficacia y sus posibles efectos adversos.
- **Cámara hiperbárica:** la terapia en cámara hiperbárica se ha utilizado desde hace años en el tratamiento de las úlceras arteriales de origen isquémico. Se han publicado algunos casos aislados en pacientes con ES que han presentado una mejoría en la curación de las úlceras digitales con esta terapia. Sin embargo, hay que tener en cuenta, que una de las contraindicaciones de la cámara hiperbárica es la fibrosis pulmonar avanzada, por el riesgo de neumotórax asociado a esta terapia, por lo que hay que utilizarla con precaución en las personas con ES.

Tratamiento local de la Calcinosis

Aunque no existe un tratamiento aprobado para el control de la calcinosis, existen algunas técnicas y fármacos que también se utilizan en aquellos casos refractarios al tratamiento farmacológico sistémico con el objetivo de aliviar el dolor y disminuir la limitación funcional.^{13, 14}

- **Litotricia extracorpórea con ondas de choque:** su principal objetivo es la disminución del tamaño y el dolor de las calcinosis. Se consiguen mejores resultados en las calcificaciones ulceradas o radiopacas (contenido cálcico) pequeñas y superficiales, pero en cualquier caso generan un efecto analgésico.
- **Láser de dióxido de carbono:** este tratamiento ablativo ha mostrado buenos resultados en las pequeñas lesiones, por ejemplo, en las calcificaciones superficiales de localización digital.
- **Tiosulfato sódico:** en los estudios de los últimos años, se ha propuesto de forma novedosa la aplicación tópica de tiosulfato sódico en estas lesiones. El tiosulfato sódico tópico es capaz de reducir el tamaño de las lesiones y el dolor en lesiones localizadas y cuando exista solución de continuidad de la piel adyacente. Se ha descrito su utilización intralesional con posterior aspiración cárlica. Los resultados son mejores en la calcinosis localizada y con menor tejido fibrótico. Las reacciones adversas más frecuentes son el dolor local transitorio, que puede reducirse administrando previamente analgesia o anestésico local, y la infección, que podemos minimizar extremando las medidas de asepsia con el uso de viales monodosis estériles.
- **Aspiración ecoguiada:** son susceptibles de este procedimiento las calcificaciones blandas, previa valoración con una prueba de imagen de su localización, extensión y consistencia.
- **Escisión quirúrgica:** se utiliza en casos seleccionados de calcinosis extensa, infectada o muy dolorosa, en casos que se encuentre próxima a estructuras tendinosas y/o vasculonerviosas o cuando pueda producir contracturas en flexión

o deteriorar la función articular, entre otras posibles indicaciones. Los principales efectos adversos son: daño de las zonas circundantes, nuevos focos de calcinosis, isquemia, retraso en la cicatrización, infección de la herida y, disminución del rango de movimiento. Cabe señalar que la tasa de recurrencia es elevada.

Tratamiento no farmacológico cutáneo en la ES

6

6. TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO CUTÁNEO EN LA ES

El tratamiento no farmacológico cutáneo en la esclerosis sistémica (ES) es esencial para mejorar la calidad de vida del paciente y prevenir complicaciones derivadas de la esclerodactilia (engrosamiento y endurecimiento de la piel y tejidos blandos en manos y pies). Los cuidados de enfermería son un pilar fundamental para: manejar los síntomas, prevenir complicaciones y mejorar la calidad de vida de la persona.^{15,16}

Desde la perspectiva de enfermería, es fundamental proporcionar una atención integral que combine:

- Hidratación
- Prevención de lesiones
- Mejora de la movilidad articular
- Apoyo emocional

Evaluación Inicial y Valoración de la Piel

Las siguientes acciones se llevan a cabo para identificar la extensión y el tipo de compromiso cutáneo¹⁸:

- Inspección de la piel: realizar una evaluación visual completa de la piel de la persona, buscando signos de engrosamiento, sequedad o ulceración.
- Valoración de la elasticidad de la piel: evaluar la turgencia y elasticidad de la piel en las áreas específicas. Preguntar al paciente sobre sensación de rigidez o dolor.
- Signos de infección en las úlceras: enrojecimiento, calor e inflamación.

Hidratación y Cuidado de la Piel Seca

- Aplicación de cremas emolientes y/o aceites hipoalergénicos después del baño o de la exposición al agua al menos dos veces al día, sin alcohol, ni fragancias, ni colorantes. Es fundamental educar al paciente sobre la técnica correcta para realizar estos masajes, evitando aplicar presión excesiva.
- Uso de ungüentos o cremas ricas en lipídicos: con alta concentración de urea, glicerina o aceite de jojoba, que ayudan a restaurar la hidratación de la piel y

mejorar su elasticidad.

- Baños breves con agua tibia (no caliente) y evitar el uso de jabones agresivos que puedan resecer la piel. Se pueden agregar al baño aceites naturales o productos hidratantes que no alteren el pH cutáneo.
- Movilización de las articulaciones: los estiramientos pasivos son esenciales para mantener el movimiento en manos, muñecas y codos. Derivar al paciente a fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales que puedan crear un plan de ejercicios personalizados para mantener la movilidad de la piel y las articulaciones.

Prevención de Lesiones y Reducir el riesgo úlceras Cutáneas.

Para la prevención de lesiones y la reducir el riesgo de aparición de úlceras cutáneas se recomiendan las siguientes medidas⁶:

- Instruir al paciente en la vigilancia diaria de la piel en las áreas de mayor riesgo, como, por ejemplo: en dedos, muñecas y codos, en busca de signos de irritación o úlceras.
- Enseñar al paciente a aplicar los productos hidratantes de manera suave, evitando la fricción o el daño adicional en áreas de la piel ya comprometidas, con movimientos ascendentes, usando ropa suave y materiales naturales (como algodón), que ayuden a reducir el riesgo de abrasiones y lesiones.
- Uso de apósticos protectores (espuma, silicona, o hidrocoloides): Si se detectan úlceras o heridas adecuados para la cicatrización y prevenir infecciones.
- Protección contra la fricción y presión: Enseñar al paciente a usar protectores de piel en zonas vulnerables a la presión y fricción, como almohadillas de protección específicas en los codos o guantes de algodón.

Manejo del estrés y Apoyo Psicosocial y Fatiga.

- Apoyo emocional y psicológico: Escucha activa y apoyo emocional. Proporcionar un espacio para que el paciente se exprese sobre sus temores y frustraciones relacionados con la enfermedad y ofrecer apoyo emocional para ayudar a reducir la ansiedad o la depresión, comunes en los pacientes con esclerodermia. Facilitar el acceso a psicólogos o asociaciones de pacientes para el manejo emocional.

- Enseñar técnicas de relajación: respiración profunda, yoga o meditación.
- Educación sobre afrontamiento de la enfermedad, manejo del estrés y los cambios emocionales derivados de la enfermedad, promoviendo la adherencia al tratamiento y la autogestión ante los síntomas.
- Las personas con esclerodermia a menudo experimentan fatiga. Los enfermeros debemos educar sobre la importancia de “planificar el día” para evitar el agotamiento, buscando el equilibrio entre las actividades diarias con períodos de descanso, priorizando las “tareas”.

Educación al Paciente sobre Autocuidado Cutáneo

Es muy importante seguir las medidas no farmacológicas para la disminución o agravamiento del F. Raynaud. Por este motivo, desde el inicio del diagnóstico y posteriormente, debemos preguntar por la adhesión a estas recomendaciones¹⁹:

- Es importante evitar la exposición al frío
- Hidratación intensa de la piel y evitar el contacto con productos irritantes (lejía, disolventes,)
- Dejar de fumar.
- Evitar el uso de fármacos que puedan desencadenar FR como son los que contienen ergotamina, supresores del apetito, betabloqueantes y anticonceptivos hormonales.
- Evitar el estrés emocional.
- Evitar traumatismos físicos en las extremidades.
- Consideraciones para el Cuidado de la Piel en Climas Extremadamente Fríos o Cálidos.
- Protección contra el frío: instruir al paciente sobre el uso de guantes de algodón o lana, ropa térmica, para proteger la piel de la resequedad causada por el aire frío. Es importante evitar la exposición prolongada al frío, ya que puede empeorar el fenómeno de Raynaud.
- Protección contra el calor: Recomendar el uso de ropa ligera de algodón o lino, y evitar la exposición directa al sol, especialmente en horas de mayor intensidad.
- Uso de fotoprotector con SPF ≥ 50 o más.

- Control de la humedad y temperatura ambiental: Aconsejar al paciente sobre el uso de humidificadores en ambientes secos para evitar la deshidratación de la piel. Además, es útil controlar la “temperatura ambiente” entre 18-22°C.



Fenómeno de Raynaud:
Cuidados

Ejercicio físico: Prevención de la Inmovilidad y Rigidez Articular.

La esclerodermia causa rigidez en las articulaciones, especialmente en las manos y los dedos. Las enfermeras debemos fomentar la actividad -movilidad articular a través de ejercicios de estiramiento, guiar al paciente a realizar ejercicios de “movilidad pasiva-activa para mantener el rango de movimiento articular.²⁰

Aplicación de terapia de calor o frío: El calor para aliviar la rigidez articular, mientras que el frío reduce la inflamación

Es importante evitar el sedentarismo. Los ejercicios recomendados son:

- Ejercicio aeróbico: caminar, uso de bicicleta o nadar en agua no fría.
- Ejercicios para las manos cuyo objetivo es conservar la movilidad articular y facilitar la circulación sanguínea, únicamente en los casos en los que existan deformaciones se debe excluir los ejercicios de estiramiento en esa zona. En algunos casos, es recomendable el uso de férulas o dispositivos ortopédicos para mantener las articulaciones en una posición funcional, especialmente para las manos
- Natación e hidroterapia: La natación es particularmente útil porque el agua ofrece soporte a las articulaciones, lo que reduce el impacto y permite realizar movimientos sin dolor. Además, la hidroterapia puede ayudar a mejorar la circulación y aliviar la rigidez.

- Ejercicios de estiramiento facial y de boca para mejorar las alteraciones de expresión facial y de abertura de boca que se producen.

En ocasiones precisan de otros profesionales de la salud, como: terapeuta ocupacional, fisioterapia.



Recomendaciones sobre
Ejercicio físico en pacientes con
Esclerosis sistémica.

Tratamiento local de las úlceras en personas con ES

7

7. TRATAMIENTO LOCAL DE LAS ÚLCERAS EN PERSONAS CON ES.

Las personas con ES pueden presentar cualquier tipo de lesión (herida o úlcera) aguda o crónica. Las crónicas se caracterizan por presentar un estímulo proinflamatorio persistente, frecuentemente causado por uno o diversos factores como pueden ser: un traumatismo repetitivo, una isquemia tisular local, presencia de tejido necrótico, alta carga bacteriana y/o daño tisular. Las heridas o úlceras crónicas, también llamadas de difícil cicatrización, se definen como aquellas que el tiempo de cicatrización es mayor a 6 semanas.

Las lesiones más características en los pacientes con ES son las úlceras digitales isquémicas (UDI) y las calcinosis.

Cada herida de un paciente con ES necesita de una valoración específica, que puede dar lugar a un tratamiento local diferente a otras heridas que presente el mismo paciente.

Para poder abordar el tratamiento local de una herida o úlcera de un paciente con ES hemos de tener en cuenta tres aspectos clave:

- Determinar la causa o causas que la hayan provocado.
- Identificar las condiciones que dificultan el proceso de cicatrización.
- Plan para realizar la cura local al paciente.

Determinar la causa o causas que la hayan provocado.

Para identificar la causa que ha producido una determinada lesión, es fundamental realizar una valoración incluyendo^{21,22}:

- **Localización de la herida:** Las lesiones suelen aparecer en áreas con mayor riesgo de compresión o trauma, como los dedos de manos y pies, debido a la alteración de la circulación sanguínea en esta enfermedad.
- **Etiología.** Las más habituales pueden ser de origen isquémico (úlceras arteriales), o por acumulación y depósito de sales de calcio insoluble en la piel y/o partes blandas (calcinosis).
- **Categoría de la úlcera:** Las úlceras se clasifican en diferentes categorías según su gravedad. Conocer la categoría ayuda a entender la evolución de la herida y las posibles causas subyacentes.

- **Dimensiones:** Las úlceras más grandes o profundas pueden sugerir una circulación deficiente, mientras que las pequeñas pueden tener causas menos graves.
- **Existencia de tunelización o fístulas:** Si la herida tiene túneles debajo de la superficie, puede estar avanzando hacia una infección o necrosis, lo que debe ser evaluado cuidadosamente.
- **Lecho de la herida:** Observar si la herida tiene tejido sano (granulación) o necrótico es clave para entender la gravedad. Las úlceras en personas con esclerosis sistémica tienden a tener cicatrización más lenta.
- **Bordes de la herida:** Pueden estar macerados, esclerosados, con tejido desvitalizado. Los bordes endurecidos o elevados pueden ser signos de mala cicatrización, común en la esclerosis sistémica debido a la fibrosis de la piel.
- **Piel perilesional:** Puede presentar maceración, eritema, edema, descamación. Evaluar si la piel cercana está inflamada o deteriorada ayuda a identificar posibles infecciones o complicaciones. Se debe mantener limpia y seca.
- **Exudado.** La presencia de exudado no es frecuente en este tipo de lesiones, un exceso de exudado puede ser indicativo de infección.
- **Dolor:** El dolor puede indicar isquemia o inflamación, problemas comunes en estas úlceras, y debe manejarse adecuadamente.
- **Signos de infección local:** La presencia de infección es frecuente y puede complicar la cicatrización.
- **Tiempo de evolución:** Las úlceras que no cicatrizan como se espera pueden indicar problemas crónicos, como mala circulación o daño vascular, comunes en la esclerosis sistémica.

Si no se identifican y abordan estos factores, la cura de la lesión será insuficiente, aumentando el riesgo de infecciones y complicaciones. Es esencial tratar la/s causa/s subyacentes para poder lograr una cicatrización efectiva y duradera.

Identificar las condiciones subyacentes que pueden contribuir al retraso en la cicatrización

Existen diversas condiciones que pueden dificultar la cicatrización de las úlceras. Identificar y tratar estos factores es fundamental para optimizar el proceso de curación y prevenir complicaciones.^{23,24}

- **Infección:** La presencia de bacterias (formando una película bacteriana o biofilm) en el lecho de la herida puede prolongar la inflamación, impedir la formación de tejido de granulación y aumentar el riesgo de complicaciones locales y sistémicas. Es importante saber identificar signos como aumento del dolor, eritema perilesional, aumento de exudado, edema, exudado purulento y maloliente y retraso/dificultad en la cicatrización. La detección temprana y el tratamiento adecuado son esenciales para evitar complicaciones.
- **Estado Nutricional:** Un estado nutricional deficiente limita la disponibilidad de proteínas, vitaminas (A, B y D) y minerales (Zinc) esenciales para la regeneración tisular, comprometiendo el proceso de cicatrización. Por ello, es fundamental evaluar el estado nutricional de la persona mediante escalas validadas y, en caso de detectar déficits, implementar medidas nutricionales adecuadas.
- **Hipoxia:** En la ES, los problemas microcirculatorios pueden reducir el aporte de oxígeno a los tejidos, dificultando la cicatrización y la regeneración de tejidos. Para favorecer la recuperación, es importante mejorar la circulación.
- **Comorbilidades:** Enfermedades concomitantes pueden interferir en la reparación tisular, ya sea por alteraciones metabólicas, inflamación crónica o problemas circulatorios. Un control adecuado de éstas es esencial para mejorar la evolución de las úlceras.
- **Tratamiento farmacológico:** Algunos medicamentos, como los corticosteroides, AINEs o los inmunosupresores sistémicos, pueden afectar la respuesta inflamatoria, retrasando la cicatrización. Es importante evaluar su impacto y ajustar al máximo el tratamiento cuando sea posible.
- **Dolor:** El dolor es un síntoma frecuente en personas con ES y puede ser intenso debido a la isquemia, neuropatía o inflamación crónica. El dolor persistente no solo afecta la calidad de vida de la persona, sino que también puede contribuir al retraso en la cicatrización al aumentar la respuesta inflamatoria y el estrés

oxidativo. Su manejo debe ser integral, incluyendo analgesia adecuada (AINES, opioides en casos severos), terapia física y cuidados locales específicos.

- **Hábitos de vida:** Factores como, el estrés, el tabaquismo, el sedentarismo o una hidratación inadecuada pueden influir negativamente en la oxigenación y nutrición de los tejidos. Promover un estilo de vida saludable es una parte clave del abordaje integral de estas lesiones. Una buena educación y empoderamiento del paciente y su entorno son la clave para el éxito.

Desarrollar un plan para tratar a la persona y su herida siguiendo la estrategia TIMERS

El acrónimo TIMERS es una actualización del enfoque clásico TIME para el tratamiento de heridas, ampliando el enfoque para abordar más aspectos clave en el proceso de cicatrización de las úlceras. Este modelo tiene en cuenta no solo los factores fisiológicos y clínicos de las heridas, sino también aspectos sociales y emocionales que pueden influir en la curación. El significado del acrónimo TIMERS es el siguiente²⁵⁻²⁷:

T – Control del tejido no viable

El primer paso en la evaluación de una úlcera es identificar si hay tejido necrótico, fibrina o esfacelos, ya que estos elementos impiden la cicatrización y pueden favorecer la infección y enlentecimiento de la cura. Además, la presencia de tejido necrótico no permite evaluar realmente la extensión y profundidad del lecho de la herida, lo que dificulta una adecuada planificación del tratamiento.

En la esclerodermia, las úlceras suelen ser isquémicas y con bordes fibróticos, lo que dificulta la eliminación del tejido desvitalizado.

El primer paso, es realizar una limpieza adecuada de la herida que debe realizarse con soluciones suaves (suero fisiológico o agua potable con jabón) que no alteren el equilibrio del lecho de la herida y ayuden a prevenir infecciones.

Una vez realizada la limpieza, se recomienda eliminar el tejido no viable mediante el desbridamiento. Se pueden utilizar:

Desbridamiento autolítico: Utiliza apó�itos de cura en ambiente húmedo -CAH- (hidrogeles, hidrocoloides, alginatos, hidrofibras, espumas), que favorecen la eliminación natural del tejido muerto, permitiendo que la herida cicatrice sin causar daño adicional a los tejidos circundantes.

Desbridamiento enzimático: En este caso, se aplican agentes como la colagenasa, que actúan sobre los esfacelos (tejido muerto), reblandeciento y facilitando su eliminación. Se debe aplicar sin sobrepasar los bordes y protegiendo la piel perilesional.

Desbridamiento mecánico: Estos métodos deben ser utilizados con precaución. Aunque el desbridamiento mecánico no suele estar indicado debido a la fragilidad de los tejidos, puede ser necesario en algunos casos para eliminar el tejido necrótico que no responde a otros métodos.

Desbridamiento cortante o quirúrgico: Recomendado en caso de necrosis húmeda, con signos y síntomas de infección o fluctuación. Está contraindicado, o utilizar con precaución, en caso de tratamiento anticoagulante o trastornos de coagulación.

Los distintos métodos de desbridamiento no son excluyentes entre sí.

En el caso de las úlceras digitales, optaremos por un desbridamiento conservador, ya que la falta de vascularización puede hacer que los tejidos sean frágiles y que la cicatrización sea más lenta.

I – Control de la inflamación y la infección.

Las úlceras crónicas pueden presentar una inflamación persistente o estar colonizadas por microorganismos patógenos, lo que retrasa la curación y aumenta el riesgo de complicaciones.

En personas con esclerodermia, la vasculopatía disminuye la respuesta inmune, por lo que hay mayor riesgo de infecciones profundas.

Es importante:

- Detectar y evaluar signos de infección como eritema, calor, exudado purulento, mal olor o dolor muy agudo.
- Diferenciar entre colonización, colonización crítica e infección.
- Establecer estrategias para el control de la infección como la limpieza diaria con suero fisiológico o solución antiséptica suave, y, si es necesario, el uso de apósitos antimicrobianos (plata, cadexómero yodado, ...).
- Utilizar antibióticos tópicos o sistémicos en caso de infecciones avanzadas
- Controlar el dolor y la inflamación. Pueden ser necesarios analgésicos sistémicos, especialmente en el caso de infecciones que cursan con dolor agudo.

M - Gestión del exudado-humedad

Mantener el entorno con un nivel adecuado de humedad es esencial para la cicatrización, evitando que la herida se seque (deshidratación) o se acumule demasiado exudado (maceración).

Habitualmente, en la esclerodermia, las úlceras tienden a ser secas y con escaso exudado debido a la falta de vascularización.

Se recomienda:

- Hidratación del lecho de la herida con apósitos hidrocoloides o hidrogeles.
- Se recomienda el uso de apósitos suaves y cambios menos traumáticos, ya que la piel es frágil y su retirada puede causar lesiones adicionales y aumentar el dolor, por lo que es posible que la persona no tolere ciertas curas.
- Si hay exudado abundante (en raras ocasiones), utilizar apósitos absorbentes como alginatos o espumas, pero sin aplicar demasiada presión para no comprometer aún más la vascularización de la zona.

E – Estimulación de los bordes epiteliales

Evaluar el estado de la piel perilesional es esencial ya que el avance de la epitelización (aproximación de los bordes de la herida) es fundamental para la cicatrización.

En las úlceras por esclerodermia, los bordes suelen ser duros, retraídos y mal perfundidos, lo que impide el cierre adecuado.

- Estrategias para estimular la epitelización:
 - Aplicación de cremas barrera (óxido de zinc), o película (espray de barrera) para evitar la maceración, y/o ácidos grasos hiperoxigenados para proteger la piel perilesional.
 - Desbridar los bordes en caso de que estén esclerosados.
 - Evitar presión y fricción sobre la zona afectada.

El apósito juega un papel clave en la conservación de la piel perilesional. Si se observa daño en la piel circundante, deterioro de los bordes de la herida o agresión a los epitelios en formación, es necesario reevaluar la idoneidad del apósito para evitar más lesiones y asegurar un entorno adecuado para la cicatrización.

R - Regeneración y Reparación Tisular

El objetivo final del tratamiento de las heridas es lograr una adecuada regeneración del tejido y la restauración de la integridad cutánea. En personas con esclerodermia, este proceso está comprometido debido a la fibrosis, la isquemia y la inflamación crónica, lo que hace imprescindible una intervención que optimice las condiciones para la cicatrización.

S - Factores sociales y emocionales

El manejo de personas con heridas complejas va mucho más allá del tratamiento local de la lesión y el objetivo de la cicatrización completa. Requiere un enfoque integral e interdisciplinar que no solo considere las dimensiones físicas de la enfermedad, sino también las emocionales, sociales y psicológicas del paciente. La educación y el empoderamiento del paciente, junto con el apoyo de su red de cuidadores y familiares, desempeñan un papel fundamental. Esta red de apoyo no solo proporciona las herramientas necesarias para el manejo efectivo de la herida, sino que también mejora la adherencia al tratamiento, fomenta la autonomía de la persona y ayuda a reducir la carga emocional y el estrés, lo que tiene un impacto directo en su bienestar y calidad de vida. En conclusión, el modelo TIMERS no solo guía el tratamiento de las heridas, sino que

también ayuda a enfermería a tomar decisiones basadas en la evidencia y personalizar la atención según las características individuales de cada persona. La monitorización continua, la identificación temprana de complicaciones y la educación al paciente sobre el autocuidado son claves para mejorar la evolución de las úlceras por esclerodermia.

Tipos de cura

La cura de las úlceras digitales y otras heridas en personas con ES se puede abordar de diferentes maneras. La elección del tratamiento adecuado dependerá de varios factores, como las características de la herida, la fase de curación y las condiciones generales del paciente. Existen diferentes enfoques terapéuticos, y aunque la evidencia científica sugiere que las curas en ambiente húmedo pueden ser eficaces para promover una curación rápida, no siempre este método es el más indicado.

Es importante señalar que, antes de aplicar cualquier tipo de tratamiento, ya sea en ambiente húmedo o seco, se deben evaluar cuidadosamente las condiciones de la herida. A continuación, se describen los dos tipos de cura más comunes para el tratamiento de las heridas:

Cura Seca

La cura tradicional o seca se basa en la aplicación de antisépticos líquidos como povidona yodada, clorhexidina o soluciones similares, y la posterior cobertura con una gasa o apósito de gasa. Este método tradicional se caracteriza por la formación de una escara sobre el lecho de la herida, que resulta del desecamiento del exudado y la formación de una capa seca.

Características de la cura seca:

- Formación de escara que actúa inicialmente como una barrera protectora, pero impide la migración celular y el proceso de epitelización.
- La cura seca tiende a promover la deshidratación de los tejidos, lo que favorece la necrosis de los tejidos no viables.

Su uso es muy limitado en ES, se utiliza principalmente para tratar áreas necróticas irreversibles, con el objetivo de momificar la zona y evitar infecciones, facilitando así la separación del tejido necrosado de la zona no isquémica.

Cura en ambiente húmedo

Dado que la fisiopatogenia y las características de estas lesiones requieren un abordaje específico, la cura en ambiente húmedo es el método más eficaz y ampliamente utilizado.

Este tipo de cura se caracteriza por mantener las condiciones fisiológicas y ambientales en el lecho de la herida que imitan el entorno debajo de la epidermis, favoreciendo y acelerando la cicatrización al evitar la sequedad de la herida y promoviendo la migración celular (cicatrización). Actualmente, existen productos diseñados para mantener un ambiente húmedo en el lecho de la úlcera, permitiendo controlar el exudado y evitando la maceración de la piel perilesional.

Esto implica los siguientes beneficios:

- Reducción del tiempo de cicatrización, lo que contribuye a una mejora en la calidad de vida de la persona, ya que tener una úlcera afecta tanto a nivel físico como psicológico.
- Menor tiempo de intervención por parte de enfermería para el tratamiento tópico, lo que también impacta en la reducción de costes económicos asociados

En las curas en ambiente húmedo, la preparación del lecho de la herida (PLH) es un paso fundamental. Este proceso incluye la limpieza adecuada de la herida, la eliminación de tejido no viable mediante desbridamiento, y la valoración de posibles signos de infección o el manejo del exudado, asegurando que la herida se encuentre en condiciones óptimas para recibir el tratamiento y fomentar la cicatrización.

La PLH en un ambiente húmedo proporciona un enfoque global para superar los obstáculos en el proceso de cicatrización y estimula este proceso.

Calcinosis

8

8. CALCINOSIS

La calcinosis (distrófica) es una manifestación clínica de la ES, se caracteriza por el depósito de sustancias calcificantes insolubles en el tejido conectivo, en forma química de hidroxiapatita de calcio y en presencia de niveles séricos normales de calcio y fosfato. Actualmente no está clara su patogénesis, todo apunta a que la isquemia tisular (fenómeno de Raynaud) en el tejido adiposo subcutáneo y la dermis, además de microtraumatismos repetidos son factores predisponentes.^{28,29}

En este apartado trataremos la calcinosis depositada en dermis y en tejido celular subcutáneo.

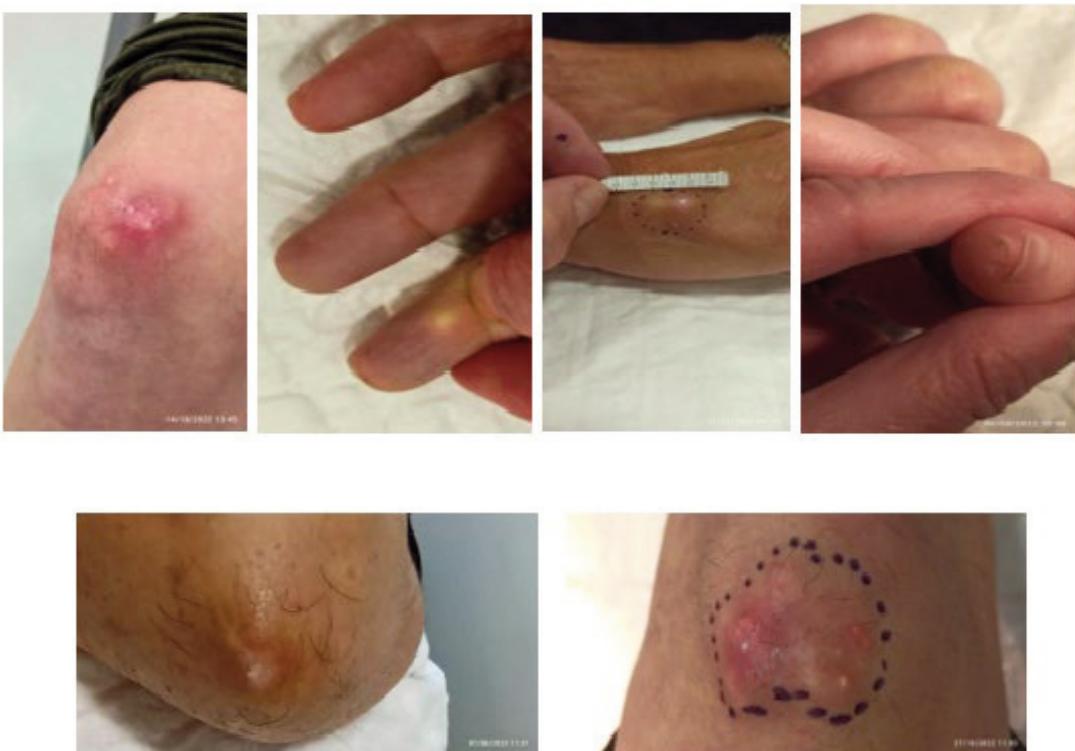
Localización: áreas de prominencias óseas, antebrazos, codos, rodillas, dedos (Figura 16).

Presentación: en forma de episodios recurrentes de inflamación local con o sin ulceración. El tamaño varía de milímetros a varios centímetros. Suelen ser asintomáticos, pero se vuelven dolorosos en caso de ulceración y/o infección. Estos depósitos pueden originar fistulas y expulsar el material sólido “botones de calcio” (Figura 17), pero también pueden drenarse en forma de sustancia semi sólida blanquecina y pastosa (Figura 18) como “pasta dentífrica”. Imprescindible realizar un diagnóstico diferencial entre calcinosis y exudado purulento infectado.

Complicaciones: Dolor, impotencia funcional, según localización acro-osteólisis, ulceración en la zona del depósito y ocasionalmente infección local y/o sistémica.

Este conjunto de signos y síntomas provoca en el paciente, alteraciones en las actividades básicas de la vida diaria, quedando afectada en gran medida su calidad de vida.

FIGURA 16. CALCINOSIS, DIFERENTES LOCALIZACIONES Y PRESENTACIÓN.



Fuente: Imágenes elaboración propia. Rosa M^a Serrano Lora.

Enfermera Reumatología. H.U. Germans Trias i Pujol. Badalona.

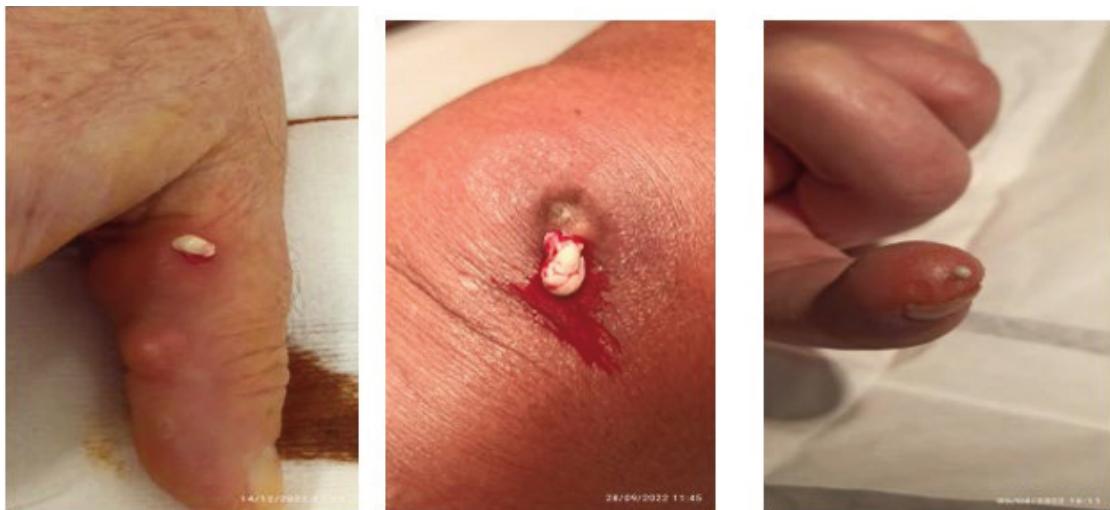
FIGURA 17. CRISTALES DE HIDROXIAPATITA. ASPECTO: “BOTONES DE CALCIO”



Fuente: Imágenes elaboración propia. Rosa M^a Serrano Lora.

Enfermera Reumatología. H.U. Germans Trias i Pujol. Badalona.

FIGURA 18. EMISIÓN DE MATERIAL DE CALCIO. ASPECTO: “PASTA DENTÍFRICA”.



Fuente: Imágenes elaboración propia. Rosa M^a Serrano Lora.

Enfermera Reumatología. H.U. Germans Trias i Pujol. Badalona.

Plan de cuidados

Ver capítulo 7.1-7.2. para tener en cuenta:

- Valoración bio-psico-social de la persona con patología crónica autoinmune sistémica.²⁴
- Decisiones compartidas en relación con la planificación de los cuidados con el paciente.³⁰
- Identificación adecuada de la lesión, localización, número de episodios de repetición, signos y síntomas locales. Valoración de complicaciones sistémicas si procede y comunicar a su médico responsable.
- Diferenciar entre calcinosis y exudado purulento o ambos.
- Realizar exéresis de común acuerdo con el equipo médico y según criterio enfermera. Valorar:
Localización y tamaño, dolor, aspecto del área perilesional, enrojecimiento, calor, inflamación y con limitación funcional.
- Conocimientos y manejo de metodología TIMERS para el cuidado de las lesio-

nes/úlceras de difícil cicatrización.

Realizar CAH.²⁵

Cierre por segunda intención. Procurar siempre el cierre cuando no hay dolor, ni inflamación, ni enrojecimiento.

- Educación terapéutica, principalmente a la persona y si es necesario cuidador.
- Empoderar a la persona.
- Realizar atención individualizada y toma de decisiones compartidas, para conseguir compromiso por parte del paciente en este plan de cuidados.³⁰

Material y método

- Material para realizar CAH. Metodología TIMERS. Hidrogel, apósito hidrocoloides, apósitos con plata, pomada con colagenasa para desbridamiento enzimático, protectores piel perilesional, venda cohesiva, apósito dedil (proceder con mínima compresión).
- Lámpara de aumento con luz, imprescindible para visualizar adecuadamente lesiones de pequeño tamaño (2-3 mm).
- Anestésico tópico: pomada de lidocaína, spray de prilocaina (siempre con lesión cerrada).
- Desbridamiento cortante o quirúrgico. Instrumental: pinzas tipo Adson (sin dientes), cucharillas, hoja de bisturí nº 15, cuchillete angulado 2,2 mm. Material estéril adecuado para realizar procedimientos según protocolos de curas
- Seguimiento y curas por el mismo profesional.
- Potenciar la higiene y cuidados de manos, pies en áreas afectadas. (Ver capítulo 6).
- Compromiso del paciente y/o familiar para alcanzar objetivos comunes acordados.

Procedimiento/tratamiento de calcinosis encapsulada no dolorosa

- Aplicar fórmula magistral de tiosulfato sódico 25% en vaselina csp 3 g. De forma tópica 2 veces al día. Reforzar el autocuidado. Cuidados habituales de áreas afectadas con crema hidratante rica en urea, y/o vitamina D, aceites hiperoxigenados o neem con hypericum, varias veces al día, alternando su aplicación. Protección frente a los microtraumatismos y frío (ver capítulo 6).

Procedimiento de extracción calcinosis y tejido no viable. Desbridamiento cortante o quirúrgico. Estrategia TIMERS

- Aplicación pomada anestésica durante ½ hora (mínimo) antes del procedimiento en el área para tratar.
- Lavar el área/s afectada/s con agua y jabón antiséptico. Si procede irrigar con solución descontaminante de heridas (según indicaciones de uso). Si valoramos signos de infección, solución bactericida (según indicaciones de uso).

Control inflamación e infección “T”.

- Extracción de botón de calcio, imprescindible de forma ATRAUMÁTICA:
Deslaminar/ extracción con bisturí (hoja nº 15 y/o cuchilllete de 2,2 mm. angulado, pinza, cucharilla según presentación)
Retirar bordes de la herida endurecidos y con retracciones que impiden una correcta cicatrización y eliminación del tejido no viable (Figura 4).
- Imprescindible por el tamaño de las lesiones utilización lámpara de aumento con luz. Valoración del biofilm (ver 7.2).
- Desinfección de la lesión con solución descontaminante (agua purificada 0,1 % Undecilenamidopropil betaína, 0,1 % Polihexanida.) o bactericida (ácido hipocloroso) según criterio enfermera.
- CAH. Aplicar gel hidrocoloide. En caso de desinfección con solución bactericida aplicar gel bactericida hidrocoloide.

Gestión de la humedad “M”.

- Utilización agentes enzimáticos o autolíticos, según criterio enfermero.
- Protección área perilesional con solución barrera antihumedad.

Estimulaciones bordes, epitelizar “E”.

- Apósito hidrocoloide. Mantener bordes libres. En lesiones de mayor tamaño, previa valoración y si presenta abundante exudado utilización de alginatos/es-pumas.

Regeneración tisular “R”.

- Vendaje según localización. Sin comprimir.

- Realizar curas c/ 3-7 días en domicilio. Seguimiento por la enfermera semanal, quincenal o mensual según necesidades.

Factores sociales y emocionales “S”.

- Decisiones compartidas. Siempre tener en cuenta que estamos ante una úlcera de difícil cicatrización en personas con patología crónica y sistémica.
- Empoderar al paciente y/o cuidador en el correcto manejo de las curas y prevención de complicaciones.

FIGURA 19. PROCEDIMIENTO DE EXTRACCIÓN DE CALCINOSIS Y TEJIDO NO VIABLE.



Fuente: Imágenes elaboración propia. Rosa M^a Serrano Lora.

Enfermera Reumatología. H.U. Germans Trias i Pujol. Badalona.

Ejemplo práctico

Lesión ulcerada con emisión de material de calcio, junto con exudado purulento. (Figura 20). Paciente visitada por primera vez de forma espontánea en abril 2024. Valoración por parte enfermera RMT. Tratamiento médico con antibiótico sistémico (cultivo exudado-antibiograma) y pruebas pertinentes para descartar osteomielitis.

Valoración del paciente por parte de la unidad de enfermedades infecciosas. Seguimiento semanal/quincenal/mensual, limpieza, desinfección y exéresis calcinosis, metodología TIMERS.

FIGURA 20. LESIÓN ULCERADA CON EMISIÓN DE MATERIAL DE CALCIO



15/04/2024 11:45

Fuente: Imágenes elaboración propia. Rosa M^a Serrano Lora.
Enfermera Reumatología. H.U. Germans Trias i Pujol. Badalona

Aspecto y evolución en los siguientes siete meses de cuidados. (Figura 21)
Úlcera abierta, de difícil cicatrización y cavitada, durante estos meses, se extraen progresivamente botones de calcio (fragmentados). CAH c/3 días (según necesidades) en domicilio y posteriormente en residencia geriátrica. Seguimiento presencial c/15-20 días. En diciembre de 2024 continuaba abierta. No volvió a presentar infección durante los siguientes 9 meses de la primera visita.

FIGURA 21. ASPECTO Y EVOLUCIÓN EN LOS SIGUIENTES SIETE MESES DE CUIDADOS.



Fuente: Imágenes elaboración propia. Rosa M^a Serrano Lora.

Enfermera Reumatología. H.U. Germans Trias i Pujol. Badalona.



Atención de enfermería en la persona con esclerosis cutánea

9

9. ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN LA PERSONA CON ESCLEROSIS CUTÁNEA

A continuación, se enumeran los distintos diagnósticos posibles en los pacientes con Esclerosis Sistémica, de acuerdo con la NANDA-I, incluyendo su definición y características.

31-33

Dominio 1. Promoción de la salud: Conciencia de bienestar o normalidad en la función y en las estrategias usadas para mantener el control, así como la mejora del bienestar o la normalidad de la función.

Clase 2: Gestión de la salud: Identificar, controlar, realizar e integrar actividades para mantener el estado de salud general y el bienestar

- [00276] Autogestión de la salud ineficaz

Definición: Manejo insatisfactorio de los síntomas, el régimen de tratamiento y los cambios en el estilo de vida asociados a vivir con una enfermedad crónica.

Características definitorias: Insatisfacción con la calidad de vida. Fracaso al emprender acciones para reducir los factores de riesgo.

Factores Relacionados: Dificultad para gestionar un régimen terapéutico complejo.

NOC:

- [1606] Participación en las decisiones sobre la salud
- [1702] Creencias sobre la salud: percepción de control
- [1704] Creencias sobre la salud: percepción de amenaza
- [1803] Conocimiento: manejo de la enfermedad
- [1813] Conocimiento: régimen terapéutico

NIC:

- [5510] Educación para la salud
- [5520] Facilitación del aprendizaje

[5612] Enseñanza: ejercicio prescrito

[5616] Enseñanza: medicamentos prescritos

[7400] Orientación en el sistema sanitario

- [00293] **Disposición para mejorar la autogestión de la salud**

Definición: Patrón de manejo de los síntomas, régimen de tratamiento, consecuencias y cambios en el estilo de vida asociados a vivir con una enfermedad crónica, que puede reforzarse.

Características definitorias: Deseo de mejorar la aceptación del problema

NOC:

[1602] Conducta de favorecimiento de la salud

[1603] Conducta de búsqueda de la salud

[1805] Conocimiento: conducta de salud

[1806] Conocimiento: recursos sanitarios

[1808] Conocimiento: medicación

[1811] Conocimiento: actividad prescrita

[1813] Conocimiento: régimen terapéutico

NIC:

[4420] Acuerdo sobre la conducta

[4470] Ayuda en la modificación de sí mismo

[4480] Facilitación de la autorresponsabilidad

[5210] Orientación anticipatoria

[5440] Mejora de los sistemas de apoyo

Dominio 2. Nutrición: Actividades de incorporación, asimilación y utilización de nutrientes con el propósito de mantener y reparar los tejidos y producir energía.

Clase 1: Ingestión: Incorporación de alimentos o nutrientes en el organismo.

- [00343] Ingesta nutricional inadecuada

Definición: Consumo insuficiente de nutrientes para satisfacer las necesidades metabólicas.

Características definitorias: Pérdida de peso involuntaria a pesar de una ingesta adecuada de alimento. Palidez de mucosas. Ingesta inferior a las cantidades diarias recomendadas.

Factores relacionados: Aporte nutricional inadecuado. Dificultad para realizar las actividades de la vida diaria de forma independiente. Información incorrecta. Conocimiento inadecuado de las estrategias de alimentación por parte del cuidador/a. Conocimiento inadecuado de los requisitos nutricionales.

NOC:

- [1004] Estado nutricional
- [1005] Estado nutricional: determinaciones bioquímicas
- [1007] Estado nutricional: energía
- [1009] Estado nutricional: ingestión de nutrientes
- [1621] Conducta de adhesión: dieta saludable
- [1015] Función gastrointestinal

NIC:

- [1160] Monitorización nutricional
- [1260] Manejo del peso
- [5246] Asesoramiento nutricional

Dominio 4: Producción, conservación, gasto o equilibrio de las fuentes de energía.

Clase 1: Sueño/reposo: Sueño, reposo, descanso, relajación o inactividad.

- [00337] **Patrón de sueño ineficaz.**

Definición: Dificultad para experimentar la suspensión natural y periódica de la consciencia relativa, lo que perjudica el funcionamiento.

Características definitorias: Insatisfacción con el sueño, Ciclo sueño-vigilia no reparador.

Factores relacionados: Conductas ineficaces de higiene del sueño.

NOC:

- [2109] Nivel de malestar
- [2301] Respuesta a la medicación
- [2009] Estado de comodidad: entorno
- [2010] Estado de comodidad: física
- [2011] Estado de comodidad: psicoespiritual

NIC:

- [1850] Mejora del sueño
- [1460] Relajación muscular progresiva
- [6040] Terapia de relajación
- [6482] Manejo del confort

Clase 3. Equilibrio de la energía: Estado de equilibrio dinámico entre el ingreso y el gasto de recursos.

- [00477] **Carga de fatiga excesiva**

Definición: Sensación exagerada y sostenida de agotamiento y disminución de la capacidad para el trabajo físico y mental habitual.

Características definitorias: Cansancio. Reducción de la vitalidad. Dificultad para mantener las rutinas habituales.

Factores relacionados: Alteración del ciclo sueño-vigilia. Ansiedad excesiva. Dolor no tratado. Estrés excesivo.

NOC:

- [1215] Conciencia de uno mismo
- [1402] Autocontrol de la ansiedad
- [1209] Motivación
- [2013] Equilibrio en el estilo de vida
- [3102] Automanejo: enfermedad crónica

NIC:

- [1850] Mejora del sueño
- [5230] Mejora del afrontamiento
- [5330] Manejo del estado de ánimo
- [5250] Apoyo en la toma de decisiones
- [5820] Disminución de la ansiedad
- [6040] Terapia de relajación

Dominio 5. Percepción/cognición: Sistema de procesamiento de la información humana que incluye la atención, orientación, sensación, percepción, cognición y comunicación.

Clase 4. Cognición: Uso de la memoria, el aprendizaje, el pensamiento, la solución de problemas, la abstracción, el juicio, la introspección, la capacidad intelectual, el cálculo y el lenguaje.

• **[00435] Conocimientos de salud inadecuados**

Definición: Insuficiente adquisición, procesamiento, comprensión y/o recuerdo de información relacionada con un tema específico que afecta al propio bienestar.

Características definitorias: Declaraciones incorrectas sobre un tema. Seguimiento inadecuado de las instrucciones. Conocimiento inadecuado sobre el control de síntomas. Conocimiento inadecuado del proceso de enfermedad.

Factores relacionados: Interés inadecuado en el aprendizaje. Desinformación.

NOC:

- [1803] Conocimiento: manejo de la enfermedad
- [1813] Conocimiento: régimen terapéutico
- [1808] Conocimiento: medicación
- [1600] Conducta de adherencia

NIC:

- [5602] Enseñanza: proceso de enfermedad
- [5618] Enseñanza: procedimientos o tratamientos
- [5616] Enseñanza: medicamentos prescritos
- [5520] Facilitación del aprendizaje
- [5250] Apoyo en la toma de decisiones
- [6610] Identificación de riesgos

• [00499] **Disposición para mejorar los conocimientos de salud**

Definición: Patrón de adquisición, procesamiento, comprensión y recuerdo de información relacionada con un tema específico que afecta al propio bienestar, que puede reforzarse.

Características definitorias: Deseo de mejorar el seguimiento preciso de la instrucción. Deseo de mejorar las afirmaciones precisas sobre un tema. Deseo de mejorar la conducta adecuada. Deseo de mejorar el aprendizaje.

NOC:

- [1805] Conocimiento: conducta de salud
- [1602] Conducta de favorecimiento de la salud
- [1600] Conducta de adherencia
- [1603] Conducta de búsqueda de la salud
- [1606] Participación en las decisiones sobre la salud

NIC:

- [5510] Educación para la salud
- [7400] Orientación en el sistema sanitario
- [4420] Acuerdo sobre la conducta

Dominio 6. Autopercepción: Conciencia de sí mismo/familia/grupo.

Clase 3. Imagen corporal: Imagen mental del propio cuerpo.

• [00497] **Imagen corporal alterada**

Definición: Imagen mental negativa del yo físico.

Características definitorias: Alteración de la propriocepción. Disminución de la interacción social. Monitoriza los cambios del propio cuerpo. Preocupación por el cambio.

Factores relacionados: Temor a la recurrencia de la enfermedad. Deterioro del funcionamiento psicosocial. Expectativa no realista de los resultados del tratamiento. Autoestima inadecuada.

NOC:

- [1200] Imagen corporal
- [1202] Identidad personal
- [1205] Autoestima

NIC:

- [5220] Mejora de la imagen corporal
- [5230] Mejora del afrontamiento
- [5270] Apoyo emocional
- [5400] Mejora de la autoestima
- [4920] Escucha activa
- [5440] Mejora de los sistemas de apoyo
- [5820] Disminución de la ansiedad

Dominio 8. Sexualidad: Identidad sexual, función sexual y reproducción.

Clase 2. Función sexual: Capacidad o habilidad para participar en actividades sexuales.

• [00386] Deterioro de la función sexual.

Definición: Dificultad para moverse a través de las etapas del ciclo de respuesta sexual, que se percibe como insatisfactorio, poco gratificante o inadecuado.

Características definitorias: Disminución de la satisfacción con los encuentros sexuales. Disminución de la libido.

Factores relacionados: Dificultad para concentrarse en las señales eróticinas.

Relacionado con: Deterioro en las relaciones sexuales de pareja. Estrés excesivo.

NOC:

[1305] Modificación psicosocial: cambio de vida

[1815] Conocimiento: función sexual

NIC:

[4356] Manejo de la conducta: sexual

[5390] Mejora de la autoconciencia

[5400] Mejora de la autoestima

[5820] Disminución de la ansiedad

Dominio 11. Seguridad / protección. Ausencia de peligros, lesión física o alteración del sistema inmunitario; preservación de pérdidas y protección de la seguridad y la protección.

Clase 1. Infección: Respuestas del huésped tras una invasión patógena.

- [00004] Riesgo de infección.

Definición: Susceptible de sufrir una invasión y multiplicación de organismos patógenos.

Factores de riesgo: Dificultad para gestionar dispositivos invasivos a largo plazo. Dificultad para gestionar el cuidado de las heridas. Deterioro de la respuesta inmunitaria. Deterioro de la integridad cutánea.

NOC:

- [1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas
- [1102] Curación de heridas: por primera intención
- [1103] Curación de heridas: por segunda intención
- [1847] Conocimiento: manejo de la enfermedad crónica
- [1902] Control del riesgo
- [3102] Automanejo: enfermedad crónica

NIC:

- [3520] Cuidados de las lesiones por presión
- [3540] Prevención de las lesiones por presión
- [3590] Vigilancia de la piel
- [3660] Cuidado de las heridas
- [3664] Cuidado de heridas: ausencia de cicatrización
- [6650] Vigilancia
- [6610] Identificación de los riesgos
- [6680] Monitorización de los signos vitales

Clase 2. Lesión física: Lesión o herida corporal.

- [00046] Deterioro de la integridad cutánea

Definición: Herida en la epidermis y/o en la dermis.

Características definitorias: Descamación. Sequedad cutánea. Excoriación. Alteración de la turgencia. Alteración de la coloración de la piel.

Factores externos relacionados: Exposición a temperatura ambiental extrema. Fricción en la superficie.

Factores internos relacionados: Conocimiento inadecuado sobre el mantenimiento de la integridad tisular. Conocimiento inadecuado sobre la protección de la integridad tisular.

NOC:

- [1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas
- [1004] Estado nutricional
- [2301] Respuesta a la medicación

NIC:

- [1410] Manejo del dolor: agudo
- [3520] Cuidados de las lesiones por presión
- [3540] Prevención de las lesiones por presión
- [3584] Cuidados de la piel: tratamiento tópico
- [3590] Vigilancia de la piel
- [3660] Cuidados de las heridas
- [6610] Identificación de riesgos
- [1660] Cuidados de los pies
- [3550] Manejo del prurito

• [00047] Riesgo de deterioro de la integridad cutánea

Definición: Susceptible de herida en la epidermis y/o la dermis.

Factores de riesgo externos: Exposición a temperatura ambiental extrema. Conocimiento inadecuado del cuidador/a sobre el mantenimiento de la integridad tisular. Conocimiento inadecuado del cuidador/a sobre la protección de la integridad tisular. Nivel inadecuado de humedad de la piel. Fricción en la superficie.

Factores de riesgo internos: Conocimiento inadecuado sobre el mantenimiento de la integridad cutánea. Conocimiento inadecuado sobre la protección de la integridad cutánea. Disminución de la actividad física. Malnutrición.

NOC:

- [1902] Control del riesgo
- [1101] Integridad Tisular: piel y membranas mucosas

NIC:

- [3584] Cuidados de la piel: tratamiento tópico
- [3660] Cuidado de heridas
- [3550] Manejo del prurito
- [3590] Vigilancia de la piel

• [00247] **Riesgo de deterioro de la integridad de la membrana mucosa oral**

Definición: Susceptible de daños localizados en los labios, tejidos blandos, cavidad bucal y/u orofaringe.

Factores de riesgo: Malnutrición. Enfermedades del sistema inmunitario. Infecciones. Régimen terapéutico.

NOC

- [1100] Salud oral
- [1008] Estado nutricional: ingestión alimentaria y de líquidos
- [1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas

NIC

- [1730] Restablecimiento de la salud oral
- [1720] Favorecimiento de la salud oral
- [5246] Asesoramiento nutricional
- [6540] Control de infecciones

Clase 6. Termorregulación: Procesos fisiológicos de regulación del calor y la energía en el cuerpo con el propósito de proteger el organismo.

- **[00008] Termorregulación ineficaz**

Definición: Incapacidad para mantener o regular la temperatura corporal dentro de un rango normal.

Características definitorias: Aumento de la temperatura corporal por encima del rango normal. Reducción de la temperatura corporal por debajo del rango normal.

Factores relacionados: Volumen de líquidos inadecuado. Control inapropiado de la temperatura ambiental.

NOC

- [1933] Control del riesgo: hipotensión
- [2009] Estado de comodidad: entorno
- [1922] Control del riesgo: hipertermia
- [1923] Control del riesgo: hipotermia

NIC

- [3900] Regulación de la temperatura
- [0648] Manejo ambiental

Dominio 12. Confort: Sensación de bienestar o alivio mental, físico o social.

Clase 1. Confort físico: Sensación de bienestar, alivio y/o ausencia de dolor.

• [00133] **Dolor crónico**

Definición: Experiencia sensorial y emocional desagradable asociada o parecida a la asociada a un daño tisular real o potencial, con una duración superior a 3 meses.

Características definitorias: Fatiga. Alteración de la habilidad para continuar con las actividades. Informe verbal de dolor. Apetito inadecuado.

Factores relacionados: Pesar psicológico. Autogestión ineficaz de la fatiga. Dificultad para establecer interacción social.

NOC:

- [1605] Control del dolor
- [2101] Dolor: efectos disruptivos
- [2102] Nivel del dolor
- [2000] Calidad de vida
- [3016] Satisfacción del paciente/usuario: manejo del dolor

NIC:

- [1415] Manejo del dolor: crónico
- [2400] Asistencia en la analgesia controlada por el paciente (ACP)
- [5616] Enseñanza: medicamentos prescritos
- [2300] Administración de medicación
- [2390] Prescripción de medicación
- [1380] Aplicación de calor o frío

Casos prácticos de curas de enfermería en personas con esclerosis sistémica



10. CASOS PRÁCTICOS DE CURAS DE ENFERMERÍA EN PERSONAS CON ESCLEROsis SISTÉMICA

CASO CLÍNICO N° 1

Antecedentes personales:

Hombre de 50 años de raza negra. No alergias medicamentosas conocidas. Fumador de 10 cigarrillos/día. No hábito alcohólico. Profesión: Auxiliar sanitario.

Antecedentes patológicos y tratamientos:

Infección por virus hepatitis B.

Trasplante renal por insuficiencia renal, en tratamiento con Micofenolato 1c/12h y Tacrolimus 7 mgr/dia.

Fenómeno de Raynaud.

Afectación cutánea esclerodermiforme.

Enfermedad pulmonar intersticial difusa.

Inicia 4 úlceras en la mano izquierda desde 5 meses atrás en tratamiento sistémico con Alprostadil y bosentan 125 mgr/12h y curas locales con toques de Povidona yodada.

Enfermedad Actual:

Acude al Servicio de reumatología para primera visita.

Presenta cuatro úlceras: en interfalángica proximal del segundo dedo, y en el pulpejo del tercer, cuarto y quinto dedo. El dolor en las úlceras es muy intenso, escala visual analógica de 100 sobre 100 que le impide dormir por las noches a pesar del tratamiento analgésico. Hasta ese momento ha realizado cura seca mediante toques de povidona yodada.

FIGURA 22. ASPECTO AL INICIO DEL TRATAMIENTO.



Fuente: Imágenes del Equipo de Reumatología del Hospital de la Santa Creu y Sant Pau.

Se realizan pruebas complementarias y se diagnostica de Esclerosis sistémica difusa.

Descripción y evaluación inicial de la herida según el concepto TIMERS

T: Tejido no viable

Presenta 4 lesiones típicas de esclerosis sistémica; 3 lesiones isquémicas en el pulpejo del tercer, cuarto y quinto dedo, y 1 lesión ulcerada en zona de prominencia ósea interfalángica proximal del segundo dedo de la mano izquierda. Se objetivan escaras muy resecas que cubren completamente el lecho de la herida, lo que impide una evaluación directa del tejido subyacente y la afectación real de la lesión.

Buena vascularización de la zona.

I: Control de la inflamación y la infección

No se observan signos evidentes de infección.

M: Control del exudado

Lecho de herida deshidratado, con nulo exudado.

E: Estimulación de los bordes epiteliales

La piel perilesional es irregular y eritematosa sin signos de epitelización.

Plan de curas

El manejo de las lesiones o úlceras asociadas a la ES debe ser integral; abarcando tanto el tratamiento local de la herida como el manejo farmacológico y no farmacológico. La optimización del tratamiento sistémico de la ES y el control del dolor son fundamentales para mejorar la calidad de vida del paciente y promover una cicatrización adecuada.

Objetivos siguiendo la estrategia TIME:

T: Desbridamiento enzimático, autolítico y mecánico del tejido necrótico, para evaluar completamente el lecho de la herida y favorecer el desarrollo de tejido de granulación. Previo al desbridamiento mecánico en las visitas con enfermería se aplica anestésico tópico sobre la lesión para controlar el dolor.

I: Cubrir la úlcera para mantener un ambiente controlado, protegiéndola de infecciones externas y promoviendo la cicatrización.

M: Mantener el ambiente húmedo con apósitos y cambios regulares de los mismos según el nivel de exudado.

E: Aplicar película barrera sobre la piel perilesional e hidratarla con productos emolientes.

El paciente tiene buen soporte familiar para realizar las curas en su domicilio. Pactamos con el paciente que realizará las curas cada 48h y vendrá 1 vez cada dos semanas a control con enfermería.

Se le dan recursos de contacto con enfermería si el paciente observa: exudado purulento, más exudado, incremento del olor u olor desagradable, eritema alrededor de la herida, incremento del dolor o dudas.

Tratamiento farmacológico añadido

- Hidrocloruro de oxicodona 1c/12h para el dolor
- Sildenafil 20 mgr/8h.

Enfermería confirma buena tolerancia y adherencia a los tratamientos en las visitas de control.

Tratamiento no farmacológico

- Evitar el fenómeno de Raynaud:
 - Evitar la exposición a frío y cambios bruscos de temperatura.
 - Uso de ropa adecuada, en especial guantes térmicos.
- Hidratación intensiva de las manos: Se recomendó el uso de productos emolientes como aceite de almendras, para mantener e intensificar la hidratación de las manos, sobre todo después de la higiene de manos y en especial por las noches.
- Alimentación: Se revisa la alimentación y confirmamos correcto aporte de proteínas.
- Evitar golpes en la zona.
- Ejercicios de manos.
- Deshabituación tabáquica: Se recomendó acudir a programa de deshabituación del tabaco, pero el paciente no se sentía preparado. Sí que se comprometió a reducir el consumo.

Evolución de la úlcera

Semana 1

- Previo al desbridamiento cortante en las visitas con enfermería se aplicó anestésico tópico sobre la lesión para controlar el dolor.
- Se realizó desbridamiento cortante mediante bisturí y desbridamiento enzimático con colagenasa y autolítico mediante hidrogel. Este tratamiento favoreció la disolución de la escara y tejido desvitalizado.
- Se aplicaron productos barrera para proteger la piel perilesional.
- Para mantener el ambiente húmedo, se utilizó un apósito oclusivo autoadhesivo de gasa, sin ejercer presión, para evitar cualquier compresión que pueda afectar la frágil piel del paciente y causar dolor. Este apósito proporcionó una barrera protectora sin comprometer la circulación ni causar molestias adicionales.

Semana 2-3:

- El dolor fue disminuyendo progresivamente pudiendo realizar más actividades de la vida diaria.
- Se continuó con la cura en ambiente húmedo para mantener la hidratación y evitar la deshidratación del lecho de la herida.

Semana 4:

- La evaluación del dolor disminuyó a 20/100 (dolor leve).
- La lesión interfalángica del 2do dedo presentó un lecho limpio con lo que se retiró la colagenasa del tratamiento local.
- En el resto de las lesiones que mantenían presencia de tejido desvitalizado, aunque menor cantidad, se mantuvieron las mismas curas que al inicio.
- No se observan signos de infección.
- Se sigue reforzando la adhesión al tratamiento farmacológico y no farmacológico.

3 meses:

- Se consiguió la epitelización completa de las 4 lesiones.

FIGURA 23. ASPECTO DE LAS LESIONES AL FINAL DEL TRATAMIENTO.



Fuente: Imágenes del Equipo de Reumatología del Hospital de la Santa Creu y Sant Pau.

CASO CLÍNICO N° 2

Antecedentes personales:

Hombre de 54 años. No alergias medicamentosas conocidas. Fumador de 40 paquetes / año. Hábito enólico: 2 UBE/día. Profesión: Marmolista

Antecedentes patológicos:

Esclerosis sistémica ES (ANA +, anti-Scl-70 positivo), síndrome de Raynaud desde el 2019. El capilaroscópico mostró un patrón esclerodermia activo.

Silicosis pulmonar diagnosticada en 2022.

Tratamiento actual: Tocilizumab 162mg subcutáneo semanal, Metotrexate 20mg subcutáneo semanal, ácido fólico 5 mg vía oral semanal, nifedipino 30mg vía oral cada 12 horas, sildenaftilo 20mg vía oral cada 12 horas y omeprazol 20mg vía oral cada 24 horas.

Enfermedad Actual:

Acude a consulta por aparición de una úlcera isquémica en el pulpejo del 3r dedo de la mano izquierda. Refiere dolor agudo y constante que se intensifica con la presión e importante limitación funcional. Niega antecedente traumático previo.

Descripción y evaluación inicial de la herida según el concepto TIMERS

T: Tejido no viable

Presenta lesión isquémica típica de ES en el pulpejo del 3r dedo de la mano derecha. Se objetiva escara necrótica que cubre completamente el lecho de la herida, lo que impide una evaluación directa del tejido subyacente y la afectación real de la lesión.

I: Control de la inflamación y la infección

No se observan signos evidentes de infección, sin embargo, la presencia de la escara necrótica dificulta la evaluación del tejido subyacente

M: Control del exudado

Lecho de herida deshidratado, con nulo exudado.

E: Estimulación de los bordes epiteliales

La piel perilesional es irregular y eritematosa sin signos de epitelización.

Plan de curas

El manejo de esta úlcera digital asociada a la ES debe ser integral, abarcando tanto el tratamiento local de la herida como el manejo farmacológico y no farmacológico. La optimización del tratamiento sistémico de la ES y el control del dolor son fundamentales para mejorar la calidad de vida del paciente y promover una cicatrización adecuada.

Objetivos siguiendo la estrategia TIME:

T: Desbridamiento enzimático del tejido necrótico, para evaluar completamente el lecho de la herida y favorecer el desarrollo de tejido de granulación

I: Cubrir la úlcera para mantener un ambiente controlado, protegiéndola de infecciones externas y promoviendo la cicatrización.

M: Mantener el ambiente húmedo con apósticos y cambios regulares de los mismos según el nivel de exudado.

E: Aplicar película barrera sobre la piel perilesional e hidratarla con productos emolientes.

Tratamiento farmacológico añadido

- Prostaglandinas (administración IV) durante 21 días para mejorar la circulación periférica y reducir la isquemia en el área afectada.
- Aumento del Sildenafil (50 mg/día) para mejorar la vasodilatación, la perfusión sanguínea y la oxigenación del tejido en la zona afectada, ayudando en la cicatrización de la úlcera.

Tratamiento no farmacológico

Deshabituación tabáquica: Se recomendó acudir a programa de deshabituación del tabaco, pero el paciente no se sentía preparado. Sí que se comprometió a reducir el consumo.

Medidas físicas para controlar Raynaud:

- Evitar la exposición a frío y cambios bruscos de temperatura.
- Uso de ropa adecuada, en especial guantes térmicos, ya que se desplazaba en moto.

Hidratación intensiva de las manos: Se recomendó el uso de productos emolientes como aceite de almendras, para mantener e intensificar la hidratación de las manos, sobre todo después de la higiene de manos y en especial por las noches.

Control el consumo de alcohol: Se recomendó reducir o evitar del consumo de alcohol. A pesar de ello el paciente continuó con su consumo habitual.

Evolución de la úlcera

Semana 1

- En primer lugar, se inició un desbridamiento enzimático mediante la aplicación de colagenasa en pomada. Este tratamiento favorece la disolución de la escara y la formación de tejido de granulación, creando un ambiente adecuado para la cicatrización. Se aplicaron productos barrera para proteger la piel perilesional.
- Para mantener el ambiente húmedo, se utilizó un apósito oclusivo autoadhesivo, sin ejercer presión, para evitar cualquier compresión que pueda afectar la frágil piel del paciente y causar dolor. Este apósito proporcionó una barrera protectora sin comprometer la circulación ni causar molestias adicionales.

Semana 2-3:

- Aunque la colagenasa favoreció el desbridamiento, la escara no se pudo retirar completamente, por lo que se realizó desbridamiento mecánico en dos ocasiones con pinzas y bisturí para retirar adecuadamente la escara necrótica.

- Previo al desbridamiento, se aplicó pomada anestésica sobre la herida para minimizar el dolor durante el procedimiento. Esto permite que la intervención se realice de forma más tolerable para el paciente.
- Se continuó con la cura en ambiente húmedo para mantener la hidratación y evitar la deshidratación del lecho de la herida.

Semana 4:

- A medida que la escara se fue eliminando por completo, el lecho de la herida empezó a mostrar signos de granulación, y la piel perilesional comenzó a esti- mularse, progresando hacia la cicatrización.
- El paciente cada vez se mostraba más capacitado para realizar sus autocuras. Se le enseñó cómo cambiar el apósito, aplicar la pomada y verificar la herida para detectar signos de infección, involucrándolo activamente en su cuidado.

Semana 5:

- Se objetiva epitelización completa de la lesión.

Resultado final

La úlcera tardó un total de 5 semanas en curar, logrando la epitelización completa sin signos de infección. La movilidad del dedo mejoró gradualmente, y el paciente mostró una gran adherencia al tratamiento y autocuidado.

Bibliografía

11

11. BIBLIOGRAFÍA

1. Cervera R, Ramos-Casals M, Khamashta MA, et al. Tratado SER de diagnóstico y tratamiento de enfermedades autoinmunes sistémicas. 2^a ed. Madrid: Ergón Creación, S.A.; 2023.
2. Castellví Barranco I, Carreira Delgado PE. Esclerosis sistémica y síndromes esclerodermiformes. In: Sociedad Española de Reumatología, editor. PDR SER. Madrid: Sociedad Española de Reumatología; 2019.
3. Del Galdo F, Lescoat A, Conaghan PG, et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update. Ann Rheum Dis.2024.doi:10.1136/ard-2024-226430
4. Lebedoff N, Frech TM, Shanmugam VK, Fischer A, Erhardt D, Kolfenbach J, et al. Review of local wound management for scleroderma-associated digital ulcers. J Scleroderma Relat Disord. 2018;3(1):66-70. doi:10.5301/jsrd.5000268.
5. Najeeb A, Yadav V, Singh S. Úlceras en la esclerosis sistémica. In: Khanna AK, Tiwary SK, editors. Úlceras poco frecuentes en las extremidades. Singapur: Springer; 2023.doi:10.1007/978-981-99-1782-2_4.
6. Quintana-López G, Barahona-Correa, Allanore Y. Digital ulcers in systemic sclerosis. Rev Colomb Reumatol. 2020 Apr;27(Suppl 1):26-35.
7. Hughes M, Bruni C, Ruaro B, Confalonieri M, Matucci-Cerinic M, Bellando-Randone S. Digital Ulcers in Systemic Sclerosis. Presse Med. 2021 Apr;50(1):104064. doi: 10.1016/j.lpm.2021.104064. Epub 2021 Feb 3. PMID: 33548375.
8. Barsotti S, Di Battista M, Venturini V, Della Rossa A, Mosca M. Management of digital ulcers in systemic sclerosis. Chronic Wound Care Management and Research. 2019;6:9-18. doi:10.2147/CWCMR.S181326

9. Giuggioli D, Manfredi A, Lumetti F, Colaci M, Ferri C. Scleroderma skin ulcers definition, classification and treatment strategies our experience and review of the literature. Autoimmun Rev. 2018 Feb;17(2):155-164. doi: 10.1016/j.autrev.2017.11.020. Epub
10. Mormile I, Mosella F, Turco P, Napolitano F, de Paulis A, Rossi FW. Calcinosis cutis and calciphylaxis in autoimmune connective tissue diseases. Vaccines. 2023;11:898. doi:10.3390/vaccines11050898.
11. L. Silva, J.L. Andreu. Órdenes de tratamiento en Reumatología 2024. 8^a edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2024.
12. Denton CP, De Lorenzis E, Roblin E, Goldman N, Alcacer-Pitarch B, Blamont E, et al. The 2024 British Society for Rheumatology guideline for management of systemic sclerosis. Rheumatology. 2024;63(11):2956-2975. doi:10.1093/rheumatology/keae394
13. Avanoglu-Guler A, Campochiaro C, De Luca G, Hughes M, Tufan A, Green L, et al. Calcinosis in systemic sclerosis: An update on pathogenesis, related complications, and management: A heavy burden still waiting to be lifted off patients' hands. Semin Arthritis Rheum. 2024;66:152431. doi:10.1016/j.semarthrit.2024.152431
14. Carreira PE, García Martos Á. Guía práctica en esclerosis sistémica. Barcelona: Permanyer; 2022.
15. Campochiaro C, Suliman YA, Hughes M, Schoones JW, Giuggioli D, Moinzadeh P, et al. Non-surgical local treatments of digital ulcers in systemic sclerosis: a systematic literature review. Semin Arthritis Rheum. 2023;63:152267. doi:10.1016/j.semarthrit.2023.152267.
16. Navas-Otero A, Gómez-De-Castro S, Ortiz-Rubio A, Heredia-Ciuró A, Martín-Núñez J, Calvache-Mateo A, et al. Effects of non-pharmacological therapies on hand function and the ability to perform daily activities in people with systemic sclerosis: A systematic review and meta-analysis of randomized control trials. Int J Rheum Dis.2023;26(6):1029-1040. doi:10.1111/1756-185X.14721.

17. Van Leeuwen NM, Ciaffi J, Liem SIE, Huizinga TWJ, De Vries-Bouwstra JK. Health-related quality of life in patients with systemic sclerosis: evolution over time and main determinants. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;60(8):3646-3655. doi:10.1093/rheumatology/keaa827.
18. Sociedad Española de Reumatología. Diez consejos para personas con esclerodermia [Internet]. Inforeuma; [citado el 12 de abril de 2025]. Disponible en: <https://info-reuma.com/diez-consejos-para-personas-con-esclerodermia/>
19. Sociedad Española de Reumatología. Fenómeno de Raynaud [Internet]. Info-reuma; 2017 [citado el 12 de abril de 2025]. Disponible en: https://info-reuma.com/wp-content/uploads/2017/04/43_Fenomeno-de-Raynaud_ENFERMEDADES-A4-v03.pdf
20. Sociedad Española de Reumatología. Recomendaciones sobre ejercicio en la esclerosis sistémica [Internet]. Inforeuma; 2022 [citado el 12 de abril de 2025]. Disponible en: https://info-reuma.com/wp-content/uploads/2022/01/Reumafit_ERAS.pdf
21. Nitsche A. Raynaud, úlceras digitales y calcinosis en esclerodermia. *Reumatol Clin*. 2012;8(5):270-277. doi:10.1016/j.reuma.2012.02.006.
22. Quintana-López E, Barahona-Correa JE, Allanore Y. Úlceras digitales en esclerosis sistémica. *Rev Colomb Reumatol*. 2020;27(Supl 1):26-35. doi:10.1016/j.rcreu.2020.02.006.
23. Grupo Nacional para el Estudio y Asesoramiento en Úlceras por Presión y Heridas (GNEAUPP). Guía de práctica clínica sobre el tratamiento de las heridas complejas. 2.^a ed. Madrid: GNEAUPP; 2020. Disponible en: <https://gneaupp.info/biblioteca/guias-de-practica-clinica>
24. Rodríguez-Palma M, Esperón-Güimil JA. Cómo valorar una herida. Serie «Breve y fácil en heridas». GNEAUPP. 2021;(1):1-7. Disponible en: <https://gneaupp.info/wp-content/uploads/2021/11/01.-como-valorar-una-herida.-breve-y-facil-09-01-22.pdf>

25. Marín EM. Curas locales de las úlceras digitales por esclerodermia [Internet]. Asociación Aragonesa de Enfermedades Autoinmunes (AADEA); 2021 [citado 2025 Mar 5]. Disponible en: <https://aadea.es/wp-content/uploads/2021/09/curas-locales-ulceras-digitales-esclerodermia.pdf>
26. Grupo Nacional para el Estudio y Asesoramiento en Úlceras por Presión y Heridas (GNEAUPP). Guía de recursos y material de apó�itos. Octubre 2020. Disponible en: <https://gneapp.info/wp-content/uploads/2023/11/guia-rrmm-apositos-octubre-2020-pdf.pdf>
27. Atkin L, Bućko Z, Conde-Montero E, Cutting K, Moffatt C, Probst A, et al. Implementing TIMERS: the race against hard-to-heal wounds. *J Wound Care.* 2019;28(Suppl3a):S1–S50. doi:10.12968/jowc.2019.28.Sup3a.S1
28. Goglia A, Bendjuia G. Calcinosis cutis distrófica en enfermedades autoinmunitarias del tejido conjuntivo. *Dermatol Argent.* 2020;26(3):94-100
29. Jiménez-Gallo D, Ossorio-García L, Linares-Barrios M. Calcinosis cutis y calcifilaxis. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106(10):e55–e62. doi:10.1016/j.ad.2015.09.001
30. Camacho-Bejarano R, Lima-Serrano M, González de la Torre H, Fernández-Ortega P, González-Chordá V. Transferencia de resultados en la práctica clínica y participación ciudadana en la investigación en cuidados: una integración necesaria. *Enferm Clin.* 2024;35(5):e55-e62. doi:10.1016/j.enfcli.2024.05.008.
31. Herdman T, Kamitsuru S, Takáo Lopes C. NANDA internacional. Diagnósticos enfermeros: Definiciones y clasificación 2024-2026, 13^a ed. Barcelona: Elsevier; 2024.
32. Butcher M, Bulechek G, Dochterman J, Wagner C. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). 8^a ed. Barcelona: Elsevier; 2024.
33. Moorhead S, Swanson E, Johnson M, Maas M. Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC) 7^a ed. Barcelona: Elsevier; 2024.