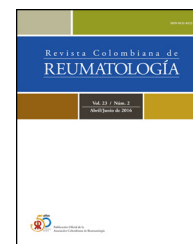




Revista Colombiana de REUMATOLOGÍA

www.elsevier.es/rcreuma



Investigación original

Esclerodermia localizada juvenil: ¿es una enfermedad benigna?

Christine Arango^{a,*}, Clara Malagón^a, María del Pilar Gómez^b, Catalina Mosquera^a, Ricardo Yépez^b, Tatiana González^c y Camilo Vargas^d

^a Programa de Especialización en Reumatología Pediátrica, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia

^b Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad Libre, Cali, Colombia

^c Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia

^d Departamento de Pediatría, Facultad de la Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 16 de diciembre de 2016

Aceptado el 20 de febrero de 2017

On-line el xxx

Palabras clave:

Esclerodermia localizada

Morfea

Esclerodermia circunscrita

R E S U M E N

Introducción: La esclerodermia localizada juvenil es una enfermedad polimórfica que ocurre con mayor frecuencia en niñas. Se acompaña de morbilidad importante. El compromiso extradérmico es frecuente y se reportan tasas de poliautoinmunidad de hasta 7%. Al momento, se desconocen las características clínicas de los pacientes colombianos con esta enfermedad.

Objetivo: Describir las características clínicas, morbilidades y secuelas en pacientes con diagnóstico de esclerodermia localizada juvenil, en múltiples centros de reumatología pediátrica en Colombia.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y multicéntrico. Pacientes con diagnóstico de esclerodermia localizada juvenil con un mínimo de 1 año de evolución y 6 meses de seguimiento, en 10 centros de reumatología pediátrica mediante revisión de historias clínicas.

Resultados: El n = 88. La distribución por género fue: femenino 2,1; masculino 1. Edad promedio al inicio de la enfermedad 7,1 años (0-14). Promedio de duración de la enfermedad al diagnóstico 16,5 meses (1-96). La distribución por subtipos fue morfea circunscrita (32,9%), mixta (31,8%), linear (21,5%, asciende a 55% al incluir formas mixtas con lesiones lineares) generalizada (11,4%) y panesclerótica (2,3%). Se detectaron alteraciones estéticas en el 91%, alteraciones del crecimiento en 41% y compromiso funcional de articulaciones vecinas en 32%. Se presentó compromiso extradérmico en 22,7% y poliautoinmunidad en 12,5%.

Conclusiones: La esclerodermia localizada juvenil es una enfermedad polimórfica e impredecible. En la mayoría de los casos el diagnóstico es tardío. La tasa de compromiso extradérmico

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: arango391@gmail.com (C. Arango).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2017.02.006>

0121-8123/© 2017 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

sugiere que no es una enfermedad limitada a la piel. Un diagnóstico temprano, tratamiento dinámico y seguimiento cercano permiten prevenir y detectar tempranamente complicaciones derivadas de la enfermedad.

© 2017 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Juvenile localized scleroderma: is it a benign disease?

A B S T R A C T

Keywords:

Localized scleroderma
Morphea
Circumscribed scleroderma

Introduction: Juvenile localized scleroderma is a polymorphic disease. It is more prevalent in girls and has a significant morbidity. Extra-cutaneous involvement is common, and polyautoimmunity can reach 7%. The clinical characteristics of this disease in Colombian patients are currently unknown.

Objective: To describe the clinical characteristics, morbidity and outcomes in patients with juvenile localized scleroderma in different paediatric rheumatology clinics in Colombia.

Materials and methods: A descriptive, retrospective, and multicentre study was conducted on patients with juvenile localized scleroderma with a minimum of 1 year of disease onset, and 6 months of follow-up in 10 paediatric rheumatology clinics.

Results: The study included 88 patients, with a gender distribution of female 2.1: male 1. Mean age at disease onset was 7.1 years (0-14). Mean disease duration at diagnosis was 16.5 months (1-96). Sub-type distribution was, circumscribed (32.9%), mixed (31.8%), and linear (21.5%, that increased to 55% if linear lesions of the mixed subtype are included), generalised (11.4%), and pan-sclerotic morphea (2.3%). Aesthetic compromise was detected in 91%, with growth disturbances in 41%, and joint functional compromise in 32%. Extra-cutaneous involvement occurred in 22.7% and polyautoimmunity in 12.5%.

Conclusions: Juvenile localized scleroderma is a polymorphic and unpredictable disease. It diagnosed late in most of the cases. Extra-cutaneous involvement suggests that is not a disease limited to skin. An early diagnosis, a dynamic treatment and a close follow-up helps to prevent, and detect, complications arising from the disease.

© 2017 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune, polimórfica, caracterizada por la presencia de esclerosis cutánea secundaria a la acumulación excesiva de colágeno^{1,2}. Se clasifica en 2 grandes grupos, la esclerodermia localizada y la esclerodermia sistémica. Se denomina esclerodermia localizada cuando el compromiso en piel no se acompaña de afectación de órganos internos. En algunos casos puede comprometer estructuras vecinas o incluso originar síntomas a distancia, pero estos a diferencia de la forma sistémica, usualmente no comprometen órganos vitales y generan una morbilidad diferente. La esclerodermia sistémica se caracteriza por el compromiso de órganos internos y un peor pronóstico¹.

Los criterios de clasificación publicados por la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRes) diferencian a la esclerodermia localizada juvenil (jLS) en 5 tipos según el compromiso en piel, estos son: esclerodermia lineal, circunscrita, mixta, generalizada y panesclerótica. A su vez, la forma circunscrita se subdivide en las formas superficial y profunda. La esclerodermia lineal puede comprometer tronco o

extremidades (fig. 1) o ubicarse en cabeza donde se denomina Coup de Sabre (CDS)³. La esclerodermia localizada afecta con mayor frecuencia al género femenino⁴⁻⁸ y su espectro de presentación y curso clínico son muy variados.

Las lesiones tempranas (fase inflamatoria) se caracterizan por un color eritematoso, violáceo y brillante con un grosor de la piel que al inicio es normal (fig. 2). Con el tiempo la fibrosis se torna más prominente con evidencia de piel indurada, hiperpigmentada y en algunos casos atrófica⁹ (fig. 3).

La morfea circunscrita puede mostrar mejoría con el uso de tratamiento tópico, sin embargo, debe realizarse un seguimiento cercano dado el riesgo de progresión de las lesiones y la necesidad de inicio de terapia sistémica. Dentro de las opciones terapéuticas se encuentran los corticoides tópicos, el tacrolimus y el imiquimod⁹. Se debe evitar el uso de esteroides tópicos en cara por tiempos prolongados. Si al completar un máximo de 3 meses de tratamiento tópico no hay mejoría, debe iniciarse terapia sistémica.

Las otras formas de esclerodermia localizada requieren un manejo combinado con esteroides sistémicos y fármacos modificadores de la enfermedad (FARMES), por un mínimo de 24 meses para disminuir el riesgo de recaídas. El FARME más utilizado es el metotrexate y ante refractariedad o

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8742762>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8742762>

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