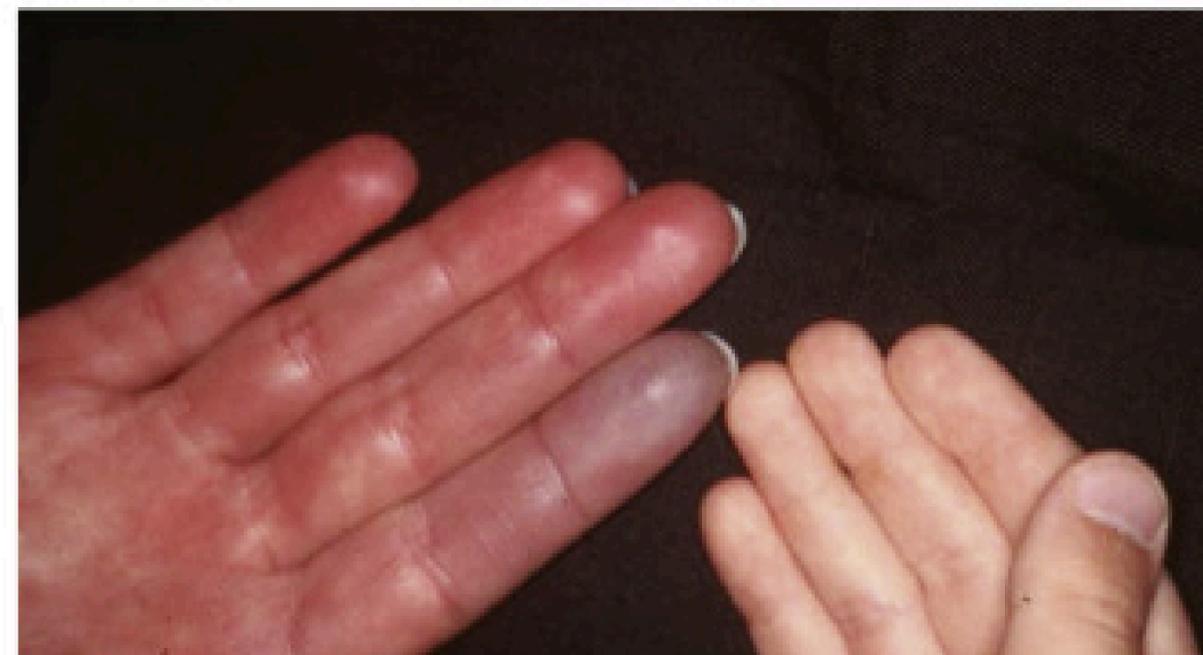


# Esclerosis sistémico (Esclerodermia)

DARWIN ZABDIEL  
VELAZQUEZ MORALES



# Definición

La esclerosis sistémica, también conocida como esclerodermia sistémica, es un enfermedad autoinmune caracterizada por tres mecanismos principales:

 Fibrosis progresiva de la piel y órganos.

 Alteración del sistema inmunológico.

 Vasculopatía crónica.

## **Afecta principalmente**

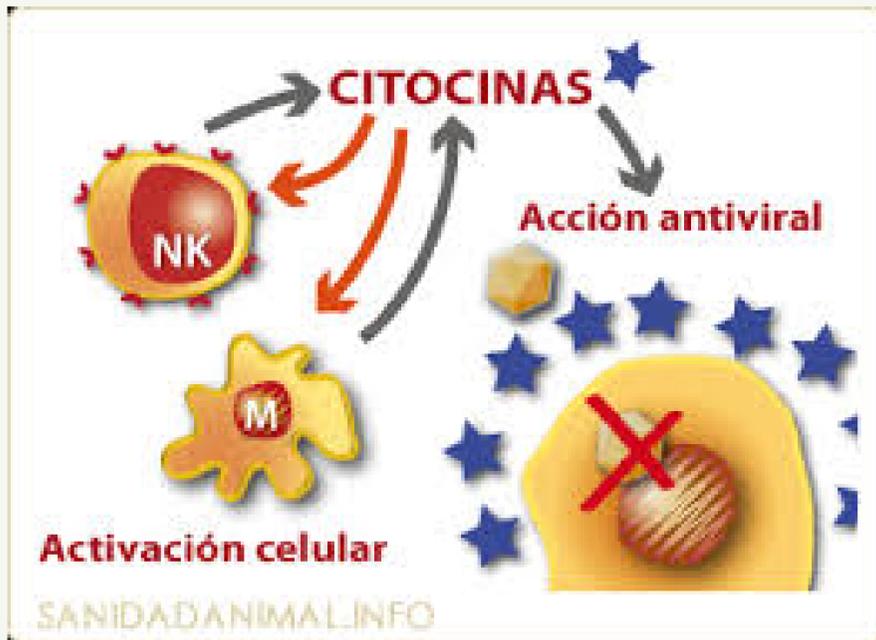
**en órganos internos como el**

- **esófago,**
- **el tracto gastrointestinal,**
- **los pulmones,**
- **el corazón**
- **los riñones.**

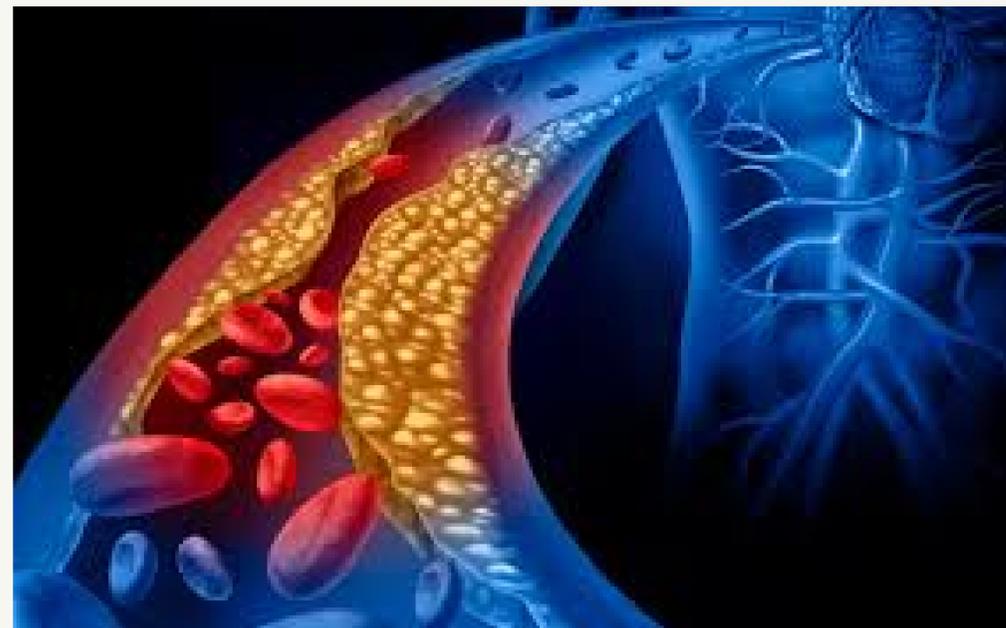
# Patología

la esclerosi s sistémica se puede dividir en tres procesos principales que se retroalimentan:

Activación inmunológica



Daño vascular



Fibrosis



# Activación inmunológica

- Hay una activación anormal del sistema inmune, especialmente de los linfocitos T CD4+.
- 
- Esto genera la producción de citocinas proinflamatorias (como IL-4, IL-6, TGF- $\beta$ ).
- Se activan los linfocitos B, que producen autoanticuerpos, como:
- ANA
- Anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70)
- Anti-centromero

# Daño vascular

- La enfermedad inicia muchas veces con daño endotelial (por ejemplo, por infecciones, toxinas o factores genéticos).
- El endotelio activado expresa moléculas de adhesión y produce factores vasoconstrictores (como endotelina-1).
- Esto lleva a:
- Vasoconstricción crónica.
- Trombosis y obliteración vascular.
- Hipoxia tisular persistente.

# Fibrosis

- Como respuesta al daño y a la inflamación, los fibroblastos se activan.
- Se convierten en miofibroblastos, que producen excesiva matriz extracelular (colágeno tipo I y III).
- 
- Este proceso lleva a:
  - Engrosamiento y endurecimiento de la piel.
  - Fibrosis de órganos internos, como pulmones, riñones, tubo digestivo y corazón.

El TGF- $\beta$  es la principal citocina profibrótica que estimula este proceso.

# ciclo patológico

1. Activación inmunológica → autoanticuerpos y citocinas.

2. Daño endotelial → vasculopatía.

3. Activación de fibroblastos → fibrosis.

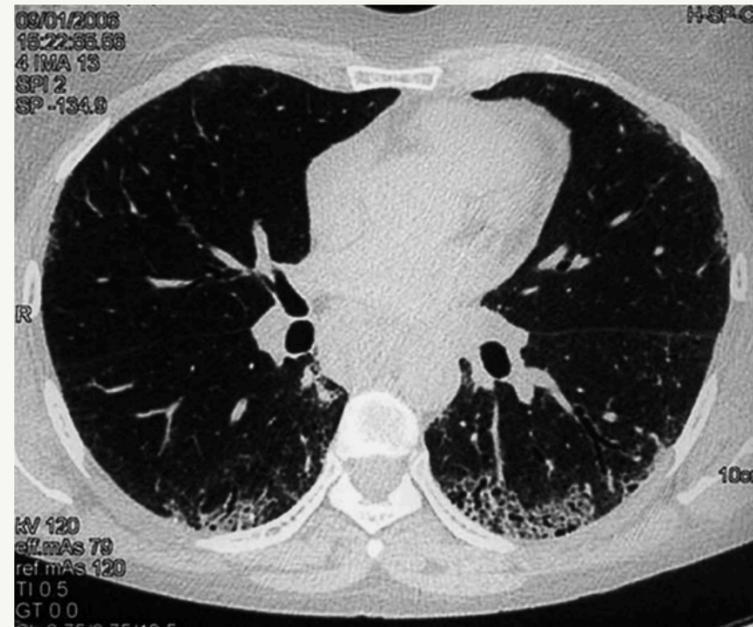
Este ciclo crónico y progresivo lleva al deterioro multisistémico.

# Consecuencias clínicas del daño

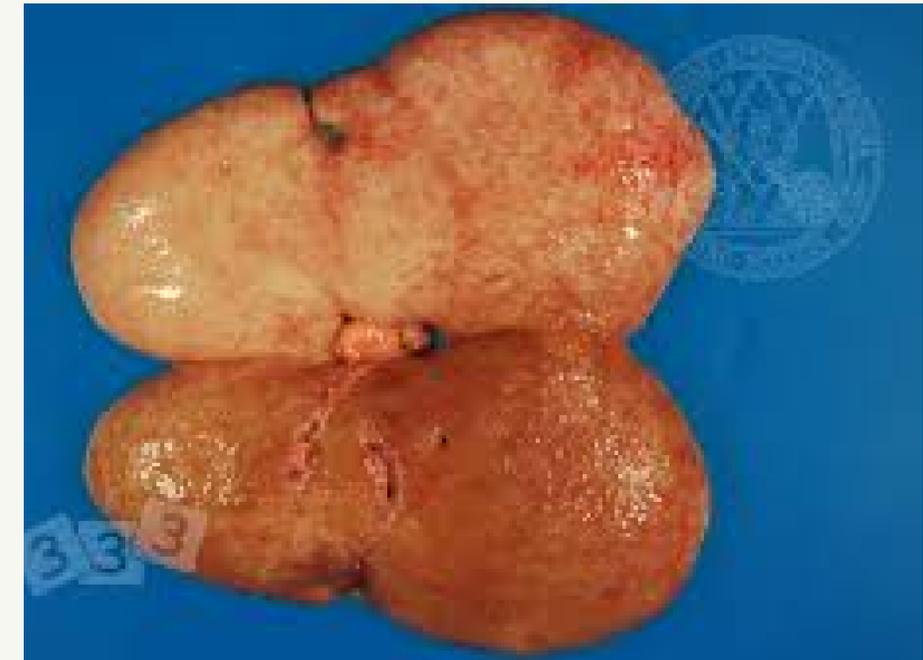
Piel: engrosamiento, rigidez, úlceras digitales



Pulmones: fibrosis pulmonar o hipertensión pulmonar.



- Riñón: crisis renal esclerodérmica.



Corazón: disfunción miocárdica, arritmias.



- Digestivo: dismotilidad esofágica, malabsorción.



# Importancia diagnóstica

**Conocer la fisiopatología permite entender por qué se hacen ciertas pruebas:**

- **Autoanticuerpos específicos.**
- **Capilaroscopia para valorar microvasculatura.**
- **TAC de tórax para evaluar fibrosis pulmonar.**
- **Función renal y presión arterial para crisis renal.**

# Tratamiento

tratamiento se basa en los mecanismos fisiopatológicos:

- Inmunosupresores → por activación inmunitaria.
- Vasodilatadores → por vasculopatía.
- Antifibróticos e IECA → por fibrosis y prevención de crisis renal.

**GRACIAS POR  
SU ATENCION**



**Y RECUERDEN  
ESTUDIAR**