



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

Informe final de investigación previo a la obtención del título de

MÉDICO GENERAL

TRABAJO DE TITULACIÓN

Actualización diagnóstica y terapéutica de la esclerodermia localizada

Autores:

Gabriela Alejandra Silva Alcívar

Tutor:

Dr. Urbano Solis Cartas

Riobamba, Ecuador. 2023

DERECHOS DE AUTORÍA

Yo, Gabriela Alejandra Silva Alcívar, con cédula de ciudadanía 172160677-8 autor (a) (s) del trabajo de investigación titulado: **ACTUALIZACIÓN DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA DE LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA**, certifico que la producción, ideas, opiniones, criterios, contenidos y conclusiones expuestas son de mi exclusiva responsabilidad.

Así mismo, cedo a la Universidad Nacional de Chimborazo, en forma no exclusiva, los derechos para su uso, comunicación pública, distribución, divulgación y/o reproducción total o parcial, por medio físico o digital; en esta cesión se entiende que el cesionario no podrá obtener beneficios económicos. La posible reclamación de terceros respecto de los derechos de autor (a) de la obra referida, será de mi entera responsabilidad; librando a la Universidad Nacional de Chimborazo de posibles obligaciones.

En Riobamba, a la fecha de su presentación.



Gabriela Alejandra Silva Alcívar

C.I: 172160677-8

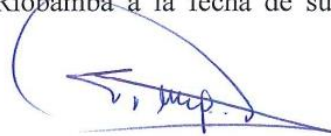
**DICTAMEN FAVORABLE DEL TUTOR Y MIEMBROS DEL
TRIBUNAL**

Quienes suscribimos, catedráticos designados Tutor y Miembros del Tribunal de Grado para la evaluación del trabajo de investigación: **ACTUALIZACIÓN DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA DE LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA**, presentado por Gabriela Alejandra Silva Alcívar, con cédula de identidad número 172160677-8, certificamos que recomendamos la APROBACIÓN de este con fines de titulación. Previamente se ha asesorado durante el desarrollo, revisado y evaluado el trabajo de investigación escrito y escuchada la sustentación por parte de sus autoras; no teniendo más nada que observar.

De conformidad a la normativa aplicable firmamos, en Riobamba a la fecha de su presentación.

Dr. Enrique Ortega

PRESIDENTE DEL TRIBUNAL DE GRADO



Dra. María Belén Espindola

MIEMBRO DEL TRIBUNAL DE GRADO



Dr. Edwin Choca

MIEMBRO DEL TRIBUNAL DE GRADO



Dr. Urbano Solís Cartas

TUTOR

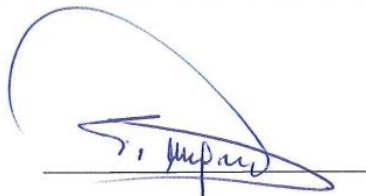


CERTIFICADO DE LOS MIEMBROS DEL TRIBUNAL

Quienes suscribimos, catedráticos designados Miembros del Tribunal de Grado para la evaluación del trabajo de investigación: **ACTUALIZACIÓN DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA DE LA ESCLERODERMIA LOCALIZADA**, presentado por Gabriela Alejandra Silva Alcívar, con cédula de identidad número 172160677-8, bajo la tutoría del Dr. Urbano Solís Cartas; certificamos que recomendamos la **APROBACIÓN** de este con fines de titulación. Previamente se ha evaluado el trabajo de investigación y escuchada la sustentación por parte de su autor; no teniendo más nada que observar.

De conformidad a la normativa aplicable firmamos, en Riobamba a la fecha de su presentación.

Dr. Enrique Ortega
PRESIDENTE DEL TRIBUNAL DE GRADO



Dra. María Belén Espindola
MIEMBRO DEL TRIBUNAL DE GRADO



Dr. Edwin Choca
MIEMBRO DEL TRIBUNAL DE GRADO



Dr. Urbano Solís Cartas
TUTOR





UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
COMISIÓN DE INVESTIGACIÓN Y DESARROLLO CID
Ext. 1133

Riobamba 13 de octubre del 2023
Oficio N° 107-2023-2S-URKUND-CID-2023

Dr. Patricio Vásquez
DIRECTOR CARRERA DE MEDICINA
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
UNACH
Presente.-

Estimado Profesor:

Luego de expresarle un cordial saludo, en atención al pedido realizado por el **Dr. Urbano Solís Cartas**, docente tutor de la carrera que dignamente usted dirige, para que en correspondencia con lo indicado por el señor Decano mediante Oficio N°0564-D-FCS-ACADÉMICO-UNACH-2023, realice validación del porcentaje de similitud de coincidencias presentes en el trabajo de investigación con fines de titulación que se detalla a continuación; tengo a bien remitir el resultado obtenido a través del empleo del programa URKUND, lo cual comunico para la continuidad al trámite correspondiente.

No	Documento número	Título del trabajo	Nombres y apellidos del estudiante	% URKUND verificado	Validación	
					Si	No
1	0564-D-FCS-26-06-2023	Actualización diagnóstica y terapéutica de la esclerosis localizada	Silva Alcívar Gabriela Alejandra	5	x	

Atentamente,



PhD. Francisco Javier Ustáriz Fajardo
Responsable de Investigación de la FCS / UNACH
C/c Dr. Vinicio Moreno – Decano FCS

AGRADECIMIENTO

Agradezco principalmente a Dios por darme la capacidad para poder lograr mis metas profesionales guiándome y fortaleciéndome cada día. Agradezco infinitamente a mis padres y a mis hermanas quienes sin importar la circunstancia han sabido darme el soporte y apoyo necesario para que pueda salir adelante. Agradezco también a la Universidad Nacional de Chimborazo quienes me han brindado el conocimiento esencial a lo largo de mi carrera profesional, y al Hospital General Docente de Riobamba por brindarme las herramientas necesarias mediante las practicas preprofesionales para poder culminar mi formación profesional y personal.

Gabriela Alejandra Silva Alcívar

DEDICATORIA

Dedico este trabajo de investigación a mi familia puesto que sin su apoyo no hubiera sido posible el desarrollo del mismo y la culminación de mi carrera profesional, ellos de manera permanente me ayudaron a enfrentar problemas económicos y sociales dándome también la seguridad para poder cumplir mi meta educativa, representando orgullosamente el éxito de un futuro mejor.

Gabriela Alejandra Silva Alcívar

ÍNDICE GENERAL

DERECHOS DE AUTORÍA

DICTAMEN FAVORABLE DEL TUTOR Y MIEMBROS DEL TRIBUNAL

CERTIFICADO DE LOS MIEMBROS DEL TRIBUNAL

CERTIFICADO ANTIPLAGIO

AGRADECIMIENTO

DEDICATORIA

ÍNDICE GENERAL

ÍNDICE DE TABLAS

ÍNDICE DE FIGURAS

RESUMEN

ABSTRACT

1.	CAPÍTULO I. INTRODUCCIÓN	13
2.	CAPÍTULO II. METODOLOGÍA.....	18
2.1.	Metodología	18
2.1.1	Tipo y diseño de estudio	18
2.1.2	Universo y muestra	19
3.1.3	Técnicas de procesamiento de la información.....	20
3.	CAPÍTULO III. DESARROLLO.....	22
	CONCLUSIONES	29
	RECOMENDACIONES	30
	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	31

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Elementos que justifican la sospecha clínica y diagnóstico definitivo de la esclerodermia localizada.....	25
Tabla 2. Efectos esperados de los grupos farmacológicos utilizados en el tratamiento de la esclerodermia.....	28

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Flujograma de identificación y selección de documentos	20
Figura 2. Relación entre objetivo general y específicos del estudio	22
Figura 3. Clasificación de la esclerodermia	23
Figura 4. Formas clínicas de la esclerodermia localizada	25
Figura 5. Objetivos del tratamiento de la esclerodermia localizada.....	27

RESUMEN

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune que tiene varias formas clínicas de presentación. Se describe la afectación localizada y la sistémica, que se caracteriza por presencia de manifestaciones extra cutáneas. La esclerodermia localizada suele presentarse con mayor frecuencia en edad pediátrica, la cual evolucionar en un futuro a una esclerodermia sistémica. La importancia de diagnóstico precoz se centra en el retraso de aparición de complicaciones o de evolución hacia la forma sistémica. El objetivo de esta investigación fue realizar una revisión bibliográfica para actualizar los conocimientos relacionados con el manejo diagnóstico y terapéutico de la esclerodermia localizada. Para esto se realizó una investigación básica, descriptiva y transversal consistente en una revisión bibliográfica de documentos publicados en los últimos 5 años. Se identificaron un total de 81 documentos de los cuales 36 fueron utilizados en el estudio. La información se obtuvo de bases de datos regionales (Latindex, Lilacs, Scielo y Redalyc) y de alto impacto (Scopus, Medline, PubMed e Ice Web of Science). Como principales resultados destacan la descripción de los elementos que permiten activar la sospecha clínica de la enfermedad y confirmar posteriormente, su diagnóstico definitivo. Estos elementos estuvieron basados en las características clínicas, epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas de la enfermedad. También se describieron los principales grupos farmacológicos y fármacos a utilizar en base a sus características farmacológicas. Se concluye que el diagnóstico de la esclerodermia localizada puede ser difícil y que se debe confirmar con la realización de estudios histopatológicos.

Palabras clave: Enfermedad reumática; Esclerodactilia; Esclerodermia; Fenómeno de Raynaud; síndrome SAPHO

ABSTRACT

Scleroderma is an autoimmune disease that has several clinical forms of presentation. Localized and systemic involvement characterized by the presence of extra-cutaneous manifestations. Localized scleroderma tends to occur more frequently in children and may evolve into systemic scleroderma in the future. The importance of early diagnosis focuses on the delay in the appearance of complications or evolution towards the systemic form. This research aimed to carry out a bibliographic review to update the knowledge related to the diagnostic and therapeutic management of localized scleroderma. For this, a basic, descriptive and cross-sectional investigation was carried out consisting of a bibliographic review of documents published in the last five years. Eighty-one documents were identified, of which 36 were used in the study. The information was obtained from regional (Latindex, Lilacs, Scielo, and Redalyc) and high-impact databases (Scopus, Medline, PubMed, and Ice Web of Science). The main results include describing the elements that enable the clinical suspicion of the disease to be activated and, subsequently, its definitive diagnosis to be confirmed. These elements were based on the disease's clinical, epidemiological, diagnostic, and therapeutic characteristics. The main pharmacological groups and drugs used based on their pharmacological characteristics were also described. It is concluded that diagnosing localized scleroderma can be difficult and must be confirmed with histopathological studies.

Keywords: Rheumatic disease; Sclerodactyly; scleroderma; Raynaud's phenomenon; SAPHO syndrome.



Reviewed by:
Lic. Dario Javier Cutiopala Leon
ENGLISH PROFESSOR
c.c. 0604581066

1. CAPÍTULO I. INTRODUCCIÓN

La esclerodermia es definida como una enfermedad crónica, progresiva, inmunológica y sistémica, cuya principal característica es el aumento de la producción y acumulación de colágeno a nivel de los tejidos. Esta situación condiciona una marcada fibrosis de la piel (por acumulación de colágeno en la dermis y subdermis), tejidos blandos y otros órganos; también puede extenderse su afectación hacia el tejido celular subcutáneo y otras capas más profundas de la piel. ^(1,2)

De esta manera se describen varias formas de presentación: esclerodermia localizada, sistémica, síndromes esclerodermiformes y síndromes de overlap o superposición. ⁽²⁾ De forma general son consideradas como enfermedades poco frecuentes; siendo la esclerodermia localizada su principal forma de presentación respecto a incidencia se refiere. ^(1,2)

Un elemento característico en cuanto a la evolución de esta enfermedad es su carácter crónico y progresivo. A pesar de ser la esclerodermia localizada una forma de presentación con poco compromiso sistémico puede evolucionar hacia la forma sistémica de la enfermedad con afectación de otros órganos y sistemas de órganos del cuerpo humano de ahí la importancia de realizar un diagnóstico temprano, con tratamiento adecuado y seguimiento oportuno. ^(2,3)

En Ecuador, son muy escasos los reportes acerca de la esclerodermia localizada; por lo que es necesario destacar los elementos clínicos y de laboratorio que facilitan el diagnóstico temprano de la enfermedad para poder comenzar con tratamiento y minimizar el riesgo de aparición de complicaciones.

Adicionalmente se debe hacer énfasis en el seguimiento de pacientes con esta enfermedad, ya que existe un porcentaje de pacientes que pueden evolucionar hacia otras enfermedades reumáticas en donde el nivel de afectación sistémica es mucho mayor con riesgo de complicaciones graves, esta última enfermedad es en la que menos opciones terapéuticas se dispone para lograr el control de la actividad clínica de la enfermedad. ⁽⁴⁻⁶⁾

Como enfermedad, tanto la forma clínica localizada como la sistémica, constituyen una de las afecciones de las que menos se conoce en relación a su mecanismo etiopatogénico; por lo tanto, si no se conoce el mecanismo por el cual se produce la afección y lo que la genera, es imposible lograr grandes resultados en torno al control de esta enfermedad. De modo que, es la enfermedad reumática con menos recursos terapéutico y evolución menos favorable.

Esta situación ha condicionado un interés desde tiempos remotos por estudiar sus principales componentes. De forma general existe una amplia variedad de estudios que abordan los elementos conceptuales, clínicos, diagnósticos y terapéuticos de la esclerodermia localizada. Por la importancia que revisten para el cumplimiento de los objetivos de esta investigación, se hace referencia a algunas de estos reportes clasificados

en internaciones, nacionales y locales, en dependencia del contexto donde han sido realizados.

Al referirse al contexto internacional es importante destacar la investigación realizada por Morel Ayala, publicada en el año 2017. Este estudio tuvo como objetivo hacer una reflexión sobre el supuesto carácter benigno de la enfermedad.⁽⁷⁾

En esta investigación el autor se centra en los posibles efectos que puede tener la enfermedad tanto a corto, como mediano y largo plazo. Destaca que la evolución hacia una esclerodermia sistémica constituye un evento que condiciona un aumento del riesgo de aparición de manifestaciones y complicaciones sistémicas; además de condicionar daño en distintos órganos y sistemas de órganos, produce discapacidad funcional, afectación de la percepción de calidad de vida relacionada con la salud y puede llegar a poner en peligro la vida del paciente.⁽⁷⁾

En ese mismo año Alemán Miranda y otros.⁽⁸⁾ publican su investigación titulada “Esclerodermia y su repercusión en la cavidad bucal”, la cual tuvo como objetivo “identificar las principales manifestaciones bucomaxilofaciales que se pueden presentar en los pacientes diagnosticados con esclerodermia”.⁽⁸⁾

Con la finalidad de dar cumplimiento a este objetivo, los investigadores realizaron un estudio de tipo observacional y descriptivo. Se incluyeron pacientes diagnosticados con esclerodermia hospitalizados en el servicio de reumatología del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente “Saturnino Lora” de la provincia Santiago de Cuba, durante el periodo septiembre de 2016 - febrero de 2017.⁽⁸⁾

Dentro de sus principales resultados los autores describen un predominio de lesiones periodontales de protección; la afectación extraoral fue escasa y representada fundamentalmente en el sexo masculino. No hubo gran afectación extraoral. El tipo de afectación que con mayor frecuencia fue identificada fueron las lesiones de la articulación temporomandibular y las periodontopatías.⁽⁸⁾

También en el año 2017 Bernárdez Cruz y otros,⁽⁹⁾ realizaron una investigación que tuvo como objetivo dar a conocer los elementos clínicos y diagnóstico que permitieron confirmar la presencia de una esclerodermia morfea a nivel mamario. Los autores, además de describir estos elementos hacen referencia a la posibilidad manifiesta de evolución a la forma sistémica de la enfermedad.

En esta investigación los autores describen las manifestaciones clínicas que permitieron llegar al diagnóstico de la enfermedad, adicionalmente se hace una revisión de la literatura actualizada hasta la fecha de redacción del artículo. Describen los elementos que se deben tener en cuenta y que constituyen la sospecha clínica de la enfermedad.⁽⁹⁾ Los elementos descritos constituyen una base diagnóstica a tener en cuenta para el diagnóstico de la enfermedad y que siguen siendo útiles con estos fines.

También en el año 2019 un grupo de investigadores liderados por Imbett.⁽¹⁰⁾, publicaron un estudio titulado “Esclerodermia localizada: a propósito de un caso clínico” el cual tuvo

como objetivo describir los elementos que formaron parte de la sospecha clínica de esclerodermia localizada y que permitieron confirmar el diagnóstico de la enfermedad.⁽¹⁰⁾

Además de exponer estos elementos y de realizar una revisión bibliográfica, los autores concluyen que la esclerodermia localizada, específicamente el subtipo morfea, condiciona manifestaciones extra cutáneas afectando la calidad de vida relacionada con la salud.⁽¹⁰⁾

Esta investigación expone el diagnóstico de esclerodermia localizada en una paciente de 4 años de edad que desde el primer año presentaba una lesión hipercrómica. Se puede evidenciar que la enfermedad puede estar presente desde edades muy tempranas de la vida.

En el contexto ecuatoriano también se encuentran investigaciones que abordan el tema de la esclerodermia localizada. En este sentido destaca el estudio realizado por Cárdenas Zurita en la Universidad Nacional de Chimborazo y que tuvo como objetivo describir las experiencias encontradas en el uso del cannabis como fármaco parte del esquema terapéutico de la esclerodermia localizada.⁽¹¹⁾

Para lograr el objetivo del estudio se desarrolló una investigación cualitativa, descriptiva y bibliográfica que permitió obtener información relacionada con el problema de investigación planteado. Dentro de los resultados obtenidos de los casos clínicos estudiados los autores reportan un mejoramiento de la percepción de calidad de vida de los pacientes, la utilización del cannabis conjuntamente con la fisioterapia mejoró la intensidad y frecuencia de presentación del dolor asociado a la enfermedad.⁽¹¹⁾

Este estudio, además de basarse en el análisis de varios casos clínico, realizó un análisis comparativo de distintos esquemas terapéuticos incluyendo la medicina natural y tradicional y la rehabilitación física. De esta manera indica que la esclerodermia, como todas las enfermedades reumáticas demanda de una atención integral que se extiende también a los esquemas terapéuticos de estas enfermedades.

La investigación realizada por Bedón-Galarza y otros,⁽¹²⁾ abordó la validez de los criterios de clasificación de la esclerodermia sistémica; a pesar de ser este el tema principal de la investigación, también se abordan elementos relacionados con las características clínicas de la esclerodermia localizada y los elementos clínicos y epidemiológicos que permiten confirmar el diagnóstico de la enfermedad.

En el contexto de la investigación no se recogen antecedentes que se orienten al estudio de pacientes con esclerodermia localizada; tampoco estudios relacionados con las características clínicas, epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas de la enfermedad.

Esta situación es un reflejo de las dificultades que se enfrentan, desde el punto de vista epidemiológico y clínico, para confirmar el diagnóstico de la esclerodermia localizada. Por lo tanto, surge la duda de que si en realidad es baja la prevalencia de esta enfermedad o si existe un subregistro de ellas. De ahí que sea necesario estimular la realización de estudios que permitan aumentar el nivel de conocimiento de la población y de los profesionales en torno al diagnóstico de la enfermedad.

La esclerodermia localizada comprende un grupo de formas clínicas de presentación de lesiones dermatológicas que pueden ser confundidas con otras afecciones. En el contexto médico actual son consideradas como enfermedades poco frecuentes; sin embargo, se presentan en edades tempranas de la vida y pueden tener un curso hacia la progresión de la enfermedad y afectar otros órganos y sistemas de órganos, convirtiéndose en enfermedades de tipo sistémica.

Por ser enfermedades poco frecuentes, tener un curso muy lento y prácticamente asintomático y por parecerse las lesiones dermatológicas a otro tipo de lesiones con escasa significación clínica, igualmente esto retrasa el diagnóstico y aumenta el riesgo de progresión hacia una esclerodermia localizada.

Es por esto que debe de estar claramente identificado todos los elementos que conduzcan a la sospecha clínica inicialmente y confirmación posterior del diagnóstico de la esclerodermia localizada, independientemente de su forma clínica de presentación; así como la conducta terapéutica ante esta enfermedad; lo que conduce a la formulación del siguiente problema de investigación: es necesario actualizar los conocimientos relacionados con el manejo diagnóstico y terapéutico de la esclerodermia localizada..

Si bien es cierto no es una enfermedad con elevada frecuencia de presentación, su presencia condiciona distintos grados de afectación a la capacidad funcional, adicionalmente la enfermedad puede evolucionar hacia una enfermedad sistémica donde el grado de afectación siempre será mayor.

Las enfermedades reumáticas, principalmente las de origen inmunológico, se caracterizan por presentar un proceso inflamatorio mantenido que afecta cualquier órgano o tejido del cuerpo humano. Son conocidas como uno de los principales grupos de afecciones que generan discapacidad funcional y disminución progresiva de la percepción de calidad de vida relacionada con la salud. Particular importancia revista el estudio de enfermedades que se presentan, fundamentalmente en edades tempranas de la vida como es el caso de la mayoría de los casos de esclerodermia localizada.

La justificación teórica del estudio se centra en la posibilidad que se le brinda al equipo de investigación de obtener información actualizada relacionada con la esclerodermia localizada, haciendo énfasis en los elementos clínico que permiten la sospecha clínica y el diagnóstico definitivo de la enfermedad y el esquema terapéutico actualizado en relación a los grupos farmacológicos disponibles.

Desde el punto de vista práctico el estudio permitirá la consolidación de conocimientos previamente adquiridos relacionados con la búsqueda de información científica; se potenciará la identificación de descriptores de salud actualizados relacionados con el problema de investigación identificado y la utilización de operadores lógicos (booleanos) para optimizar el resultado de la búsqueda.

Metodológicamente el estudio se justifica en el cumplimiento de los elementos conceptuales básicos del método científico y de la aplicación de la metodología de la investigación a las Ciencias de la Salud. Se comienza identificando un problema de

investigación, se definen objetivos y esquema metodológico y se realizará la revisión de los referentes bibliográficos que permitirá obtener información que conduzca a la elaboración de resultados. Los resultados serán analizados y discutidos para poder llegar a formular conclusiones y recomendaciones orientadas a dar respuesta al problema de investigación identificado.

Por otro lado, desde el ámbito social se describen dos tipos de beneficiarios, lo directo y los indirectos. Los beneficiarios directos del estudio serán los miembros del equipo de investigación y aquellos pacientes con diagnóstico de esclerodermia localizada, en el caso del equipo de investigación la actualización y consolidación de conocimientos es su principal ventaja; en el caso de los pacientes destaca el acceso a información de vanguardia en cuanto a la sospecha clínica, diagnóstico definitivo y opciones terapéuticas de la enfermedad se refiere.

Por su parte, es importante destacar a los directivos de salud como beneficiarios secundarios; estos podrán contar, al final de la investigación, con un documento con elevada calidad científica que resuma los elementos actualizados relacionados con sospecha clínica, diagnóstico definitivo y opciones terapéuticas de la esclerodermia localizada; este resultado puede abrir el camino hacia la realización de acciones encaminadas a lograr el diagnóstico temprano de la enfermedad y orientar su esquema terapéutico; de esta forma se estaría avanzado de forma segura hacia la disminución del riesgo de aparición de complicaciones, discapacidad y aumento la percepción de calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes con diagnóstico definitivo de la enfermedad y sus familiares.

Objetivos

Objetivo general

El objetivo general de este estudio fue realizar una revisión bibliográfica para actualizar los conocimientos relacionados con el manejo diagnóstico y terapéutico de la esclerodermia localizada

Objetivos específicos

- Describir los elementos básicos que posibilitan la sospecha clínica y diagnóstico definitivo de la esclerodermia localizada.
- Definir el esquema terapéutico de la esclerodermia localizada en función de los grupos farmacéuticos disponibles.

2. CAPÍTULO II. METODOLOGÍA

2.1. Metodología

2.1.1 Tipo y diseño de estudio

Se realizó una investigación tipo básica, no experimental, retrospectivo, documental y transversal que consistió en llevar a término una revisión bibliográfica no sistemática. La investigación se orientó hacia el conocimiento de los elementos clínicos, epidemiológicos, diagnósticos y terapéuticos de la esclerodermia sistémica.

El alcance del estudio fue descriptivo. Facilitó la obtención de información actualizada para poder describir las características clínicas, epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas de la esclerodermia localizada. De esta forma se dio cumplimiento a los objetivos específicos del estudio.

Durante el desarrollo de este estudio se utilizaron varios métodos de investigación pertenecientes al nivel teórico. Entre ellos el método histórico lógico, el analítico sintético y el inductivo deductivo. Cada método fue fundamental para aportar elementos que contribuyeron al cumplimiento de los objetivos del estudio. A continuación, se describe parte de la contribución de cada método de investigación utilizado:

- **Histórico lógico:** la aplicación de este método facilitó acceder a la información actualizada relacionada con el objetivo del estudio, que incluyo datos relacionadas con las características clínicas, epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas de la esclerodermia localizada. La información recopilada fue fundamental para poder dar cumplimiento a los objetivos planteados en forma de respuesta al problema de investigación.
- **Inductivo deductivo:** la aplicación de este método fue fundamental, para a partir del análisis de los elementos fisiopatológicos de la enfermedad (aspectos inductivos) comprender los elementos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de la enfermedad (deductivo), el análisis conjunto de ambos elementos fue fundamental para poder definir e interpretar, de forma correcta todos los componentes de la esclerodermia localizada.
- **Analítico sintético:** este método permitió estudiar de manera individual los objetos de estudio en torno a la esclerodermia localizada, es decir, las características clínicas, epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas, basado en los mecanismos etiopatogénicos de la enfermedad. Posteriormente, con los resultados de los análisis individuales, se procedió a realizar un análisis conjunto que fue lo que propicio llegar a resultados finales de la investigación.

2.1.2 Universo y muestra

El universo de estudio lo constituyeron la totalidad de documentos a los que se tuvo acceso y cuyo tema de investigación estuvo relacionado, de forma directa o indirecta, con las características clínicas, epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas de la esclerodermia localizada.

Inicialmente fueron identificados 81 documentos entre libros de texto, artículos publicados en revistas indexadas de alto impacto y regional, protocolos de actuación, consensos de actuación, tesis de grado, tesis de posgrado, monografías y guías terapéuticas.

También fueron incluidos otros documentos no disponibles para su revisión en la web, estos documentos forman parte de un grupo de herramientas que se utilizan con determinada frecuencia en la práctica médica; se incluyen resúmenes, discusiones de caso, guías de programas de intervención, informes de trabajo, análisis situacionales de salud y otros documentos referenciales.

A pesar de que estos documentos no estuvieron disponibles en la web, fueron citados y referenciados teniendo en cuenta el formato de referencia Vancouver que fue el utilizado en el estudio. Durante la revisión bibliográfica se obtuvo información de fuentes primarias, secundarias y terciarias de información.

Se utilizaron distintas herramientas de búsqueda de información, entre ellas los descriptores de salud y los operadores booleanos. Los descriptores de salud permitieron acceder a un volumen mayor de información ya que fueron utilizados en varios idiomas (español, inglés y portugués); en el caso específico del uso de operadores booleanos su finalidad fue optimizar los resultados de la búsqueda, es decir, propiciar que los documentos que fueran identificados contuvieran información relacionada con el tema de investigación planteado. De esta forma se pudo garantizar un elevado volumen de documentos y que estuvieran orientados hacia la problemática identificada.

Finalmente, la muestra quedó constituida por 36 documentos. Estos fueron el resultado del análisis realizado con el algoritmo de identificación y selección de documentos utilizado en el estudio (figura 1). Todos los documentos que quedaron dentro de la muestra de investigación cumplieron con los siguientes requisitos:

- Contendentes de información relacionada con las características clínicas, epidemiológicas, diagnósticas y terapéuticas de la esclerodermia sistémica
- Tiempo de publicación inferior a 5 años, para los libros de textos se determinó extender el plazo a 10 años posteriores a su publicación.
- Adecuado esquema metodológico sin presencia de sesos de publicación, inclusión o participación.

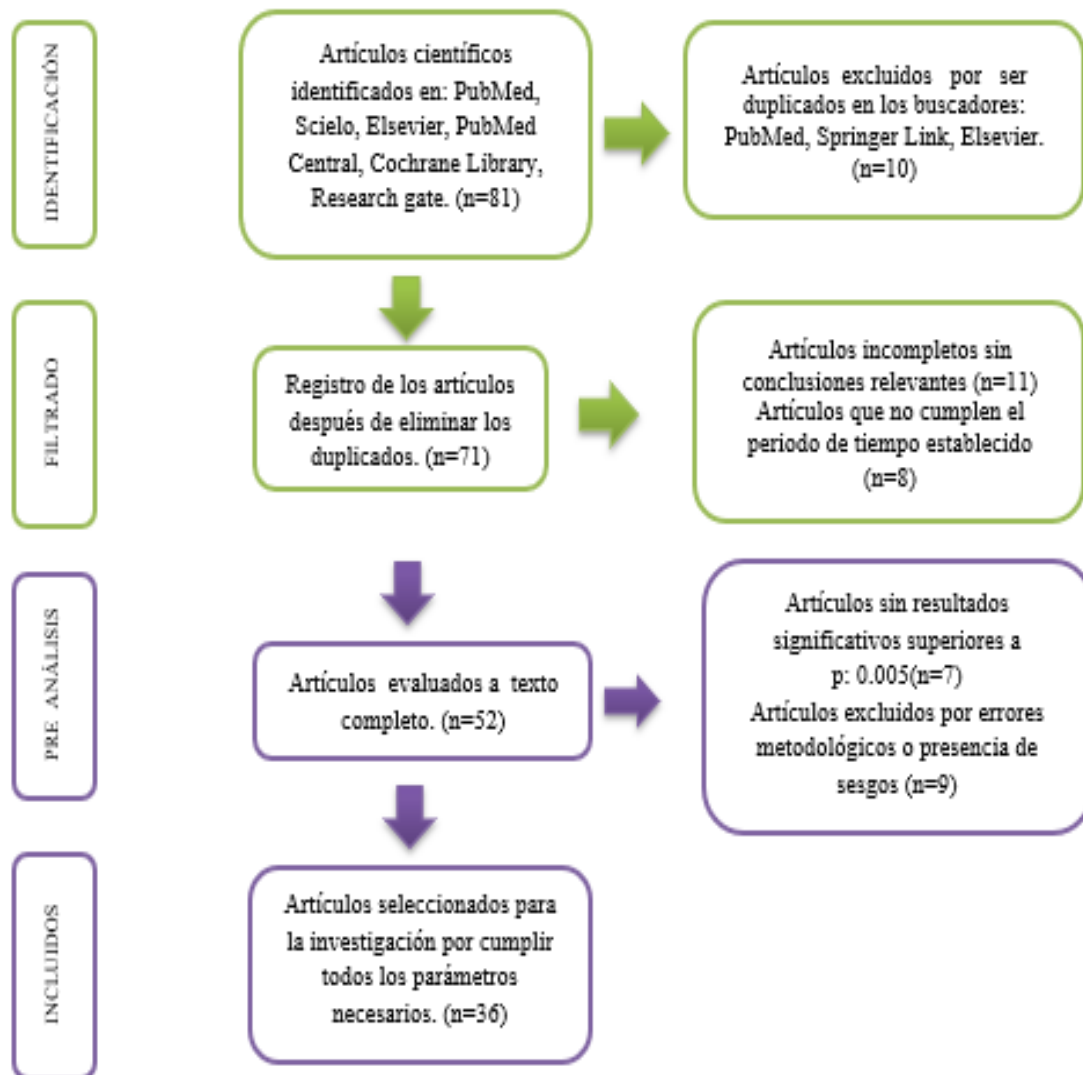


Figura 1. Flujograma de identificación y selección de documentos
Fuente: elaboración propia

3.1.3 Técnicas de procesamiento de la información

Se utilizó como técnica de investigación la revisión documental, su aplicación fue la que permitió acceder a la información necesaria para elaborar resultados del estudio en base al cumplimiento de los objetivos de investigación. La utilización de operadores booleanos y de descriptores de salud facilitó el acceso a la información general y específica, independientemente de la fuente de información identificada.

La revisión bibliográfica se centró fundamentalmente en artículos publicados en bases de datos regionales y de alto impacto. Las bases de datos regionales utilizadas fueron Scielo, Latindex, Lilacs y Redalyc. Como bases de datos de alto impacto se utilizaron Scopus, Medline, Ice Web of Science y PubMed, la utilización de estas bases de datos garantizó la calidad científica al ser documentos revisados por pares. Cada documento fue leído y

analizado íntegramente, lo que facilitó que se pudiera seleccionar la información pertinente para poder responder a los objetivos del estudio y elaborar los resultados de investigación.

Se utilizó un modelo de recolección de información con la finalidad de homogenizar el volumen de datos recopilados. De esta forma se pudo redactar un documento final de la investigación que no solo comprendió los resultados del estudio, sino también su análisis y discusión. Este procedimiento permitió emitir conclusiones y recomendaciones relacionadas con el problema de investigación abordado.

Los elementos éticos de la investigación estuvieron determinados por el respeto de la autoría de los documentos utilizados y también con relación a la protección de datos de identidad personal. Los resultados de la revisión bibliográfica fueron utilizados únicamente con fines investigativos. Los resultados del estudio serán publicados en revistas de alto impacto y regionales como parte de la estrategia de socialización y generalización de resultados.

3. CAPÍTULO III. DESARROLLO

Uno de los elementos distintos del estudio fue la interrelación existente entre el objetivo general y los objetivos específicos que fueron identificados y que guiaron el análisis de la información recopilada. La figura 2 esquematiza la interrelación antes mencionada.

Es importante destacar que para poder abordar de forma correcta la esclerodermia localizada es importante establecer una adecuada relación entre los elementos que permiten la sospecha clínica y diagnóstico definitivo de la enfermedad y el esquema terapéutico a implementar.

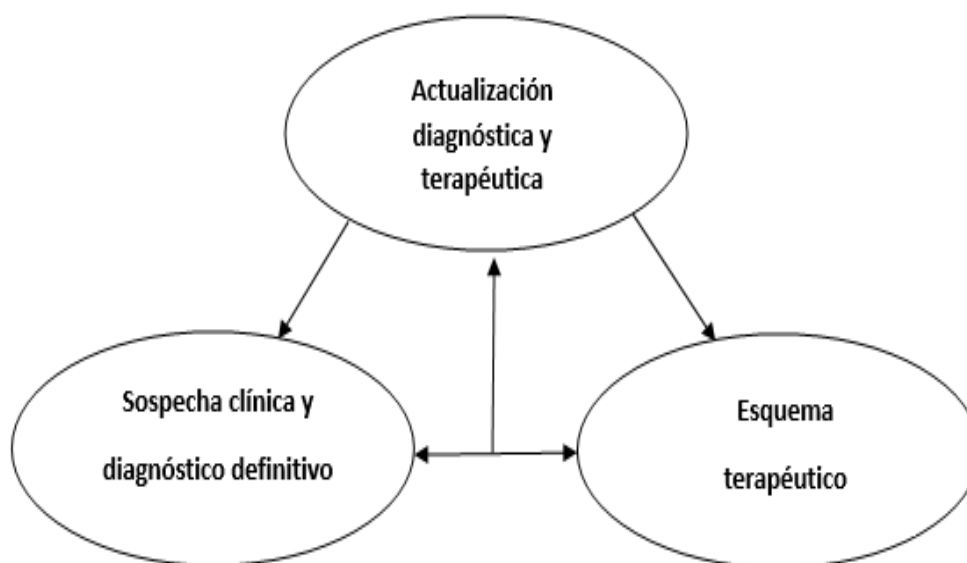


Figura 2. Relación entre objetivo general y específicos del estudio

Fuente: elaboración propia

Elementos básicos que posibilitan la sospecha clínica y diagnóstico definitivo de la esclerodermia localizada.

La esclerodermia es conceptualizada como un grupo heterogéneo de enfermedades de origen autoinmune que tienen como característica distintiva generar fibrosis en el tejido conjuntivo; el origen de su denominación proviene de un vocablo griego que significa piel endurecida.^(3,6,13)

Como grupo de enfermedades tiene como principal órgano diana la piel; aunque también pueden afectar otras estructuras adyacentes. Dentro de estas destacan la grasa, fascia, músculos, huesos y otros órganos de los aparatos digestivos, respiratorios, renal y cardiovascular principalmente. También puede afectar la membrana sinovial y los vasos sanguíneos.^(10,13,14)

Desde el punto de vista clasificatorio se divide en: (figura 3):

- Morfea (o esclerodermia localizada): es la forma más comúnmente diagnosticada en edad infantil, puede tener una evolución favorable, pero también puede evolucionar hacia una esclerodermia sistémica.^(4,9,15)
- Esclerosis sistémica con afectación cutánea limitada (o esclerodermia sistémica con afectación cutánea limitada). Esta forma clínica implica la presencia de manifestaciones cutáneas y extra cutáneas, donde estas últimas representan el componente sistémico de la enfermedad.^(9,15)
- Esclerosis sistémica con afectación cutánea difusa (o esclerodermia sistémica con afectación cutánea difusa). Existe compromiso sistémico, sin embargo, el elemento distintivo es el carácter difuso de la afectación cutánea.^(9,15)
- Esclerosis sistémica sin esclerodermia: Se caracteriza por afectación sistémica sin que existan manifestaciones cutáneas; es decir, no se identifica afectación en la piel, pero si en otros órganos y sistemas de órganos.^(9,15)

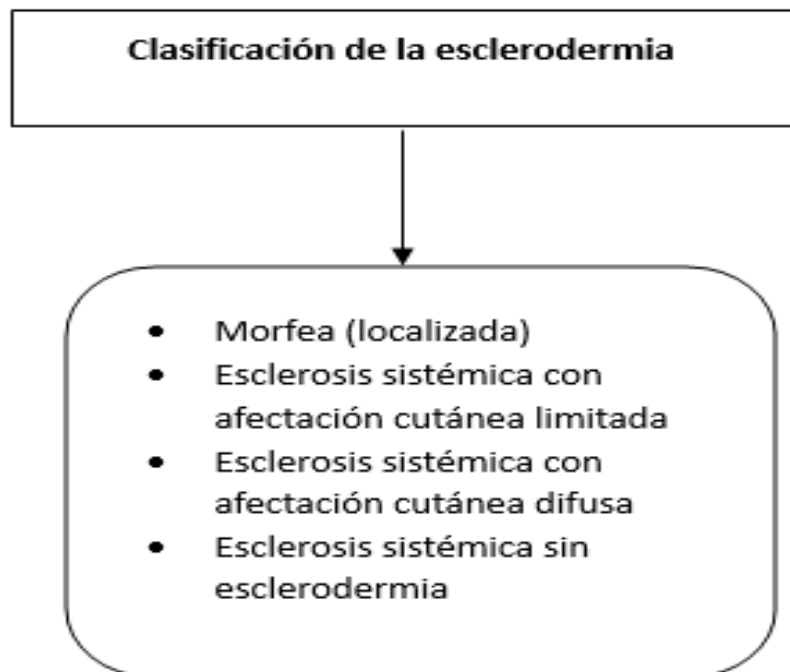


Figura 3. Clasificación de la esclerodermia

Fuente: elaboración propia

Dentro del grupo de esclerodermia localizadas o morfeas se describen 8 formas de presentación que se muestran en la figura 4 y cuyas características generales se resumen continuación:

- Morfea en placas: Es la forma más común de esclerodermia localizada. Clínicamente se caracteriza por la presencia de lesiones hipercrómicas o hipocrómicas en forma de parches abultados. Generalmente afecta capas superficiales de la piel. Las lesiones son ovaladas, con un diámetro que puede llegar a ser de entre 1 y 20 cm, puede aparecer como una lesión única o confluir varias lesiones en una placa mayor.^(7,16)

El color, o mejor dicho, el cambio de coloración, es uno de sus elementos distintivos; pueden comenzar como una lesión de color malva, que posteriormente se transforma en color blanco marfil en su centro con bordes de color lila. Con el paso del tiempo la placa en su totalidad puede pasar a tener un color marrón.⁽¹⁶⁾

Otros de sus elementos distintivos es la afectación del folículo piloso, por lo que no hay pelos, la superficie de la placa suele ser suave, lisa y brillante, con ausencia de sudoración y disminución considerable de la sensibilidad. Suele afectar principalmente tronco y extremidades.^(4,9)

- Morfea generalizada: En esta forma clínica de esclerodermia localizada la característica distintiva es la extensión de la lesión, generalmente abarcando una amplia superficie de piel en una sola lesión. Su evolución es hacia la cronicidad, pero en forma de esclerodermia localizada; es muy poco probable su evolución a esclerodermia sistémica. Afecta principalmente el tronco donde genera un engrosamiento perceptible de la piel.^(3,9,17)
- Morfea superficial: Suele afectar principalmente a mujeres entre 30 y 50 años de edad, aunque puede aparecer en cualquier edad y sexo. Se presenta con lesiones simétricas ubicadas principalmente en regiones inguinales, axilares y submamarias. Las lesiones son de color malva y pueden ser únicas o variadas.^(12,18)
- Morfea lineal: Es la forma clínica que con mayor frecuencia afecta a niños y adolescentes. Se presenta como una lesión abultada, con predominio de afectación en las extremidades, independientemente de si son superiores o inferiores. Las lesiones suelen describirse como bandas o líneas. Afectan tanto al tejido subcutáneo como al músculo que se localiza de forma adyacente.^(14,15,18)
- Coup de sabre o golpe de sable: Afecta la cara y el cuero cabelludo, aunque raramente se presenta en ambas localizaciones en un mismo paciente. Es considerada como un enfermedad que puede ocasionar caída y pérdida del cabello y anormalidades en el crecimiento de los huesos faciales, lo que genera la aparición de deformidades del macizo facial.⁽¹⁹⁾
- Morfea pan esclerótica discapacitante de la infancia: Es considerada como una forma de presentación rara y poco frecuente de esclerodermia localizada. Se presenta en edad infantil y desde el punto de vista de lesión histopatológico afecta la piel con un endurecimiento extremo de ella y de los músculos subyacentes. Como enfermedad ha sido asociada a contracturas articulares, úlceras de difícil cicatrización y lesiones neoplásicas de la piel como es el caso del carcinoma de células escamosas.⁽²⁰⁾
- Síndrome de Parry-Romberg: Es conceptualizada como una rara enfermedad neurocutánea, en la cual existe asociación entre la esclerodermia lineal y la hemiatrofia progresiva facial. Los pacientes refieren igualmente cuadros de cefalea migrañosa, dolor en región facial y, aunque raros, pueden aparecer cuadros de epilepsia con presencia de convulsiones.^(21,22)
- Atrofodermia de Pierini y Pasini: Se caracteriza por pérdida profusa del tejido subcutáneo que se expresa clínicamente con depresión en la piel; siempre debe de realizarse el diagnóstico diferencial con la paniculitis lúpica.^(23,24)

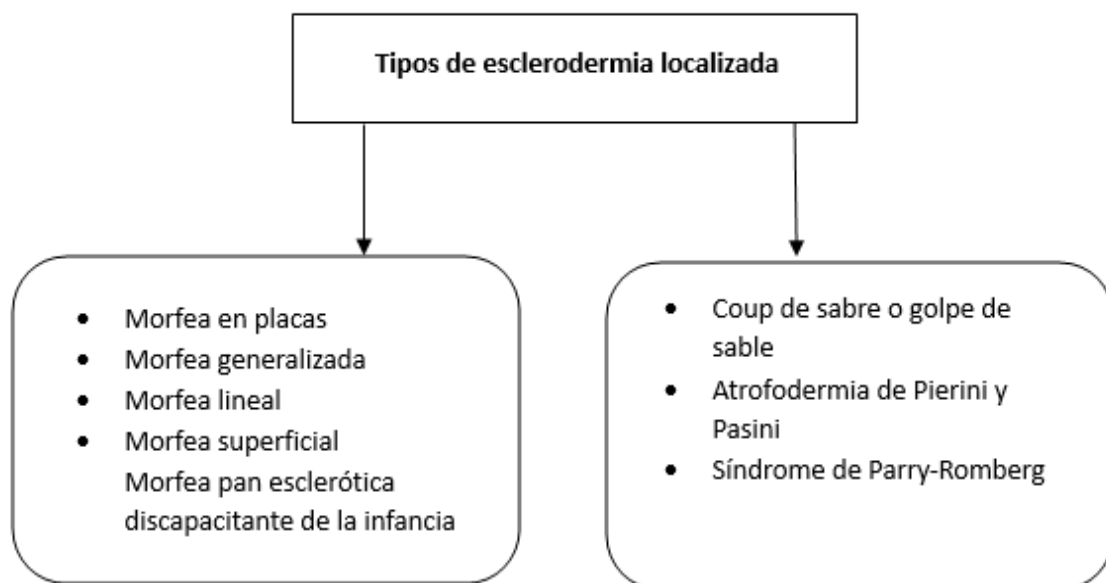


Figura 4. Formas clínicas de la esclerodermia localizada

Fuente: elaboración propia

A partir de lo antes expuesto se puede llegar a realizar un resumen sobre los principales elementos que permiten la sospecha clínica y el diagnóstico definitivo de la esclerodermia localizada; estos e muestran en la tabla 1.

Tabla 1. Elementos que justifican la sospecha clínica y diagnóstico definitivo de la esclerodermia localizada.

Formas clínicas esclerodermia localizada	Sospecha clínica	Diagnóstico definitivo
Morfea en placas	<ul style="list-style-type: none"> • Lesiones hiperocrómicas o hipocrómicas en forma de parches abultados. • Cambios de coloración de la lesión. • Afectación del folículo piloso. • Superficie de la placa suele ser suave, lisa y brillante. • Localización en tronco y extremidades 	Se centra en la identificación de las manifestaciones clínicas, características semiológicas de la lesión y elementos de sospecha; sin embargo,
Morfea generalizada	<ul style="list-style-type: none"> • Gran extensión de la lesión • Localización en el tronco • Engrosamiento perceptible de la piel 	
Morfea superficial	<ul style="list-style-type: none"> • Afecta a mujeres principalmente • Entre 30 y 50 años de edad • Lesiones simétricas • Localización en ingle, axilas y pliegues submamarios 	
Morfea lineal	<ul style="list-style-type: none"> • Afecta a niños y adolescentes 	

	<ul style="list-style-type: none"> • Lesión abultada en las extremidades • Lesiones en forma de bandas o líneas 	siempre debe ser confirmado mediante estudio histopatológico
Coup de sabre	<ul style="list-style-type: none"> • Afecta la cara y cuero cabelludo • Provoca caída del cabello • Puede generar deformidad facial 	
Morfea pan esclerótica discapacitante de la infancia	<ul style="list-style-type: none"> • Afecta a niños • Endurecimiento extremo de la piel • Se asocia a úlceras, lesiones neoplásicas y contracturas musculares 	
Síndrome de Parry-Romberg	<ul style="list-style-type: none"> • Lesiones atróficas faciales • Se asocia a epilepsia y convulsiones 	
Atrofodermia de Pierini y Pasini	<ul style="list-style-type: none"> • Depresiones en la piel 	

Fuente: elaboración propia

Esquema terapéutico de la esclerodermia localizada en función de los grupos farmacéuticos disponibles

No existen esquemas terapéuticos establecidos para el tratamiento de la enfermedad; el uso de glucocorticoides e inmunosupresores, han sido propuestos como los grupos farmacológicos orientados hacia el control de la actividad clínicas de la enfermedad. Estos grupos farmacológicos se acompañan de otros fármacos para tratar las manifestaciones clínicas presentes; estos constituyen las escasas herramientas terapéuticas con que se dispone para tratar la esclerodermia localizada.^(25,26)

El tratamiento prescrito se basa en la utilización de tópicos locales, como es el caso del clobetazol; los mencionados anteriormente glucocorticoides y como fármaco modificador de la enfermedad el methotrexate (MTX). Este último ha sido señalado como el fármaco modificados de la enfermedad de primera línea en el tratamiento de la esclerodermia localizada, sobre todo en los subtipos que muestran afectación moderada, severa o de localización más profunda que la epidermis.^(3,27)

La esclerodermia localizada puede evolucionar a una esclerodermia sistémica con manifestaciones extra cutáneas. En estos casos el MTX continuará siendo el medicamento de elección; sin embargo, en caso de no respuesta, respuesta inadecuada o intolerancia al uso de MTX se pueden probar con otros FAME, inmunosupresores o llegar a utilizar terapia biológica siempre y cuando se tengan presente el aumento del riesgo de aparición de complicaciones y reacciones adversas.⁽²⁸⁻³⁰⁾

La esclerodermia localizada es una enfermedad que puede permanecer de esa forma, es decir, localizada; sin embargo, se describe que un porcentaje de ellos puede evolucionar hacia formas sistémicas de la enfermedad; donde además de las lesiones dermatológicas se adiciona compromiso articular y extra articular que condiciona la aparición de un variado número y tipo de manifestaciones clínicas y complicaciones de la enfermedad

que conducen a la aparición de distintos grados de discapacidad y afectación de la percepción de calidad de vida relacionada con la salud.⁽³¹⁻³³⁾

En la actualidad no existe consenso en cuanto al tratamiento efectivo que debe utilizarse en pacientes con esclerodermia localizada. Se describe que una de las líneas de acción es controlar el proceso inflamatorio local o sistémico que se tiene la enfermedad como parte de su mecanismo etiopatogénico.^(32,33,35)

Dentro de las opciones que con mayor frecuencia se utilizan, desde el punto de vista terapéutico, se describe:⁽³⁴⁻³⁶⁾

- Uso combinado de esteroides, MTX y colchicina
- Fototerapia con rayos ultravioleta (UVB) como alternativa terapéutica tanto par lesiones de piel superficial como profunda.
- Uso de inmunosupresores como es el caso del Tacrolimus por vía tópica.
- Uso fisioterapia como tratamiento complementario en pacientes con contracturas musculares.
- El uso de cremas hidratantes en la piel afectada también es de ayuda.
- Protección solar para evitar la hiperpigmentación mediante el uso de cremas protectoras solares.

De forma general los objetivos del tratamiento en la esclerodermia localizada se centran en la disminución del proceso inflamatorio y en la protección de la piel afectada; en la figura 5 se grafica los objetivos de tratamiento de la enfermedad.

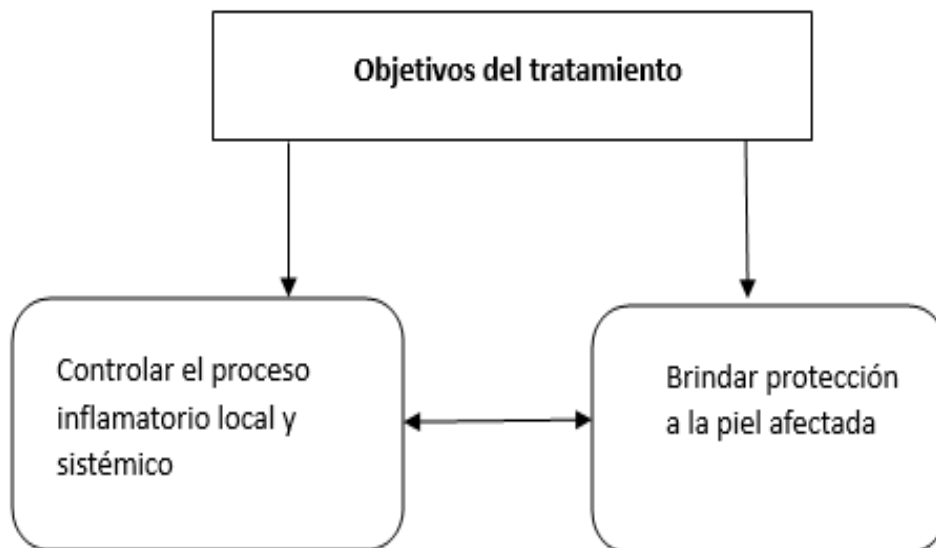


Figura 5. Objetivos del tratamiento de la esclerodermia localizada

Fuente: elaboración propia

Desde el punto de vista farmacológico, se muestra en la tabla 2 los efectos de los fármacos que con mayor frecuencia se utilizan en el tratamiento de la esclerodermia localizada.

Tabla 2. Efectos esperados de los grupos farmacológicos utilizados en el tratamiento de la esclerodermia

Fármaco	Nivel de evidencia científica y recomendación
Antinflamatorios no esteroideos	Su principal resultado a esperar es la disminución del proceso inflamatorio local y sistémico mediante el control de la producción de citocinas proinflamatorias. También son útiles para el tratamiento de la contractura muscular adyacente.
Glucocorticoides	Interviene en el suministro de ácido hialurónico al hígado limitando el mismo por lo que minimiza de forma exponencial la producción hepática de sustancias proinflamatorias. Permite el restablecimiento del equilibrio entre sustancias pro y antiinflamatorias. Tiene acción antiinflamatoria y modula la respuesta inicial de los linfocitos T.
Inmunosupresores	La finalidad de uso en la esclerodermia localizada es contribuir a la restauración de la función adecuada del sistema inmune. Se parte del conocimiento que la esclerodermia, localizada o sistémica, tiene su origen en la afección autoinmune.
Protectores solares	Su uso es favorable para minimizar la hiperpigmentación de la piel
Cremas hidratantes	Mejoran el estado de la piel, evitando la hiperqueratosis resultante de la enfermedad.

Fuente: elaboración propia

De esta forma puede evidenciarse que los recursos terapéuticos son escasos. La esclerodermia localizada continúa siendo un enigma para los investigadores médicos desde varios puntos de vistas. En la actualidad, los esfuerzos asistenciales se centran en el diagnóstico temprano de la enfermedad para minimizar, mediante el uso de los recursos terapéuticos disponibles, la progresión a enfermedad sistémica y la aparición de complicaciones.

CONCLUSIONES

Las siguientes conclusiones fueron planteadas en base a los resultados obtenidos en la investigación:

- Se describieron los elementos básicos que posibilitan la sospecha clínica y diagnóstico definitivo de la esclerodermia localizada. Dentro de ellos es necesario destacar la lesión de la piel, generalmente hiperpigmentada que constituye el principal elemento de sospecha clínica; se describe también la restricción del tejido celular subcutáneo y la pérdida de la elasticidad de la piel como otras características distintivas de la enfermedad. Para la confirmación del diagnóstico, además de las manifestaciones clínicas es imprescindible el estudio anatomopatológico.
- Se define que el esquema terapéutico de la esclerodermia localizada estará determinado por una variedad de elementos como son la extensión, evolución y presencia de manifestaciones sistémicas, que puede significar la extensión hacia una esclerodermia localizada. El uso de esteroides mejora el estado inflamatorio de la piel y disminuye su contractura; en casos con riesgo de progresión a esclerodermia sistémica se indican fármacos modificadores de la enfermedad como es el caso del metotrexato.

RECOMENDACIONES

- Realizar investigaciones experimentales, con el consentimiento del Comité de ética de la Investigación en Seres Humanos con la finalidad de identificar, en la práctica médica, la verdadera incidencia de la esclerodermia localizada en población general, basando el diagnóstico en resultado de estudio histopatológico.
- Socializar los resultados del presente estudio con la finalidad de aumentar el nivel de conocimiento de la población general y de los profesionales de la salud en torno al diagnóstico y tratamiento de la esclerodermia localizada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.- Otero-Morales J, Alvarez-Carballo C, Reyes-Sánchez R, Díaz-Félix A. Alteraciones del corazón en la esclerodermia sistémica progresiva. Revista Cubana de Medicina [Internet]. 2020 [citado 2023 May 06];24(7). Disponible en: <http://revmedicina.sld.cu/index.php/med/article/view/2203>
- 2.- Bedón-Galarza R, Rosero C, Cuadros F, Chávez Y, Abad-Sojos A, Veloz X. Criterios de clasificación de Esclerosis Sistémica, en una serie de casos de pacientes ecuatorianos. Rev. argent. dermatol. [Internet]. 2020 [citado 2023 May 05];101(2):91-100.
Disponible en:http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2020000200091&lng=es
- 3.- Giménez Roca C. Esclerodermia localizada. Protoc diagn ter pediatri. [Internet]. 2020 [citado 2022 Abr 23];2:163-171. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/14_esclerodermia.pdf
- 4.- Cazar Chávez MJ, Pino Falconí PE, Moya Romero KS, Muñiz Vásquez VA. Nuevo panorama para las enfermedades reumáticas pediátricas. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2022 [citado 2023 Ago 07];24(2): e980. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962022000200006&lng=es
- 5.- de la Fuente-Laso P, González-García J, Castaño-Rivero A, Gonzalvo-Rodríguez P, Rodríguez-Díaz E, Vázquez-Osorio I. Morfea profunda solitaria: Una forma infrecuente de esclerodermia localizada en la infancia. Caso clínico. Arch. argent. pediatri. [Internet]. 2019 [citado 2023 May 02];117(2):e137-e41. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200017&lng=es
- 6.- Ruiz-Mejía O, Pimentel-Rangel J, Oribio-Gallegos JA, Valle de Lascuraín G, Esquivel-Vallejo A, Vega-España EA. Manejo ortopédico de la esclerodermia lineal localizada en niños: reporte de un caso. Acta ortop. mex [Internet]. 2019 [citado 2023 May 01];33(4):261-4. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2306-41022019000400261&lng=es
- 7.- Morel-Ayala Z. Esclerodermia localizada juvenil: ¿es una enfermedad benigna?. Rev.Colomb.Reumatol. [Internet]. 2017 [2023 Jul 28];24(3):129-30. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232017000300129&lng=en
- 8.- Alemán-Miranda O, Domínguez-Rodríguez Y, Jardón-Caballero J. Esclerodermia y su repercusión en la cavidad bucal. Archivos del Hospital Universitario "General

Calixto García" [Internet]. 2018 [citado 2023 Jul 25];5(2):[aprox. 13 p.]. Disponible en: <https://revcalixto.sld.cu/index.php/ahcg/article/view/235>

9.- Bernárdez Cruz Y, Curbelo Alonso M, Cabrera Acea G, Hernández López E. Morfea mamaria. Presentación de un caso. Medisur [Internet]. 2017 [citado 2023 Jul 25];15(3): 414-9. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2017000300017&lng=es

10.- Imbett S, Suárez C, González A. Esclerodermia localizada: a propósito de un caso clínico. rev. asoc. colomb. dermatol. cir. dematol. [Internet].2019 [citado 2023 Jul 23];27(3):180-6. Disponible en: <https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/article/view/1153>

11.- Cárdenas Zurita M. Experiencias del uso de gel a base de cannabis en la terapia física de la esclerodermia localizada. Tesis de Pregrado. Universidad Nacional de Chimborazo, Riobamba, Ecuador. Disponible en: <http://dspace.unach.edu.ec/bitstream/51000/10801/1/C%3%a1rdenas%20Zurita%2c%20M%282023%29%20Experiencias%20del%20uso%20de%20gel%20a%20base%20de%20cannabis%20en%20la%20terapia%20f%3%adsica%20de%20la%20esclerodermia%20localizada.%20.%28Tesis%20de%20Pregrado%29%20Universidad%20Nacional%20de%20Chimborazo%2c%20Riobamba>

12.- Bedón-Galarza R, Rosero C, Cuadros F, Chávez Y, Abad-Sojos A, Veloz X. Criterios de clasificación de Esclerosis Sistémica, en una serie de casos de pacientes ecuatorianos. Rev. argent. dermatol. [Internet]. 2020 [citado 2023 Jul 28];101(2):91-100. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2020000200091&lng=es

13.- Rebollo-Román Ángel, Damas-Medina María de, Molina-Puerta M^a José, Calañas-Continente Alfonso, Manzano-García Gregorio. Abordaje nutricional en esclerodermia: a propósito de un caso. Nutr. Hosp. [Internet]. 2019 [citado 2023 Jul 19];36(5):1231-4. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112019000500032&lng=es

14.- Bazán-Ruiz S, Aranda L, Wong A. Experiencia de trasplante de progenitores hematopoyéticos autólogo en pacientes con esclerodermia sistémica cutánea difusa. Rev. Cuerpo Med. HNAAA [Internet]. 2021 [citado 2023 Jul 25];14(4):583-5. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2227-47312021000500021&lng=es

15.- Gómez-Conde S, Álvarez-Díaz M, del-Toro L, Chía-Proenza D, Alonso-León Y. Síndrome de SAPHO en un adolescente con esclerodermia localizada: Reporte de Caso. Revista Cubana de Reumatología [Internet]. 2023 [citado 9 Ago 2023]; 25 (1) Disponible en: <https://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/1071>

16.- de la Fuente-Laso P, González-García J, Castaño-Rivero A, Gonzalvo-Rodríguez P, Rodríguez-Díaz E, Vázquez-Osorio I. Morfea profunda solitaria: Una forma infrecuente de esclerodermia localizada en la infancia. Caso clínico. Arch. argent. pediatr.

- [Internet]. 2019 [citado 2023 Jul 23];117(2):e137-e141. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200017&lng=es
- 17.- Hernández-Montes OR, Anaya-Jiménez RM, Heredia-Nieto OA, et al. Morfea inducida por radioterapia: una complicación inusual. *An Med Asoc Med Hosp ABC*. [Internet]. 2022 [citado 2023 Jul 23];67(1):61-5. doi:10.35366/104370
- 18.- Rodríguez-Salgado P, García-Romero MT. Morfea: revisión práctica de su diagnóstico, clasificación y tratamiento. *Gac Med Mex*. [Internet]. 2019 [citado 2023 Jul 24];155(5):522-531. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenI.cgi?IDARTICULO=90083&idP=8583>
- 19.- Valenzuela A, Torres M, Devés J. Esclerodermia localizada en Coup de Sabre: A propósito de un caso. *Rev chil reumatol* [Internet]. 2023 [citado 2023 Jul 22];37(1):12-7. Disponible en: <https://revistareumatologia.cl/index.php/rcr/article/view/21>
- 20.- Legña Zambrano M, Legña Tibanta D, Orellana Luzuriaga K. Morfea panesclerótica discapacitante de la infancia. Tesis de Grado. Universidad central del Ecuador, Quito, Pichincha, Ecuador. 2017. Disponible en: <http://www.dspace.uce.edu.ec/handle/25000/14898>
- 21.- Glaser D H, Schutt C, VonVille HM, Schollaert-Fitch K, Torok K. Linear Scleroderma of the Head - Updates in management of Parry Romberg Syndrome and En coup de sabre: A rapid scoping review across subspecialties. *European journal of rheumatology* [Internet]. 2020 [citado 2023 Jul 22];7(Suppl1), S48–S57. Disponible en: <https://doi.org/10.5152/eurjrheum.2019.19183>
- 22.- Lis-Święty A, Janicka I, Skrzypek-Salamon A, Brzezińska-Wcisło L. A systematic review of tools for determining activity of localized scleroderma in paediatric and adult patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. [Internet]. 2019 [citado 2023 Jul 22];31(1):30-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27401109/>
- 23.- Fariás Melina BS, Otero G. Atrofodermia de Pasini-Pierini, presentación de dos casos clínicos. *Rev. Méd. Urug*. [Internet]. 2022 [citado 2023 Jul 25];38(4):e701. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902022000401701&lng=es
- 24.- Maari C, Powell J. Atrofias del tejido conjuntivo. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatología*. 4ª ed. Barcelona: Elsevier; 2019:1539-48.
- 25.- Lythgoe H, Almeida B, Bennett J, Bhat C, Bilkhu A, Brennan M, et al. Multi-centre national audit of juvenile localised scleroderma: describing current UK practice in disease assessment and management. *Pediatr Rheumatol Online J*. [Internet]. 2018 [citado 2023 Jul 19];18;16(1):80. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30563543/>
- 26.- Tollefson MM, Chiu YE, Brandling-Bennett HA, Pope E. Discordance of pediatric morphea treatment by pediatric dermatologists. *Pediatr Dermatol*. [Internet]. 2018

[citado 2023 Jul 21];35(1):47-54. Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29165838/>

27.- Magro CM, Halteh P, Olson LC, Kister I, Shapiro L. Linear scleroderma "en coup de sabre" with extensive brain involvement-Clinicopathologic correlations and response to anti-Interleukin-6 therapy. *Orphanet J Rare Dis*. [Internet]. 2019 [citado 2023 Jul 28];14(1):110. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31096996/>

28.- García Munitis P. Evaluación de tecnología sanitaria: informe de respuesta rápida: Tocilizumab para el tratamiento de la artritis idiopática juvenil poliarticular. *Rev. argent. reumatol*. [Internet]. 2018 [citado 2023 Jul 26];29(2):10-5. Disponible en:

http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2362-36752018000200004&lng=es

29.- Moyano-Paz-y-Miño C, Pillajo-Llana J, Pillajo-Llana D. Esclerodermia localizada en escolar de 10 años, reporte de un caso. *Revista Cubana de Reumatología* [Internet]. 2022 [citado Jul 23];24(4). Disponible en:

<https://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/1063>

30.- Albuquerque JV, Andriolo BN, Vasconcellos MR, Civile VT, Lyddiatt A, Trevisani VF. Interventions for morphea. *Cochrane Database Syst Rev*. [Internet]. 2019 [citado Jul 21];16;7(7):CD005027. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31309547/>

31.- Chen JT, Schmid DB, Israel JS, Siebert JW. A 26-Year Experience with Microsurgical Reconstruction of Hemifacial Atrophy and Linear Scleroderma. *Plast Reconstr Surg*. [Internet]. 2018 [citado Jul 25];142(5):1275-1283. Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30511981/>

32.- Cury-Martins J, Giesen L, González S, Molgo Montserrat, Sanches A. Taxane-induced scleroderma. Report of two cases. *Rev. méd. Chile* [Internet]. 2021 [citado 2023 Jul 22];149(5):807-9. Disponible en:

http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872021000500807&lng=es

33.- Abdullaev, KF, Orlova, EV, Yadav, MK, Vasilyev, EA, Mokhirev, MAE y Gileva, KS (2018). Planificación preoperatoria para el modelado avanzado de colgajos anterolaterales de muslo en el tratamiento de la atrofia hemifacial severa en el síndrome de Parry-Romberg y Goldenhar. *JPRAS abierto* [Internet]. 2018 [citado 2023 Jul 22];16(2):36-49. Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2352587818300093>

34.- Agazzi A, Fadanelli G, Vittadello F, Zulian F, Martini G. Reliability of LoSCAT score for activity and tissue damage assessment in a large cohort of patients with Juvenile Localized Scleroderma. *Pediatr Rheumatol Online J*. [Internet]. 2018 [citado 2023 Jul 21];16(1):37. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29914516/>

35.- Lythgoe H, Almeida B, Bennett J, Bhat C, Bilkhu A, Brennan M, Deepak S, Dawson P, Eleftheriou D, Harrison K, Hawley D, Heaf E, Leone V, et al. Multi-centre

national audit of juvenile localised scleroderma: describing current UK practice in disease assessment and management. *Pediatr Rheumatol Online J.* [Internet]. 2018 [citado 2023 Jul 27];16(1):80. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30563543/>

36.- Martini G, Fadanelli G, Agazzi A, Vittadello F, Meneghel A, Zulian F. Disease course and long-term outcome of juvenile localized scleroderma: Experience from a single pediatric rheumatology Centre and literature review. *Autoimmun Rev.* [Internet]. 2018 [citado 2023 Jul 21];17(7):727-34. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29729451/>