EXPTE. D- 3175 /21-22

Provincia de Buenos Aires

Honorable Cámara Diputados

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
1
PCIA. BS. AS.

El Senado y la Honorable Cámara de Diputados de la provincia de Buenos Aires sancionan con fuerza de

LEY

Artículo 1º. Institúyase en todo el territorio de la Provincia de Buenos Aires el 29 de Junio de cada año como "Día Provincial de la concienciación de la Esclerosis Sistémica".

Artículo 2°. Incorpórese la fecha al Calendario Sanitario Provincial.

Artículo 3°. Comuníquese al Poder Ejecutivo.

Dr. ALBERTO CAÑOCCHIARI
Diputado
Bloque Frente de Todos
H.C. Diputados de la Pcia. Bs. As.

H. C. DE DIPUTADOS
FOLIO
2
Pcia. BS. AS.

Provincia de Buenos Aires
Honorable Cámara Diputados

FUNDAMENTOS

El proyecto de ley que ponemos en consideración, instituye el 29 de Junio de cada año como "Día Provincial de concienciación de la Esclerosis Sistémica", con la finalidad de visibilizar y concientizar a la comunidad sobre esta afección, fomentar la empatía hacia quienes la padecen y seguir buscando opciones terapéuticas más efectivas para su tratamiento.

El día de la concienciación de la Esclerosis Sistémica, o Esclerodermia, fue creado en el año 2009 a nivel europeo para transmitir a todo el mundo, incluyendo la comunidad médica, lo que significa padecer esta enfermedad discapacitante. En el año 2010, en el marco del I Congreso Mundial de Esclerosis Sistémica, pasó a ser día mundial uniéndose, a las asociaciones europeas, asociaciones de Estados Unidos, Australia, Canadá, India y países de Sudamérica entre otros. La elección del día no es fortuita, coincide con el día de la muerte de Paul Klee, artista suizo afectado de esclerosis sistémica que murió el 29 de Junio de 1940. El 29 de Junio es un día para reconocer el valor de aquellas personas que viven con la esclerodermia, y para reclamar igualdad de tratamientos y cuidados para enfermos de Esclerodermia en todo el mundo.

La esclerodermia, término que significa "piel dura" hoy se acuña como sinónimo de la llamada esclerosis sistémica (ES) una denominación más acertada si se toma en cuenta que la patología afecta más allá de la piel. Se trata de una enfermedad autoinmune y crónica que ataca a la piel y a otros órganos, como el pulmón, el corazón, el riñón, el aparato digestivo y los vasos sanguíneos. Si bien su causa es desconocida, se sospecha de un factor genético. Se trata de una enfermedad poco frecuente que afecta a 286 casos por un millón de personas. Afecta a las mujeres con una frecuencia tres veces mayor que a los hombres. Puede aparecer a cualquier edad, aunque es más frecuente entre los 55-64 años de edad.

Las lesiones principales consisten en una inflamación autoinmune, que después se va transformando en un endurecimiento, debido a una acumulación excesiva de unas fibras muy rígidas de colágeno, adquiriendo la piel una consistencia fibrosa. Cuando estas lesiones afectan a otros órganos, como los pulmones o el tubo digestivo, éstos también se vuelven rígidos y fibrosos y no funcionan correctamente.

Otro tipo de lesión ocurre a nivel de la pared de los vasos sanguíneos (células endoteliales), lo que lleva a la oclusión de las pequeñas arterias y capilares que llevan la sangre a los tejidos, y puede producir dolor y úlceras en los dedos, y falta de irrigación en órganos internos, en forma similar a otras enfermedades circulatorias.

En cuanto a lo que respecta a los síntomas, la esclerosis sistémica suele comenzar con una leve tumefacción de la piel de las manos y pies, a veces también de la cara, que se va extendiendo por los miembros y que puede afectar a todo el cuerpo (fase edematosa) y artritis. Posteriormente, la piel se vuelve rígida y dura, se hace difícil de pellizcar y a veces limita los movimientos de las articulaciones (fase indurativa y de atrofia).

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
3
Pcia. BS. AS.

En la cara se caracteriza por una nariz "afilada", labios tensos y fruncidos, surcos radiales alrededor de la boca y una limitación en la apertura bucal. En la esclerosis limitada los cambios de la piel se limitan a los dedos, las manos, antebrazo, piernas y la cara, mientras que en la forma difusa se agrega los brazos, muslos, tórax y abdomen. Luego pueden aparecer dilataciones de los capilares y venas, llamadas telangiectasias, en los dedos y en la cara. Puede haber depósitos de calcio a nivel de la piel, principalmente en los dedos, codos y rodillas, que se conoce como calcinosis.

En la mayoría de los casos (95%) suele haber cambios de coloración de las manos que, cuando se exponen al frío, se vuelven excesivamente pálidas y después violáceas, acompañándose a veces de dolor u hormigueo, esto se denominan *fenómeno de Raynaud*, que puede asociarse a otras enfermedades, o aparecer en personas sanas.

La esclerosis sistémica puede producir dolor en las articulaciones y fatiga. Se pueden presentar problemas digestivos (acidez, reflujo, dificultad para tragar, estreñimiento o diarrea), respiratorios (tos seca, falta de aire por fibrosis pulmonar) y cardíacos (palpitaciones, dolor en el pecho, agitación durante el esfuerzo -hipertensión pulmonar- e hipertensión arterial). Afortunadamente menos de un tercio de los pacientes con la forma difusa desarrollan estos trastornos.

Con respecto a cuáles son las causas de esta patología, lo que se sabe es que su incidencia aumenta en grupos de personas expuestos a determinados productos tóxicos, como la sílice y ciertos solventes orgánicos (Cloruro de Vinilo o Tricloroetileno). Su asociación con los implantes de mama es controvertido. No es una enfermedad contagiosa ni hereditaria, pero los familiares de los pacientes con esclerosis sistémica suelen presentar otras enfermedades autoinmunes, lo que supone la existencia de una predisposición hereditaria, pero las personas que conviven con el paciente no deben someterse a ningún examen ni a ningún tipo de prevención.

El diagnóstico se hace con la Historia Clínica y los hallazgos del examen clínico, fundamentalmente a nivel de la piel, realizado por el reumatólogo y/o el internista y/o el dermatólogo. Buscando fundamentalmente los siguientes hallazgos: cambios en la apariencia y en la textura de la piel, incluyendo inflamación de los dedos y de las manos y piel firme en las manos, cara, y alrededor de la boca y de los ojos; depósitos de calcio en la piel; engrosamiento del pliegue de la piel; cambios en los vasos pequeños (capilares) del lecho ungueal.

A continuación su médico solicita estudios de laboratorio que le ayudan a confirmar el diagnóstico. Por lo menos dos proteínas, llamadas anticuerpos, se encuentran en la sangre de personas con esclerodermia: el anticuerpo *Anti-Scl-70* está presente en el 40% de los pacientes con esclerodermia difusa y el anticuerpo *Anticentrómero* se encuentra en casi el 90% de los pacientes con esclerodermia limitada.

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
4
Pcia. BS. AS.

Debido a que no todas las personas con esclerodermia tienen estos anticuerpos y no todas las que tienen estos anticuerpos tienen esclerodermia, estos estudios de laboratorio solo deben ser interpretados de acuerdo a la clínica de cada paciente. También es conveniente realizar una Capilarocopía (Visualización de los capilares, con una "lupa", a nivel del lecho ungueal) lo que es de gran utilidad para el diagnóstico de esclerodermia y para su seguimiento.

Finalmente su médico puede solicitar, en algunos casos, una Radiografía de Tórax, una Tomografía de Pulmón de Alta Resolución, Pruebas Funcionales Respiratorias (Espirometría y pruebas de Difusión), y un ECCO Doppler Cardíaco para confirmar o descartar el compromiso de los órganos internos (pulmón y corazón).

Las medidas generales que recomiendan los reumatólogos para el tratamiento de la Esclerosis Sistémica tienen que ver con evitar los factores que empeoran la enfermedad como: la exposición al frio, el cigarrillo y el estrés. Se insistirá en la protección de la piel con una crema y/o vaselina para manos y usar guantes y medias gruesos de lana en invierno. Conviene realizar movimientos de las zonas afectadas (manos, pies, rodillas, codos, etc.) para evitar la atrofia de los músculos y la rigidez de las articulaciones.

Asimismo, suelen utilizarse con frecuencia vasodilatadores como bloqueantes de los canales de calcio. Estos pueden producir algunos efectos secundarios como dolor de cabeza o hinchazón de las piernas, que no suelen ser graves y que con frecuencia desaparecerán tras un tiempo de adaptación o un ajuste de la dosis.

En cuanto al tratamiento Anti-Inflamatorio e Inmunosupresor se utilizan dosis bajas de corticoide en casos de tener artritis y en las etapas tempranas de la enfermedad. Las drogas inmunosupresoras pueden ser usadas solo en pacientes con esclerodermia difusa, en la fase inicial edematosa de la piel y en la morfea generalizada.

Para los trastornos gastro-esofágicos son importantes los siguientes consejos: comer poco y en forma frecuente, no acostarse inmediatamente luego de comer (esperar 1-3 horas), elevar la cabecera de la cama, y evitar las comidas grasas y picantes, el café y el alcohol. Para la acidez y el reflujo su médico puede indicar en forma permanente los llamados inhibidores de la bomba de protones. Con el objetivo de controlar la Hipertensión Arterial y el compromiso renal se indican drogas llamadas inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina que revierten estos problemas en forma notoria.

Muchas son las dificultades que transitan las personas que conviven con una enfermedad poco frecuente (EPOF), dolencias antes conocidas como "enfermedades raras": peregrinación por distintos consultorios, no contar siempre con un tratamiento específico para su patología y, en determinadas ocasiones, acudir a recursos de amparo para acceder a las últimas alternativas terapéuticas. Hasta llegar a un diagnóstico certero, quienes las presentan deben convivir durante años con la incertidumbre, una palabra que se hizo sentir de forma constante en toda la población mundial de cara al coronavirus.

Si se toma este escenario, ¿cómo cursan los pacientes de una EPOF sus condiciones ya complejas frente a estos escenarios inéditos? Se sabe que las asociaciones de pacientes tienen un rol clave, no sólo para informar y realizar reclamos colectivos, sino también para contener. Por ende, ¿qué se hace durante la pandemia?

Ana Salas, paciente de esclerodermia y coordinadora general de la asociación *EscleroSalud* señaló: *"Aprovechamos que el coronavirus transformó paradigmas y usamos el zoom, porque nos permite llegar a pacientes de otras provincias"*, una herramienta que puede resultar muy beneficiosa para quienes no saben de su condición. Es que en el caso de la esclerodermia, como en cualquier otra EPOF, para llegar a un diagnóstico, primero se debe tener la sospecha de la patología, algo que no siempre es fácil, porque *"así como la enfermedad es poco frecuente o rara, también es raro encontrar a médicos que la conozcan a fondo, ya que no todos los reumatólogos o inmunólogos saben de ella"*[1], indicó Salas.

De hecho, tras nueve años de deambular de médico en médico para ver qué le pasaba, Salas reconoció sus síntomas en la famosa campaña televisiva de los dedos azules con distintas personalidades, en ese entonces protagonizada por Iván de Pineda. En ese sentido, las iniciativas de las asociaciones de pacientes resultan de gran ayuda y más en el contexto actual.

Como todavía no existen en el mercado drogas modificadoras de la enfermedad –es decir, no hay una cura-, lo que se manejan son los síntomas y se busca la detección temprana para mejorar la calidad de vida de los pacientes. Con todo, la doctora Natalia Tamborena, médica reumatóloga del Hospital General de Agudos Bernardino Rivadavia compartió que en la actualidad *"existen líneas de investigación prometedoras en blancos específicos sobre los linfocitos b, t y fibroblastos"*.

Al ser una enfermedad que afecta al pulmón, que se asocia a compromiso cardíaco y gastrointestinal, a la enfermedad renal, al dolor articular y hasta la disfunción sexual, la fatiga y la depresión, el abordaje es multidisplinario. *"Desde que comenzó la pandemia llevamos realizadas por zoom 28 reuniones de forma ininterrumpida, en las cuales enfatizamos en la importancia de retomar los controles, principalmente con el reumatólogo, el inmunólogo y el dermatólogo, que son nuestros médicos de cabecera. De a poco esta situación se está regularizando en Capital Federal y Provincia de Buenos Aires, pero cuesta más en el interior, donde no todas las provincias cuentan con expertos que conozcan de esclerodermia"*, indicó Salas para luego agregar que en ese aspecto, la telemedicina ayuda. Tras agradecer al recurso humano y la solidaridad de los médicos, la coordinadora general de *EscleroSalud* mostró preocupación *"por el tema del acceso a los medicación, que está complicado, porque muchos de los insumos son importados y esa es la carta que utilizan las obras sociales y prepagas, a las que buscamos llamar la atención no sólo con recursos de amparo, sino con mesas de diálogo con organismos estatales"*, remarcó.

---

[1] Entrevista realizada por Celina Abud, para *Ámbito*: https://www.ambito.com/informacion-general/salud/esclerodermia-como-se-sobrelleva-una-enfermedad-rara-pandemia-n5142403

H.C. DE DIPUTADOS
FOLIO
6
Pcia. BS. AS.

Provincia de Buenos Aires

Honorable Cámara Diputados

Por todo lo expuesto, porque entendemos que es fundamental adoptar este día a nivel provincial para el desarrollo de campañas de difusión de esta enfermedad poco frecuente, con el objetivo de concientizar y detectar tempranamente esta patología, lo que posibilitará una mejor calidad de vida de los pacientes que la padecen, les solicito a las Señoras Legisladoras y los Señores Legisladores acompañen con su voto la presente iniciativa.

Dr. ALBERTO GONOCCHARI
Diputado
Bloque Frente de Todos
H.C. Diputados de la Pcia. Bs. As.