



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



REVISIÓN

Morfea en la infancia: actualización

B. Aranegui* y J. Jiménez-Reyes

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla, Madrid, España

Recibido el 22 de enero de 2017; aceptado el 25 de junio de 2017

PALABRAS CLAVE

Morfea;
Infancia;
Esclerodermia juvenil
localizada;
Esclerodermia lineal;
Hemiatrofia facial;
Revisión narrativa;
Fototerapia;
Metotrexato

KEYWORDS

Morphea;
Childhood;
Localized juvenile
scleroderma;
Linear scleroderma;
Facial hemiatrophy;
Review literature as
topic;
Phototherapy;
Methotrexate

Resumen La morfea es una enfermedad de la piel que se manifiesta en forma de inflamación y fibrosis. En niños y jóvenes, también se conoce como esclerodermia juvenil localizada. En edad infantil, afecta con mayor frecuencia al sexo femenino y la edad de comienzo se ha establecido en torno a los 5-7 años. Una clasificación reciente divide la morfea en: circunscrita (en placas), lineal, generalizada, pansclerótica y mixta. Alrededor de un 40% de los pacientes presentan manifestaciones extracutáneas.

Los tratamientos empleados en morfea infantil son: fototerapia, calcitriol oral, calcipotriol tópico, tacrolimus 0,1% tópico, metotrexato, glucocorticoides tópicos y sistémicos, mofetil micofenolato, bosentán e imiquimod 5% tópico. Diversas medidas de resultado pueden ayudar a monitorizar el tratamiento. Los estudios pronósticos son escasos, pero apuntan hacia una enfermedad con tendencia a un curso crónico o intermitente-recurrente y una frecuencia considerable de secuelas.

© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Morphea in Childhood: An Update

Abstract Morphea is an inflammatory, fibrosing skin disorder. When it occurs in childhood, it is also known as *localized juvenile scleroderma*. It is more common in girls and typically appears around the age of 5 to 7 years. According to a recent classification system, morphea is divided into 5 types: circumscribed (plaque), linear, generalized, pansclerotic, and mixed. Approximately 40% of patients present extracutaneous manifestations. Childhood morphea is treated with phototherapy, oral or topical calcitriol, topical tacrolimus 0.1%, methotrexate, topical or systemic corticosteroids, mycophenolate mofetil, bosentán, and topical imiquimod 5%. A variety of measuring tools are used to monitor response to treatment. Few prognostic studies have been conducted, but findings to date suggest that the disease tends to run a chronic or intermittent-recurrent course and frequently causes sequelae.

© 2017 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: baranegui@gmail.com (B. Aranegui).

Introducción

La morfea es una enfermedad de la piel, que se manifiesta en forma de inflamación y fibrosis. En niños y jóvenes, también se conoce como esclerodermia juvenil localizada (*juvenile localized scleroderma*), para distinguirla de la esclerodermia sistémica juvenil (*juvenile systemic scleroderma*). Por otra parte, el término «morfea» no incluye una forma específica de denominar la enfermedad en niños y jóvenes, equivalente a la «*juvenile localized scleroderma*». En este trabajo nos referiremos a esta como morfea en la infancia.

Epidemiología y etiopatogenia

Los estudios de incidencia y prevalencia de morfea son escasos. En Reino Unido e Irlanda, entre 2005 y 2007, se encontró una tasa de incidencia de 3,4 casos por millón de niños y por año. En el caso de la morfea lineal (ML), se encontraron 2,5 casos por millón de niños y por año¹. Otro estudio realizado en el Condado de Olmsted (Minnesota, EE. UU.) encontró,

entre 1960 y 1993, una tasa de incidencia de morfea, ajustada por edad y sexo de 2,7/100.000 habitantes. La tasa de incidencia de ML fue de 0,5/100.000 habitantes. Un 34% de los pacientes con morfea y un 69% de los pacientes con ML, eran menores de 18 años en el momento del diagnóstico².

La morfea infantil afecta con mayor frecuencia al sexo femenino, con una *ratio* mujer: hombre de 2-3:1^{3,4}. La edad de comienzo se ha establecido en torno a los 5-7 años^{5,6}. La edad media al diagnóstico varía entre los 7 y los 13 años^{3,4,6}. En una serie de 750 niños con morfea, el tiempo medio de demora hasta el diagnóstico, fue de 1,6 años (mediana de 11 años, rango 0-16,7 años)³. En otra serie de 52 pacientes con ML la demora fue de 1,8 años (rango 15 días-8 años). Otros estudios han establecido una demora de 9-11 años^{4,5,7}.

Se describen antecedentes familiares de enfermedades reumatológicas o autoinmunitarias en un 12,1%³ a un 24,3%⁸ de los casos, reduciéndose al 6³-8,8%⁸ en familiares de primer grado. Las más frecuentes son la artritis reumatoide, la esclerodermia, el lupus eritematoso sistémico y las tiroiditis^{3,8}. Entre las enfermedades cutáneas destacan la psoriasis (16,3%), el vitiligo (2,3%) y el liquen escleroso y atrófico (LEA) (0,8%)³.

Tabla 1 Formas clínicas de morfea, según la clasificación de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PREs)

Subtipo (PREs) (frecuencia)*	Descripción
Morfea lineal (ML) (forma más frecuente en la infancia: 51% ⁸ -65% ³)	Una o más placas lineales de localización variable: <i>ML de las extremidades o el tronco</i> : generalmente unilateral. Afecta a dermis, tejido celular subcutáneo y en ocasiones, músculo o hueso subyacentes. <i>ML del cuero cabelludo y la cara</i> : <ul style="list-style-type: none">• Morfea en coup de sabre (MCDS): induración lineal en la frente y/o en el cuero cabelludo, generalmente unilateral y paramedial, pudiendo afectar al músculo y al hueso subyacente. Puede extenderse inferiormente a la frente (fig. 1)• Síndrome de Parry-Romberg o atrofia hemifacial progresiva (SPR): pérdida de tejido que afecta a dermis, subcutis, musculatura facial y lingual e incluso la glándula parótida y el hueso, localizado en un lado de la cara, inferiormente a la frente. Con frecuencia sin cambios epidérmicos
Morfea circunscrita (MC) (morfea en placas; MPL) (26% ³ - 37% ⁸ de morfea infantil)	Placas redondeadas u ovaladas, induradas, rodeadas por un halo violáceo, generalmente en el tronco (fig. 1 a y b) Se distinguen 2 formas: <ul style="list-style-type: none">• Superficial: fibrosis confinada a la dermis, aunque ocasionalmente puede afectar a la zona más superficial del tejido celular subcutáneo.• Profunda: extensión desde la dermis hasta el tejido celular subcutáneo, pudiendo alcanzar la fascia muscular o el músculo subyacente
Morfea mixta (MM) (hasta un 15% de los pacientes ³)	Combinación de 2 o más subtipos. Se propone una nomenclatura consistente en la inclusión, entre paréntesis, de los subtipos representados en el paciente, ordenados según la extensión que representen en el mismo: p.ej. morfea mixta (lineal-circunscrita) ¹³ (figs. 1 y 2)
Morfea generalizada (MG) (7% ³ - 8% ⁸ de morfea infantil)	Presencia de placas de morfea en número ≥ 4 , de diámetro >3 cm, que van confluyendo hasta alcanzar al menos 2 de 7 sitios anatómicos (cabeza-cuello, extremidad superior derecha, extremidad superior izquierda, parte anterior del tronco, parte posterior del tronco, extremidad inferior derecha y extremidad inferior izquierda) ^{12,13} . Algunos autores consideran necesaria una extensión mayor del 30% de la superficie cutánea ⁸
Morfea panesclerótica (MPE) (0,27% ³)	Afectación circunferencial de todo el grosor de la piel, subcutis, músculo y hueso, pudiendo localizarse en el tronco, las extremidades, la cara o cuero cabelludo y respetando las palmas y las plantas. No se afectan los órganos internos. Posibilidad de complicación con la aparición de úlceras crónicas y carcinomas epidermoides

* Las series de pacientes más amplias disponibles^{3,8} han calculado la frecuencia de cada subtipo en base a la clasificación clásica de morfea².

Fuente: Zulian et al.¹² y Laxer et al.¹³.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8709597>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8709597>

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