



Original

Esclerodermia en el Caribe: características en una serie de casos dominicana



Paola Gottschalk, Ricardo Vásquez, Persio David López, Jossie Then, Carmen Tineo y Esthela Loyo*

Servicio de Reumatología e Inmunología Clínica, Hospital Regional Universitario José María Cabral y Báez, Santiago de los Caballeros, Santiago, República Dominicana

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 5 de agosto de 2013

Aceptado el 31 de enero de 2014

On-line el 8 de abril de 2014

Palabras clave:

Esclerodermia
Epidemiología
Caribe
República Dominicana

R E S U M E N

Introducción: La esclerodermia es una enfermedad rara, de la cual existe información limitada en América Latina. Estudios preliminares en genética muestran que la ascendencia de República Dominicana tiene fuerte influencia africana, lo cual podría modular la expresión de la enfermedad. El propósito de este estudio es describir las características clínicas y demográficas de esclerodermia en una serie de pacientes dominicanos.

Materiales y métodos: Se seleccionaron los pacientes que cumplieron con los criterios del EULAR/ACR para esclerosis sistémica de la base de datos del servicio de reumatología de un centro terciario. Se definieron los subtipos de esclerodermia de acuerdo a la clasificación EULAR. La información clínica y demográfica al momento del diagnóstico fue obtenida de forma retrospectiva de los expedientes médicos.

Resultados: La prevalencia fue estimada de 9,3 por millón de habitantes. Veinte y seis pacientes entraron al estudio. La edad media al momento del primer síntoma fue $32,6 \pm 15$ años; el 68% de los pacientes tenía 40 años de edad o menos cuando aparecieron los síntomas. El 73,1% de los pacientes fue de sexo femenino, con una relación mujer:hombre 2,7:1. Los sistemas orgánicos más afectados fueron el pulmonar y el gastrointestinal; la afectación renal fue rara. Los anticuerpos anti-Scl-70 se encontraron positivos en el 64% de los casos y, en 2 casos, en coexistencia con anticentromero.

Conclusiones: La prevalencia de esclerosis sistémica es menor en la población dominicana que la reportada internacionalmente. La edad de inicio de la enfermedad parece ser menor en la población dominicana que la reportada en la literatura. Un patrón distinto de autoanticuerpos es observado en esta población.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Scleroderma in the Caribbean: Characteristics in a Dominican case series

A B S T R A C T

Keywords:

Scleroderma
Epidemiology
Caribbean
Dominican Republic

Introduction: Scleroderma is a rare disease with limited data in Latin America. Preliminary genetic studies suggest a strong African ascendance in the Dominican Republic, which could modulate the expression of the disease. The objective of this study is to describe the clinical and demographic characteristics of scleroderma in a series of 26 Dominican patients.

Materials and methods: Patients who fulfilled the EULAR/ACR criteria for scleroderma were selected from the Rheumatology Department of a tertiary health center; systemic sclerosis subtypes were defined according to the EULAR classification. Clinical and demographic information was obtained retrospectively from clinical records.

Results: Mean age at time of onset was 32.6 ± 15 years; 68% of patients had 40 years of age or less. 73% of patients was feminine, with a female:male ratio of 2.7:1. The most affected systems were pulmonary and gastrointestinal; renal affection was scarce. Anti-Scl-70 antibodies were positive in 64% of patients, sometimes in coexistence with anti-centromere antibodies.

Conclusions: The prevalence of systemic sclerosis is lower in the Dominican population than the reported elsewhere. The age of onset of the disease seems to be lower in the Dominican population than that reported in literature. A different pattern of autoantibodies is observed in this population.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: esthela.loyo@gmail.com (E. Loyo).

La esclerodermia es una enfermedad caracterizada por disfunción de la vasculatura periférica, que resulta en eventual estrechamiento y obliteración de la microvasculatura, activación aberrante del sistema inmune y fibrosis dependiente de factores de crecimiento^{1,2}. Aunque los mecanismos biológicos fundamentales del desarrollo y la progresión de esclerodermia continúan sin ser completamente descritos³, la realidad es que varios factores demográficos parecen afectar la incidencia, la prevalencia y la gravedad de esta enfermedad⁴. En particular, se ha documentado⁵ que en personas de color la esclerodermia tiene un perfil clínico y serológico más agresivo y precoz que en personas de raza blanca.

La ascendencia africana es prevalente en gran parte de América Latina⁶, sugiriéndose que alcanza el 85% de la genética de la República Dominicana⁷. No obstante, en la población latinoamericana, existe información limitada sobre la esclerodermia y, hasta donde alcanza el conocimiento de los autores, es nula en las Antillas Caribeñas. El propósito de este estudio es describir las características clínicas y demográficas de la enfermedad en una serie de pacientes dominicanos.

Material y métodos

Pacientes

De los pacientes atendidos en el Servicio de Reumatología del Hospital Regional Universitario José María Cabral y Báez en el período de marzo de 2002 a mayo de 2013 (n del período = 1.609), se seleccionaron aquellos que cumplieron con los criterios de EULAR/ACR 2012 de clasificación para esclerosis sistémica (ES)⁸, que corresponden a la población dominicana de la base de datos EUSTAR. Para la clasificación en subtipos, se siguieron las recomendaciones del EULAR/ACR sobre los criterios de clasificación de ES o de subtipos localizados de la enfermedad^{9,10}. La [figura 1](#) resume la clasificación utilizada.

Los pacientes con síndrome de superposición (n = 1), incluyendo enfermedad mixta del tejido conectivo (n = 3) fueron excluidos de este estudio. Los pacientes con ES fueron divididos en aquellos con la forma difusa de la enfermedad y aquellos con la forma limitada (que incluyó síndrome de CREST); no hubo pacientes con ES *sine scleroderma*. Se incluyeron pacientes de todos los rangos etarios debido a que no existe servicio de reumatología pediátrica en la región. La información clínica y demográfica fue obtenida de forma retrospectiva de la base de datos del servicio y los expedientes médicos; se utilizó la información del momento del diagnóstico. Se realizó tomografía computarizada de alta resolución (HRCT, por sus

siglas en inglés) y pruebas de función respiratoria para detección de enfermedad intersticial pulmonar.

Todos los pacientes firmaron consentimiento informado; en el caso de menores de edad, el representante legal firmó el consentimiento informado, mientras que el menor competente firmó el asentimiento informado. El protocolo fue aprobado por el comité de ética institucional.

Variables

Las variables demográficas analizadas fueron sexo y edad, tanto al momento del diagnóstico como en el momento de inicio de síntomas relacionados. La edad al momento del diagnóstico fue calculada utilizando la fecha en que se estableció el diagnóstico definitivo y la fecha de nacimiento del individuo; la edad al momento del inicio de los síntomas se obtuvo a través de interrogatorio dirigido.

Respecto a la enfermedad, se determinó el subtipo de acuerdo a los criterios de EULAR/ACR 2013⁸. La escala de Rodnan modificada (mRSS, por sus siglas en inglés) fue utilizada para valorar la extensión de la enfermedad; el pronóstico de los pacientes fue considerado de acuerdo al consenso de expertos del EUSTAR¹¹. Se inquirió sobre manifestaciones clínicas de afectación cutánea, pulmonar, gastrointestinal y renal. Se investigaron las siguientes comorbilidades: cardiopatía isquémica, enfermedad vascular periférica, hipertensión arterial, dislipidemia, diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica, osteoporosis (por su alta prevalencia en la población) y hábitos tóxicos (que incluyó tabaquismo, alcoholismo, sedentarismo y obesidad).

Se realizó serología autoinmune –que consistió en anticuerpos antinucleares (ANA, por sus siglas en inglés), anticentrómero, anti-Scl-70, anti-RNP, anti-Sm, anti-SSA, anti-SSB, anti-Jo1 y anti-dsDNA– a un subgrupo de pacientes, por método de inmunoanálisis electroquimioluminiscente. Se tuvieron en cuenta las siguientes alteraciones ecocardiográficas: hipertensión de la arteria pulmonar, insuficiencia tricuspídea o pulmonar y disfunción diastólica. Los resultados de las pruebas de función pulmonar fueron divididos en los siguientes patrones: obstructivo, restrictivo y mixto. Se indagó la presencia de cambios fibróticos pulmonares en radiografía posteroanterior de tórax. La HRCT fue realizada a 15 pacientes y los resultados fueron clasificados en normal, patrón de vidrio esmerilado, patrón de panal de abejas y otros.

El enfoque de este estudio ha sido describir los hallazgos en una serie de pacientes con ES, por lo que no se incluyó información sobre tratamiento.

Análisis estadístico

Los datos categóricos fueron expresados en porcentajes, mientras que las variables continuas fueron presentadas utilizando media \pm desviación estándar (DE) cuando la distribución fue normal, y en rangos y mediana cuando no lo fue.

La normalidad fue evaluada utilizando la prueba Shapiro-Wilk. Para la relación entre variables categóricas se utilizó la prueba exacta de Fisher (FET). La relación entre una variable categórica y una variable continua se determinó con la prueba ANOVA o de Kruskal-Wallis. Todos los análisis se realizaron con $\alpha = 0,05$. El paquete estadístico utilizado fue SPSS, v.20.

Resultados

Cuatro pacientes fueron excluidos del estudio por falta de información en los expedientes clínicos. Se incluyeron 26 pacientes. Las características demográficas de los pacientes se resumen en la [tabla 1](#).

La prevalencia de ES en los pacientes del Servicio de Reumatología de este centro (n = 1.609) en el período de marzo de 2002-mayo

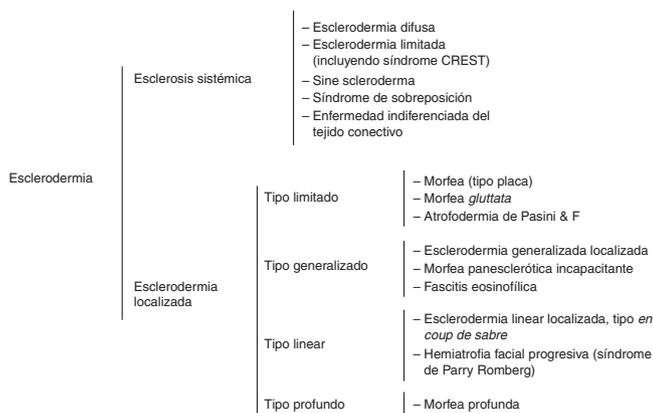


Figura 1. Clasificación general de esclerodermia. Adaptada de: Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee⁹ y Kreuter et al.¹⁰.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3382856>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3382856>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)