

Perfil epidemiológico de la Esclerodermia localizada tipo Morfea en el Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo de Diciembre 2008- Diciembre 2013.

KARINA ESTRELLA GÓMEZ

Médico residente de tercer año de dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

MARÍA ISABEL JIMÉNEZ FERMÍN

Médico pasante, IDCP DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

RAFAELA CELESTE MARTÉ FRÍAS

Médico dermatólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

NERYS CHARLES RAMÍREZ

Médico patólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

FERNANDA NANITA DE ESTÉVEZ

Médico dermatólogo-patólogo, IDCP-DHBD, Encargada del Departamento de Histopatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia: karinaestrellagomez@gmail.com

Resumen: La morfea es una patología del tejido conectivo que se caracteriza por fibrosis de la dermis, con etiología desconocida. Se clasifica clínicamente en morfea en placa, morfea lineal, generalizada, panesclerótica y morfea mixta. Se presenta la casuística de morfea en el Instituto Dermatológico y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo de diciembre de 2008 a diciembre de 2013; se obtuvieron 63 pacientes, de los cuales, un 82.5% correspondió al sexo femenino y el 17.5% al sexo masculino. El rango de edad más afectado fue el de 10 a 20 años de edad; la topografía más frecuente fue el tronco; la variedad clínica más común fue la morfea en placa y se encontró el anti-ANA positivo en un 28.9% de los pacientes. Palabras Claves: Morfea, esclerodermia localizada, enfermedad del tejido conectivo.

Epidemiological profile of the localized Scleroderma Morphea in the Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz”, during the period December 2008- December 2013.

Abstract: Morphea is a connective tissue disease characterized by fibrosis of the dermis, with unknown etiology. It is clinically classified into plaque morphea, linear morphea, generalized, panesclerótica and mixed morphea. Casuistry of morphea in the Instituto Dermatológico y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” during the period December 2008 to December 2013; 63 patients were obtained, of whom, 82.5% were females and 17.5% males. The most affected age range was 10 to 20 years old; the trunk was the most frequent site; the most common clinical type was the plaque morphea and positive anti-ANA was found in 28.9% of the patients. Keywords: Morphea, localized scleroderma, connective tissue disease

INTRODUCCIÓN

La morfea o esclerodermia localizada es una patología del tejido conectivo de probable carácter autoinmune. Se caracteriza por atrofia de la epidermis y engrosamiento e induración de la dermis. Aunque su etiología es desconocida se ha asociado a varios factores desencadenantes como la radioterapia, vacunación con bacilo Calmette-Guérin (BCG), infecciones por *Borrelia burgdorferi*, sarampión, varicela y *Epstein-Barr*, posterior a traumas, uso de vitamina K, penicilamina, bromocriptina y valproato.^{1,2,3}

Los datos epidemiológicos de la esclerodermia localizada son limitados, el estudio más relevante sobre este aspecto reporta una incidencia de 2.7 por 100.000 habitantes, con una edad promedio de 33 años al momento del diagnóstico.^{1,2}

Esta entidad afecta a ambos sexos con una relación hombre: mujer de 1:2 a 1:3, es más frecuente en pacientes caucásicos y asiáticos.

Se puede presentar en cualquier edad y tiene una duración de actividad clínica de 3 a 6 años con remisión espontánea.^{4,5}

La esclerodermia localizada presenta variantes clínicas comúnmente clasificadas en tres tipos: morfea, morfea generalizada y esclerodermia lineal; actualmente la clasificación más utilizada la divide en: morfea circunscrita o placas (con las variantes superficial y profunda), morfea lineal (las variantes en sable y de tronco y extremidades), morfea generalizada, morfea panesclerótica y esclerodermia mixta.⁶⁻⁷

En adultos la variedad clínica más frecuente corresponde a la morfea en placa y en niños la presentación más habitual es la morfea lineal, la cual es la que más afecta las estructuras subyacentes como tejido subcutáneo, hueso, y en localizaciones de cabeza y cuello al sistema nervioso central.^{1,6}

Con relación a la histopatología los hallazgos característicos consisten en una epidermis normal o con ligera atrofia, incremento y engrosamiento de los haces de colágeno con disposición compacta, paralelos a la superficie cutánea, disminución del número y tamaño de los anexos cutáneos con ascenso de las glándulas ecrinas. Se observa un infiltrado de células inflamatorias compuesto de linfocitos con

algunos macrófagos y células plasmáticas, además hay un engrosamiento de las paredes de los capilares con estrechamiento de su lumen y un mayor número de fibroblastos, por último las fibras elásticas son normales en la superficie y están disminuidas en la profundidad.^{1,8}

La morfea se asociado a otras enfermedades de tipo autoinmune entre las que podemos mencionar el vitiligo, la psoriasis, la diabetes mellitus, la tiroiditis de Hashimoto, la enfermedad inflamatoria intestinal, la miastenia gravis y la cirrosis biliar primaria, además los pacientes con morfea tienen tasas más altas de familiares con patologías autoinmunes que la población general.^{1,6}

Los anticuerpos antinucleares (ANA) son los que con mayor frecuencia están positivos en la morfea con un rango de 20% a 80% de los casos, con un patrón de inmunofluorescencia homogénea, luego se encuentran los anticuerpos anti-DNA con un rango de 36% a 53%, también los anticuerpos anti-DNA de cadena simple están positivos en un 30% a un 50%; el anticuerpo Anti-Histona en un 47% y el anticuerpo Anti-topoisomerasa IIa.^{1,6}

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo de corte transversal, de los casos diagnosticados de morfea en el Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo de diciembre de 2008 a diciembre de 2013 utilizando los archivos del laboratorio de histopatología y departamento de archivo clínico. Se registraron las variables sexo, edad, topografía, variedad clínica, patologías asociadas y anticuerpos serológicos positivos.

RESULTADOS

Se analizaron 63 pacientes de los cuales 52 correspondieron al sexo femenino y 11 al sexo masculino para un 82.5% y 17.5% respectivamente. Tabla 1. El rango de edad más afectado correspondió al de 10 a 20 años con un 30.1%, seguido por el rango de 21 a 30 años con un 23.8%, para 19 y 15 casos respectivamente. Tabla 2. La topografía más frecuente fue en tronco con un 36.5% seguido de la cara con un 25.4%. Gráfico 1. La variedad clínica más común correspondió a la morfea en placas con un 66.7%, en segundo lugar la morfea lineal con un 22.2%. Tabla 3. Las patologías asociadas encontradas fueron vitiligo y enfermedad tiroidea con 2 casos cada una; se encontró el anticuerpo antinuclear positivo en un 28.9% y el anti-DNA en un 8.9%. Ninguno de los casos reportó anti -Sc170 positivo. Gráfico 2.

Tabla No. 1. Distribución por sexo de los casos diagnosticados de Morfea en el Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo de Diciembre 2008- Diciembre 2013

Sexo	Cantidad de pacientes	%
Femenino	52	82.5%
Masculino	11	17.5%
Total	63	100%

Fuente: Archivos del Departamento de ITS del IDCP-DHBD

Tabla No. 2. Distribución por grupo etario de los casos diagnosticados de Morfea en el Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo de Diciembre- 2008- Diciembre 2013

Edad (años)	Cantidad de pacientes	F%
<10	3	4.8%
10-20	19	30.1%
21-30	15	23.8%
31-40	7	11.1%
41-50	8	12.7%
51-60	9	14.3%
61-70	1	1.6%
>70	1	1.6%
Total	63	100%

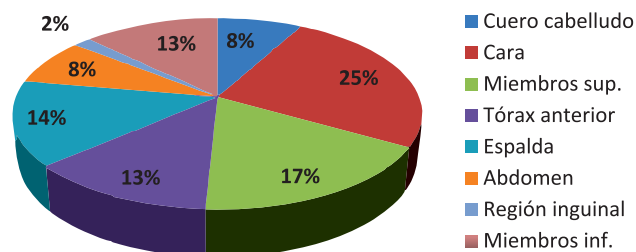
Fuente: Archivos del Departamento de ITS del IDCP-DHBD

Tabla No. 3. Distribución por variante clínica de los casos diagnosticados de Morfea en el Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo de Diciembre 2008- Diciembre 2013

Tipo	Cantidad de pacientes	F%
Placa	42	66.7%
Lineal	14	22.2%
Sable	5	7.9%
Panesclerótica	1	1.6%
Profunda	1	1.6%
Mixta	0	0
Generalizada	0	0
Total	63	100%

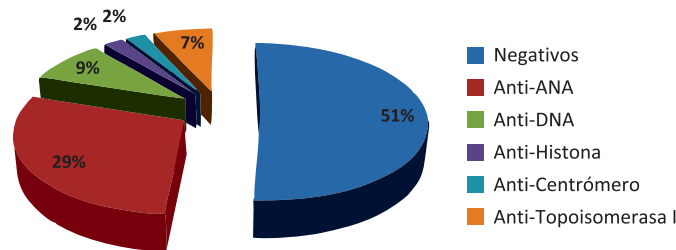
Fuente: Archivos del Departamento de ITS del IDCP-DHBD

**Gráfico No. 1
Distribución Topográfica**



Fuente: Archivos del Departamento de ITS del IDCP-DHBD

Gráfico No. 2
Anticuerpos séricos



Fuente: Archivos del Departamento de ITS del IDCP-DHBD

DISCUSIÓN

La morfea es una enfermedad fibrosante de la piel que ocurre a cualquier edad, con una evolución autolimitada y generalmente benigna. Tiene una incidencia de 2.7 casos por 100,000 habitantes. Es más frecuente en el sexo femenino que el masculino, 1-4 lo cual coincide con los datos obtenidos donde un 82.5% correspondió a mujeres y el 17.5% a hombres.

Nuestra revisión se reportó una mayor incidencia de casos en las edades de 10 a 20 años, contrario a la bibliografía consultada, la cual reporta una mayor incidencia entre los 20 a 40 años.⁸

Pastrana y colaboradores en el año 2008 afirmaron en su investigación que la topografía más frecuente de la morfea es en el tronco, sustentando estos hallazgos a los encontrados en nuestra casuística.⁹

En la última revisión realizada en el 2013 por Garza y colaboradores sobre esclerodermia se encontró que la variante clínica más frecuente es la morfea en placa, específicamente en pacientes adultos mientras que la morfea lineal es más común en pacientes juveniles,^{1-3,5,6,9} lo cual coincide con los datos obtenidos donde el 66.7% correspondió a morfea en placas, casi exclusivamente en pacientes adultos, la morfea lineal se presentó en un 22.2%, 14 casos, de los cuales 12 correspondieron a pacientes menores de 20 años de edad, con relación a la morfea en sable se encontraron 5 casos que correspondieron a pacientes menores de 15 años de edad.

Los anticuerpos antinucleares estuvieron positivos en un 28.9%, lo cual coincide con la bibliografía revisada,^{1,6} por otro lado, el anti-DNA se encontró en un 8.9%, con un porcentaje menor que lo consultado y el anticuerpo anti-Topoisomerasa I con un 6.7%, ligeramente mayor a lo reportado (< 5%).^{1,10}

CONCLUSIÓN

Luego del análisis de los datos obtenidos se observa que los hallazgos, en general, no difieren de los reportados en la literatura consultada, excepto el grupo etario más afectado donde se encontró una proporción mayor en pacientes de menor edad. Debido a que esta entidad se considera rara y su evolución es autolimitada los estudios controlados se dificultan. La esclerodermia localizada se asocia con una morbilidad significativa, en especial las variantes lineal y generalizada, siendo la primera importante causa de desfiguración y trastornos neurológicos y la segunda tiene mayor probabilidad de evolución a esclerodermia sistémica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Marsol B. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(8):654---666
- Romero B, Zegpi M, Castillo C, González S, Torres S. Morfea en niños: Revisión bibliográfica y puesta al día. *Rev. Chil. Pediatr.* 2004; 75(2): 166-172.
- Martín-Gordoa O, Agüero-Orgaza D, Cubero-Sobrados C. Esclerosis cutánea localizada (morfea), a propósito de un caso. *Semergen.* 2010; 36(9):533-535
- Lanchipa-Yokota P, et al. Morfea lineal. *Dermatol. Peru.* 2003; 13(2): 131-135.
- Rondón- Lugo A (ed.). *Dermatología Ibero-Americana online.* Venezuela. Piel L. 2010; 108.
- Fett N. Scleroderma: Nomenclature, etiology, pathogenesis, prognosis, and treatments: facts and controversies. *Clinics in Dermatology.*2013; 31: 432-437.
- Fernández-Rodríguez A, Gandia-Martínez M, Navas-García N. Morfea generalizada unilateral: un caso y revisión de la literatura. *Reumatol Clin.* 2011; 7(6):404-406.
- Leroux M, Bergero A. Esclerodermia localizada. Diagnósticos diferenciales. *Rev.Argent. Dermatol.*2011; 92(3)
- Pastrana-Fundora F, Moredo-Romo E, RamírezAlbajés C. Caracterización de los casos de esclerodermia cutánea. Hospital Pediátrico Docente Juan Manuel Márquez 1990-2006. *Folia dermatológica Cubana* 2007; 1(2).
- Dimitrova V, Yordanova I, Gospodinov D. *Journal of IMAB.* 2007; 13(1): 68-70.
- Bravo E, Paucar S, Ballona R. Presentación inusual de morfea en placas en un niño. *Dermatol PERU* 2012; vol 22 (3): 166-168.
- Garza-Rodríguez V, Villarreal-Alarcón M, Ocampo-Candiana J. Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia, conceptos actuales. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2013; 51(5):50-57.