



## Editorial

# Esclerodermia localizada juvenil: ¿es una enfermedad benigna?



## Juvenile localized scleroderma: is it a benign disease?

Zoilo Morel Ayala<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Reumatología Pediátrica, Hospital de Clínicas, Universidad Nacional de Asunción, Asunción, Paraguay

<sup>b</sup> Servicio de Reumatología, Instituto de Previsión Social, Asunción, Paraguay

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

On-line el 17 de agosto de 2017

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune, polimórfica, caracterizada por la presencia de esclerosis cutánea secundaria a la acumulación excesiva de colágeno. Puede clasificarse en sistémica, localizada y síndromes que semejan esclerodermia<sup>1,2</sup>.

Se denomina esclerodermia localizada cuando el compromiso en piel no se acompaña de afectación de órganos internos. De acuerdo con los criterios de clasificación, publicados por la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica, se incluyen 5 subtipos: morfea circunscrita, esclerodermia lineal, morfea generalizada, morfea panesclerótica y esclerodermia mixta (cuando se presenta una combinación de 2 o más de los subtipos anteriores)<sup>2,3</sup>.

En el presente número de la revista, Arango et al.<sup>4</sup>, mediante un estudio descriptivo y transversal, describen 88 niños procedentes de 10 centros especializados en Reumatología Pediátrica de Colombia. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de esclerodermia localizada juvenil con un mínimo de un año de evolución y 6 meses de seguimiento, con mayor prevalencia en mujeres y una edad promedio al inicio de la enfermedad de 7,1 años (0-14), promedio de duración de la enfermedad al diagnóstico de 16,5 meses (1-96). La distribución por subtipos fue morfea circunscrita (32,9%), mixta (31,8%), lineal (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%. Los autores concluyen que la esclerodermia localizada juvenil es una enfermedad polimórfica e impredecible, con diagnóstico tardío, en la que la tasa de compromiso extradérmico sugiere que no es una enfermedad limitada a la piel.

En un trabajo realizado en México, encontramos 44 casos de esclerodermia localizada juvenil, con tiempo de evolución de la patología con una media de meses (rango de 7 meses hasta 10 años)<sup>5</sup>. Zulian et al.<sup>6</sup>, describieron 750 niños de 70 centros procedentes de Alemania, Argentina, Brasil, Canadá, EE. UU., España, Inglaterra, Israel, Italia, Países Bajos, con evolución insidiosa de la enfermedad, retraso en el diagnóstico y reconocimiento del subtipo mixto en la presentación. Wu et al.<sup>7</sup>, reportan retrasos en la derivación al reumatólogo pediatra hasta casi 2 años y 30% de limitación en la capacidad funcional en el registro Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance de EE. UU. Mertens et al.<sup>8</sup>, advierten sobre la recurrencia de las lesiones de morfea hasta en el 27% de los casos pediátricos.

Correo electrónico: [zoiloma@hotmail.com](mailto:zoiloma@hotmail.com)

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2017.08.002>

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

Los resultados del trabajo de Arango et al.<sup>4</sup>, coinciden con otros procedentes de otros centros mundiales, con poblaciones diferentes, y planteando los mismos problemas, lo que sugiere que tanto en Colombia como en toda Latinoamérica debemos sumar esfuerzos los médicos y las autoridades sanitarias para lograr el diagnóstico temprano, la comprensión por parte del paciente y cuidadores acerca de la enfermedad, la importancia de la adherencia al tratamiento, el acceso garantizado de los pacientes a la consulta especializada y a los medicamentos, y un seguimiento cercano que permita prevenir y detectar tempranamente complicaciones derivadas de la enfermedad.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Zulian F. Systemic sclerosis and localized scleroderma in childhood. *Rheum Dis Clin N Am.* 2008;34:239-55.
2. Foeldvari I. New developments in juvenile systemic and localized scleroderma. *Rheum Dis Clin N Am.* 2013;39:905-20.
3. Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol.* 2006;18:606-13.
4. Arango C, Malagón C, Gómez MP, Mosquera C, Yépez R, González T, et al. Esclerodermia localizada juvenil: ¿es una enfermedad benigna? *Rev Colomb Reumatol.* 2017.
5. Morel Z, Benadón E, Faugier E, Maldonado MR. Características clínicas de niños con esclerodermia en un hospital de referencia. *Reumatol Clin.* 2009;5:158-62.
6. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Punaro MG, et al. Juvenile localized scleroderma: Clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology.* 2006;45:614-20.
7. Wu E, Rabinovich E, Torok K, Li S, Fuhlbrigge R, CARRA net Investigators. Description of the localized scleroderma subgroup of CARRA net. *Pediatr. Rheumatol.* 2012;10 Suppl 1:A71.
8. Mertens JS, Seyger MM, Kievit W, Hoppenreijns EP, Jansen TL, van de Kerkhof PC, et al. Disease recurrence in localized scleroderma: a retrospective analysis of 344 patients with paediatric or adult onset disease. *Br J Dermatol.* 2015;172:722-8.