

11212-10
2000



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado
Hospital General de México
Secretaría de Salud

ENFERMEDADES AUTOINMUNES
EN DERMATOLOGIA

TESIS DE POSTGRADO
Que para obtener la Especialidad de
DERMATOLOGIA
p r e s e n t a

DRA. MARIA IRURITA TOMASENA



MEXICO, D. F.

1993

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

PARTE TEORICA	1
JUSTIFICACION	27
MATERIAL Y METODOS	28
RESULTADOS	34
DISCUSION	45
GRAFICAS	50
CONCLUSIONES	56
RESUMEN	58
BIBLIOGRAFIA	59

GENERALIDADES SOBRE ENFERMEDADES AUTOINMUNES

Se aplica el término de enfermedad autoinmune a aquella entidad en la que un proceso autoinmunitario es el responsable de la patogenia. Diferente a aquellas enfermedades en las que hay elevación de autoanticuerpos secundaria a daño tisular, como por ejemplo, después de un infarto del miocardio. (1)

Las enfermedades autoinmunes pueden comprenderse mejor si se entiende un espectro en el cual en uno de los extremos tenemos a las enfermedades órgano específicas y en el otro a las enfermedades que no tienen especificidad por ningún órgano.

En un intento por clasificar a las enfermedades por autoinmunidad se ha propuesto el siguiente espectro:

Tiroiditis de Hashimoto
 Mixedema Primario
 Anemia Perniciosa
 Miastenia Gravis
 Síndrome de Goodpasture
Pénfigo vulgar
Penfigoide
 Anemia hemolítica autoinmune
 Cirrosis biliar primaria
 Hepatitis crónica activa
 Colitis ulcerativa
Síndrome de Sjögren
 Artritis reumatoide
Esclerodermia
 Granulomatosis de Wegener
Poli-dermatomiositis
Lupus eritematoso discoide
Lupus eritematoso sistémico

ORGANO ESPECIFICAS

SIN ESPECIFICIDAD POR ALGUN ORGANNO

(Según Roitt, ref. 1)

Existe una tendencia a la asociación de enfermedades autoinmunes en un mismo individuo, y cuando esto sucede, la asociación por lo regular es entre enfermedades localizadas en una misma región del espectro. Como por ejemplo, el Lupus eritematosos sistémico (LES), se asocia clínicamente con artritis reumatoide y otras enfermedades que por si mismas resultan poco comunes como la anemia hemolítica, leucopenia idiopática o el síndrome de Sjögren. (1).

No existe una explicación satisfactoria para entender la tendencia poco frecuente de desarrollar hipogamaglobulinemia en algunos cánceres que se presentan con las enfermedades autoinmunes, pero se ha observado que los pacientes con enfermedades órgano específicas tienen una tendencia ligeramente mayor para desarrollar carcinoma del órgano afectado, mientras que los pacientes en el otro extremo del espectro tienden a tener neoplasia generalizada del tipo linforeticular.

Los fenómenos autoinmunes tienden a ser más frecuentes en algunas familias. Este aumento de frecuencia puede deberse a algunos factores ambientales que afectan simultáneamente a la familia que habita un mismo territorio geográfico, tal es el caso de algún probable microorganismo infectante o algún agente tóxico, sin embargo existe evidencia del involucro de algunos componentes genéticos en la producción de enfermedades autoinmunes como lo demuestran los siguientes hallazgos:

1. La tirotoxicosis por ejemplo, tiene un grado de incidencia muy semejante para gemelos homo y dicigóticos.
2. Los anticuerpos antitiroideos son más frecuentes en individuos con disgenesia ovárica y afección del cromosoma X.

3. Existen asociaciones fuertes entre varias enfermedades autoinmunes y ciertas especificidades del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA):

ASOCIACION DE ALGUNAS ENFERMEDADES CON EL COMPLEJO MAYOR DE HISTOCOMPATIBILIDAD (HLA)

ENFERMEDAD	ESPECIFICIDAD DE HLA
PENFIGO VULGAR	Dry Drw6 Drw2 Drw4
HERPES GESTACIONAL	DR-3 DR-4
EPIDERMOLISIS BULOSA	
ADQUIRIDA	DR-2
ENFERMEDAD DE DUHRING	B 8 Dw3
SINDROME DE SJÖGREN	Dw3
ARTRITIS REUMATOIDE	Dw4 DR4

(Tomado de Harrison's ref.2 y

de Andrew's ref. 3)

La asociación genética es más evidente en el extremo órgano específico del espectro que en las enfermedades sin especificidad por ningún órgano, sin embargo, no puede despreciarse tampoco la acción del medio ambiente en la genesis de algunos de estos procesos, tal y como lo muestran los siguientes datos:

1. La dieta rica en ácido grasos polinsaturados (omega 3) contenidos en peces, es beneficiosa para pacientes con artritis reumatoide.
2. La luz solar es un gatillo para iniciar las lesiones cutáneas del LES.
3. La exposición a solventes orgánicos puede iniciar la autoinmunidad hacia la membrana basal como en el caso del Síndrome de Goodpasture.
4. Algunas enfermedades que se inducen por drogas como el LES, miastenia gravia, anemia hemolítica, etc.

5. Inicio de enfermedades autoinmunes tras una infección como en el caso de la fiebre reumática.

En la mayoría de los casos, las enfermedades autoinmunes son crónicas, y el problema es el largo periodo de latencia que dificulta el identificar el probable agente causal.

Las enfermedades autoinmunes ocurren con mucho mayor frecuencia en mujeres que en hombres (1). Esto se observa ejemplificado en el siguiente cuadro:

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>RELACION MUJER : HOMBRE</i>
LES	*****
ESCLERODERMIA	*****
POLIMIOSITIS	*****
ARTRITIS REUMATOIDE	*****
SINDROME DE SJOGREN	*****
	0 2 4 6 8 10

(Tomado del Rottt, ref. 1)

Las razones para observar una mayor frecuencia de enfermedades autoinmunes en las mujeres no se han aclarado, se han inculcado factores hormonales por el hecho de observar niveles séricos de estrógeno mayores en pacientes con LES, así como mejoría de procesos autoinmunes como la artritis reumatoide durante el embarazo.

Se han identificado los antígenos para los cuales va dirigida la respuesta inmunitaria, y en el siguiente cuadro se señala la enfermedad, el antígeno para el cual se monta la respuesta autoinmune y el método laboratorial que permite la identificación del antígeno. Se incluyen únicamente las enfermedades de manejo dermatológico.

ANTIGENOS PARA ALGUNAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES**DE MANEJO DERMATOLÓGICO (Tomado de Rott, ref. 1)****METODO DE LABORATORIO**

ENFERMEDAD	ANTIGENO	PARA SU DETECCIÓN
PENFIGO VULGAR	Desmosomas entre células escamosas de la epidermis.	Inmunofluorescencia de piel
PENFIGOIDE	Membrana basal	Inmunofluorescencia de piel
SJÖGREN	SS-A(Ro) SS-B(La)	Inmunofluorescencia del tejido Precipitación en gel
	Ductos, mitocondria núcleo, tiroideas e IgG	Inmunofluorescencia Factor reumatoide
LED	IgG y núcleo	Inmunofluorescencia Factor reumatoide
ESCLERODERMIA	núcleo, IgG y centrómero	Inmunofluorescencia
	núcleo, IgG y Sc-70	Inmunofluorescencia y Contraelectroforesis
DERMATOMIOSITIS	núcleo, IgG y Jo-1	Inmunofluorescencia y Contraelectroforesis
ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO	nuclear extractable	Inmunofluorescencia y Contraelectroforesis
LES	DNA	Radioinmunoanálisis
	ribonucleoprot. Sm	Inmunofluorescencia y precipitación en gel
	nucleoproteína	Inmunofluorescencia y células LE.
	ag. citoplasmáticos	Prueba de fijación no no específica para órgano
	sangre, factores de coagulación, IgG y cardiolipina	Radioinmunoanálisis

Las enfermedades autoinmunes en dermatología pueden dividirse en dos grandes grupos:

COLAGENOPATIAS O ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

Y

ENFERMEDADES AMPOLLOSAS

Dentro del primer grupo tenemos a:

- . Lupus eritematoso (LE)
- . Dermatomiositis
- . Esclerodermia
- . Síndrome de Sjögren
- . Enfermedad mixta del tejido conectivo
- . Enfermedad por adyuvante o por coadyuvante

Y dentro del segundo grupo tenemos a:

- . Pénfigo vulgar
- . Pénfigo vegetante
- . Pénfigo foliáceo
- . Pénfigo eritematoso
- . Penfigoide
- . Herpes gestacional
- . Dermatitis herpetiforme
- . Epidermolisis bulosa adquirida
- . Enfermedad por IgA lineal

Iniciaremos describiendo el primero grupo o colagenopatías.

COLAGENOPATIAS

LUPUS ERITEMATOSO

Enfermedad autoinmune que cursa con diversidad de manifestaciones clínicas por afección multisistémica, la clasificación actual es la siguiente:

LUPUS ERITEMATOSO CUTANEO CRONICO

Lupus eritematoso discoide LED

Lupus eritematoso verrucoso

Lupus erosivo palmo-plantar

Lupus eritematoso acral, tipo "sabafón"

Paniculitis lúpica

LED con involucro sistémico (curso benigno)

LUPUS ERITEMATOSO CUTANEO SUBAGUDO

LUPUS ERITEMATOSO CUTANEO AGUDO (localizado o generalizado y por lo regular con eritema y ampollas)

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

(Según Andrew's, ref. 3)

El LED es una entidad frecuente, que se presenta más a menudo en mujeres que en hombres, con una franca predilección por sitios de exposición solar y con las características clínicas de eritema, atrofia y escama. (3)

El curso del LED es variable, pero el 95% de los casos confinados a la piel permanecerán como tales. La progresión de LED a LES es poco común. La presencia de fiebre puede ser un dato que sugiera esta progresión, pero las pruebas de laboratorio son indicadores más sensitivos. (2)

El LE subagudo cursa con los siguientes hallazgos clínicos:

- . alopecia en el 50% de los casos
- . fotosensibilidad en el 50%
- . úlceras orales en el 40%
- . LED en el 20%
- . artralgias, artritis, leucopenia y anticuerpos antinucleares (ANA) elevados en un porcentaje variable.

La mitad de los pacientes con LE subagudo reúnen criterios para el diagnóstico de LES, sin embargo se decidió llamar así por tener una evolución más benigna que el sistémico y presentar pocas complicaciones renales, vasculares o del sistema nervioso central. (3)

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO (LES)

Tiene una prevalencia de 2 a 3 en 100 000 habitantes. (2) Se refiere que racialmente la prevalencia es mayor para asiáticos que para los blancos, con más hallazgos clínicos en los primeros, mayor afección sistémica y por lo tanto una tasa de mortalidad más alta (4)

En un estudio realizado en Islandia, se observó la siguiente relación de frecuencias por sexos para el LES: 5.9 mujeres por 0.8 hombres, así mismo se observó que la edad promedio al momento del diagnóstico era de 46.6 años. (5)

Es una enfermedad con gran variedad de signos y síntomas teniendo un involucro cutáneo en el 80% de los casos. (3)

Los criterios para el diagnóstico del LES fueron establecidos por la ARA en 1982 y son los siguientes:

1. Eritema malar.
2. Fotosensibilidad.
3. Úlceras orales.
4. LED.
5. Artritis no erosiva.
6. Serositis.
7. Nefropatía.
8. Alteración en sistema nervioso central.
9. Alteraciones hematológicas (anemia, leucopenia, linfopenia)
10. Alteraciones inmunológicas.
11. Elevación de los títulos de ANA.

(Ref. 6)

Cuatro o más de estos datos simultáneos o seriados hacen diagnóstico de LES.

Se ha observado que los pacientes que tienen más criterios al momento del diagnóstico tienden a hacer más recidivas. (7)

Dependiendo del número de recidivas se provoca daño a más y más órganos. Por lo regular los síntomas de una exacerbación tienden a ser diferentes a los de la anterior. Durante la tercera exacerbación, aumentan el número de anomalías hematológicas, así mismo, si en algún momento existieron convulsiones o psicosis, por lo regular ya no volverán a presentarse. (8)

La presencia de enfermedad renal y de involucro al sistema nervioso central, baja la tasa de supervivencia. Registrándose en algunas series una sobrevivida a 5 años del 84% y a los 10 años del 78%. (5)

Las causas más frecuentes de muerte son: uremia, falla cardíaca, hemorragia, enfermedad del sistema nervioso central o infecciones bacterianas. (2)

Las manifestaciones clínicas más frecuentes del LES, según lo publicado por Dubois y col. (ref.10) son las siguientes:

<i>MANIFESTACION</i>	<i>PORCENTAJE DE PACIENTES AFECTADOS(%)</i>
Artralgias y artritis	92
Fiebre	84
Erupción cutánea	72
Linfadenopatía	59
Daño renal	53
Anorexia, náusea y vómito	53
Mialgias	48
Pleuritis	45
Eritema malar	40
Alteración en sistema nervioso central	26 (ver ref. 10)

DERMATOMIOSITIS

Es una miositis inflamatoria caracterizada por un pródrómos inespecífico y vago, seguido de edema, dermatitis e inflamación muscular múltiple con degeneración. (3)

La clasificación es la siguiente:

- . Polimiositis del adulto
- . Dermatomiositis del adulto
- . Dermatomiositis de la niñez (frecuentemente acompañada de vasculitis).
- . Dermatomiositis o polimiositis asociadas a malignidad.
- . Dermatomiositis o polimiositis asociadas a otra enfermedad autoinmune como la artritis reumatoide.

(según Bohan y Peter, ref. 11)

Se han añadido categorías a la antigua clasificación, como son:

- . Polimiositis asociada a sarcoidosis.
- . Miositis de células gigantes con timoma.
- . Miositis con cuerpos de inclusión tipo viral.

No se ha podido demostrar una etiología diferente para cada una, sin embargo hay suficientes diferencias clínicas y patológicas para separarlas por grupos (12).

Los hallazgos cutáneos pueden preceder o seguir al síndrome muscular estos hallazgos son:

1. Eritema y edema en cara, sobre todo de párpados, que pueden adoptar una coloración rosa-violeta conocida como eritema en heliotropo. Pueden observarse también finas telangiectasias en los párpados.

2. Telangiectasias en el paroniquio.(13)

3. Pápulas planas, color violeta en los nudillos, conocido como signo de Gottron, también puede aparecer en codos, rodillos y otras salientes óseas; algunos autores consideran a la presencia de este dato como patognómico de la enfermedad. (14)

4. Placas eritemato-edematosas tipo urticariano, de predominio cefálico y en hombros que con la regresión de la enfermedad provocan manchas hiperpigmentadas del tipo de la enfermedad de Addison.

5. Nódulos calcificados subcutáneos, en etapas muy tardías de la enfermedad y de localización acral. (14)

Se reporta una frecuencia para la polimiositis pura, por sexos de 2 a 1 con predominio del sexo femenino. (14)

En un 33 a 55% de las ocasiones pueden darse hallazgos de otras colagenopatías y ésto es más constante para la dermatomiositis que para la polimiositis pura. (2)

En la dermatomiositis infantil se reporta mayor afección del sexo femenino en un 52.63% con una edad de inicio de los síntomas entre los 5 y los 9 años; los síntomas más frecuentes de inicio para esta entidad son: alteraciones cutáneas, debilidad de miembros inferiores y fiebre. (13)

En esta entidad existe vasculitis generalizada que puede afectar riñones, intestino y raramente al cerebro, por lo tanto la mortalidad en esta entidad es mayor que para la dermatomiositis del adulto.

Cuando la dermato-polimiositis forma parte del síndrome de sobreposición, las enfermedades a las cuales suele asociarse son: fiebre reumática, artritis reumatoide, esclerodermia, lupus eritematoso y otras.

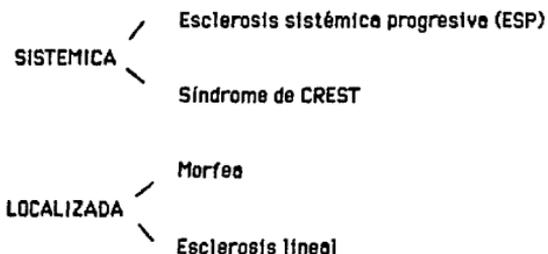
El 8% de los pacientes adultos con dermatomiositis tienen una neoplasia subyacente, y cuando la edad pasa de los 50 años esta proporción se incrementa. (12)

Por lo regular la neoplasia subyacente es de origen pulmonar, pero puede ser de cualquier otro tipo; la dermatomiositis puede preceder a los síntomas de malignidad hasta por dos años.

Es importante no suspender el tratamiento abruptamente después de que terminaron los síntomas ya que el siguiente relapso puede ser más fuerte que el anterior, 50% de los pacientes se recuperan por completo en un lapso de 5 años, mientras que un 20% permanecen con enfermedad activa requiriendo tratamiento continuo. (2)

ESCLERODERMIA

Esclerodermia significa esclerosis de la piel, y está caracterizada por piel de aspecto liso, color marfil, fija a planos inferiores y dando la apariencia de estar pegado el hueso. Esto puede suceder en áreas bien circunscritas, o bien puede ser difusa. La clasificación es la siguiente: (3)



ESCLEROSIS SISTEMICA PROGRESIVA (ESP)

Tiene una distribución mundial, pero es rara en el continente asiático. El inicio de los síntomas por lo regular ocurre entre las 3a y 5a décadas de la vida, siendo las mujeres más afectadas en una proporción de 4 a 1. (15)

Las fases iniciales de la enfermedad cursan con edema local del órgano afectado y posteriormente sobreviene la fibrosis. Se asocia frecuentemente al síndrome de Sjögren. Por lo regular el primer síntoma es el fenómeno de Reynaud, el cual puede preceder a las alteraciones cutáneas por meses o años. (15,16)

SINDROME DE CREST

Es una enfermedad compuesta por los criterios que a continuación se señalarán, muestra menos severidad que la ESP y por lo tanto su pronóstico es mejor. La epidemiología es prácticamente igual a la de la entidad anterior. Los criterios para su diagnóstico son:

1. Calcinosis.
2. Fenómeno de Reynaud.
3. Alteraciones en la movilidad esofágica.
4. Esclerodactilia.
5. Telangiectasias.

MORFEA

Como se observó en el cuadro de la clasificación es una forma de esclerosis localizada. La morfea a su vez tiene la siguiente subdivisión: localizada, gutata, generalizada y panesclerótica.

La morfea localizada es dos veces más frecuente en mujeres tanto en la niñez como en la vida adulta. Este tipo de esclerodermia, salvo las formas profusas o diseminadas, tiende a involucionar lentamente en un período de 3 a 5 años. (17)

La morfea gutata se refiere a la morfología de las lesiones y en este caso son placas pequeñas y múltiples de piel esclerótica. En cambio, en la morfea generalizada las placas son induradas con hipo e hiperpigmentación con distribución más amplia y puede asociarse a atrofia muscular.

La morfea panesclerótica también es conocida como morfea profunda; consiste en esclerosis de la dermis, pániculo adiposo, fascia, músculo y ocasionalmente del hueso. Inicia en los primeros años de la vida y se acompaña de hipomovilidad articular. (17,18)

ESCLERODERMIA LINEAL

Conocida también como "en golpe de sable" por localizarse sobre la frente en el plano sagital. Inicia también en la primera década de la vida y puede extenderse por toda una pierna o un brazo. En esta entidad también predomina la afección por el sexo femenino. (18)

ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO

Es una enfermedad que posee hallazgos mezclados de esclerodermia, LES y dermatomiositis.

No todos los investigadores están de acuerdo en que se trate de una entidad aparte, sino que sea quizás parte del espectro de la esclerosis sistémica progresiva o del LES. (2)

El suero de todos estos pacientes tiene anticuerpos contra la ribonucleoproteína y produce un patrón moteado en estudios por inmunofluorescencia. Los niveles de anticuerpos contra la ribonucleoproteína (rnp) se mantienen elevados aún durante las remisiones clínicas.

En una serie publicada de 25 casos, 21 eran mujeres (84). Existen varios grupos de criterios clínicos para el diagnóstico de esta entidad, sin embargo en un estudio realizado en México por Alarcón-Segovia y col. en donde se comparan 3 grupos de criterios entre sí, es quizás el grupo de los criterios mexicanos el que más especificidad diagnóstica tiene. Los criterios señalados por ellos son: (ref. 20)

- . Edema de manos
- . Sinovitis
- . Miositis
- . Fenómeno de Reynaud
- . Acroesclerosis
- . Anticuerpos anti-rnp

La especificidad diagnóstica de este grupo de criterios sustenta el hecho de que la enfermedad mixta del tejido conectivo posee un grupo de manifestaciones centrales y otro de manifestaciones supernumerarias.

La manifestación de estos hallazgos (4 a 5 de ellos) en etapas de la enfermedad, sugiere el diagnóstico aún en ausencia de elevación de anti-rnp que puede ocurrir más tardíamente. (19)

Existen otras manifestaciones que sugieren el diagnóstico de enfermedad mixta del tejido conectivo pues son más comunes en esta entidad que en otras enfermedades reumáticas, éstas son: edema de la frente, neuralgia del trigémino, perforación del septum nasal, múltiples nódulos reumatoideos en antebrazos y manos, calcinosis yuxtarticlar e hipertensión pulmonar.

El poseer este grupo de criterios diagnósticos que discrimina entre esta entidad y el resto de las enfermedades de la colágeno, puede ayudar en la estandarización de estudios clínicos, así como a reconocer tempranamente a la entidad.

SINDROME DE SJÖGREN

Conocido también como síndrome de Sicca, ocurre más frecuentemente en mujeres de mediana edad, menos del 10% de los casos son hombres. (2)

Por lo regular se asocia a otras enfermedades autoinmunes y de éstas con las que más frecuentemente se asocia es con la artritis reumatoide en un 10 a 15% de los casos. Con menos frecuencia lo hace con el LES, polimiositis, esclerodermia y periarteritis nodosa. Puede ocurrir en otras enfermedades autoinmunes como en la hepatitis crónica activa o en la cirrosis biliar primaria.

El diagnóstico se hace cuando hay evidencia objetiva de 2 de 3 de los criterios mayores que son:

1. Xerofthalmia
2. Xerostomía
3. Enfermedad asociada ya sea de tipo reumático, linfoproliferativa o autoinmune.

Los pacientes con síndrome de Sjögren pueden desarrollar un trastorno linfoproliferativo del tipo del linfoma y el separarlo de un verdadero linfoma maligno es en ocasiones muy difícil. Raras veces, el trastorno proliferativo puede malignizarse y dar lugar a sarcoma de células reticulares, linfosarcoma, sarcoma folicular gigante o macroglobulinemia de Waldenström.

ENFERMEDAD HUMANA POR ADYUVANTE

Se ha reportado la incidencia de enfermedad del tejido conectivo posterior a la cirugía cosmética con la inyección de sustancias extrañas del tipo de la parafina o del silicón.

Los pacientes pueden seguir dos cursos: o desarrollar una colagenopatía bien definida como esclerodermia, LES o polimiositis, o bien, pueden tener algunos síntomas, signos y alteraciones de laboratorio sugestivos, aunque no diagnósticos de alguna enfermedad del tejido conectivo.

La incidencia de esclerosis sistémica progresiva es 3 veces mayor para mujeres con antecedentes de cirugía cosmética con aplicación de silicón o parafina. Así mismo el desarrollo de esta entidad es más rápido cuando se inyecta parafina en vez de silicón. (ref. 21 y 22)

**RESUMEN DE LOS PRINCIPALES DATOS EPIDEMIOLOGICOS DE
COLAGENOPATIAS**

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>FRECUENCIA POR SEXOS</i>	<i>PROMEDIO DE EDAD DE INICIO</i>
LES	5.9 fem por 0.8 masc	20 a 30 años
DERMATOMIOSITIS (adulto)	2 fem por 1 masc.	20 años
DERMATOMIOSITIS (juventl)	2 fem por 2 masc.	5 a 9 años
ESP	4 fem por 1 masc.	30 a 50 años
SX. DE SJÖGREN	8 fem por 1 masc.	30 años
EMTC	2 fem por 1 masc	30 años
ENF. POR ADYUVANTE	fem	45 años

ENFERMEDADES ANPOLLOSAS

PENFIGO

La característica común a todos los pénfigos es la de formar una ampolla de localización intraepidérmica. La clasificación de los pénfigos es la siguiente:

- . Pénfigo vulgar
- . Pénfigo vegetante
- . Pénfigo foliáceo
- . Pénfigo eritematoso
- . Pénfigo secundario a la administración de drogas
- . Pénfigo asociado a malignidad

PENFIGO VULGAR

Enfermedad caracterizada por la aparición de bulas relativamente flácidas, de pared delgada, que rompen fácilmente y que aparecen tanto en piel eritematosa como en membranas o en piel aparentemente sana.

Tiene un ligero predominio de frecuencia en el sexo femenino (23) y ocurre entre las 5a y 6a décadas de la vida, es excepcional en gente joven.

Al estudio histopatológico se encuentra acantolisis, hendiduras intraepidérmicas y bulas a nivel de la epidermis.

El inicio es paulatino y poco a poco van apareciendo las ampollas hasta llegar a cubrir gran extensión de la superficie corporal. Tiende a tener períodos de remisión y exacerbación.

PENFIGO VEGETANTE

Se considera una variante del pénfigo vulgar en la cual el huésped tiene una mayor "resistencia" a la enfermedad y por lo tanto el cuadro clínico es menos severo.

La epidemiología es igual a la del pénfigo vulgar. (3)

Existen dos variedades de esta entidad: la de tipo Neumann y la tipo Hallopeau en la cual en un inicio se forman pústulas en lugar de ampollas y por tal motivo también se ha llamado plodermittis vegetante aunque por estudios de inmunofluorescencia se ha observado que es un tipo de pénfigo vulgar.

PENFIGO FOLIACEO

Es una variedad leve y crónica de pénfigo, caracterizada por ampollas flicidas con exfoliación localizada o generalizada.

Inicia con pequeñas bulas flicidas que se rompen dejando una superficie húmeda, erosionada que con el tiempo puede sangrar y finalmente aparece la exfoliación que es el dato predominante. Muy rara vez se observan lesiones orales. Los pacientes no tienen ataque al estado general y por lo regular acusan sensación de quemadura o intenso prurito.

Ocurre por lo regular en adultos entre 40 y 50 años, sin embargo se han reportado casos en niños. (3)

El principal hallazgo histológico consiste en acantolisis de la epidermis superior con formación de ampolla subcórnea.

Existe una variedad de pénfigo foliáceo, endémica para ciertas regiones sobre todo del Brasil, conocida como "fogo selvagem"; en Paraná (estado de la región centro-norte del Brasil) se han reportado 632 casos de fogo selvagem en un periodo de 40 años. Ha existido un nuevo brote de éste con 213 casos nuevos en relación a sólo 11 de pénfigo vulgar y más del 90% de los pacientes desarrollaban una actividad al aire libre, lo que apoya en cierto modo la probable etiología infecciosa de esta entidad. (24)

PENFIGO ERITEMATOSO

Conocido también como pénfigo seborreico o de Senear-Usher.

Es una variedad crónica del pénfigo, benigna, en donde el estado general del paciente se mantiene sin alteración.

Las lesiones son placas eritemato-croscosas, ampollas e incluso hiperqueratósicas. Cuando aparece en cara, sobre nariz, mejillas y orejas se parecen a las lesiones del lupus eritematoso e incluso el estudio inmunohistoquímico revela banda lúpica en el 60% de los casos. (3).

La histopatología es similar a la del pénfigo foliáceo.

PENFIGOIDE

La característica común a todos los penfigoides es la ampolla de localización subepidérmica con inmunorreactantes a lo largo de la membrana basal.

Las ampollas son tensas y los pacientes por lo regular son mayores de edad. La clasificación es la siguiente: (3)

- . Penfigoide buloso
- . Penfigoide cicatrizal
- . Herpes gestacional

PENFIGOIDE BULOSO

Caracterizado por la formación de bules grandes, tensas, subepidérmicas, que se pueden localizar en cualquier parte del cuerpo pero de preferencia en grandes pliegues.

Se presenta en ambos sexos por igual y la edad promedio de inicio está entre los 65 y 75 años. (3)

Los cambios histológicos se caracterizan por ampolla subepidérmica, ausencia de acantosis e infiltrado en dermis superficial con abundantes eosinófilos.

Por lo regular es una enfermedad benigna que tiende a autolimitarse en un período de 5 a 6 años. (23)

PENFIGOIDE CICATRIZAL

Conocido también como penfigoide benigno de las mucosas, se caracteriza por la aparición de ampollas evanescentes que sanan dejando cicatriz sobre todo en mucosas; en especial en la conjuntiva y en la oral.

Tiende a afectar más a menudo a las mujeres en una proporción mujer-hombre de 2 a 1. La edad en la que predomina es en gente mayor y en ancianos.

Los hallazgos histológicos tienden a ser iguales que los del penfigoide buloso, con la excepción de fibrosis y cicatrización presentes en esta entidad.

HERPES GESTACIONAL

También se le conoce como penfigoide gestacional. Es una enfermedad ampollosa rara, poco frecuente, pruriginosa e inflamatoria que inicia en el embarazo o bien en el postparto.

Por lo regular se presenta alrededor de la semana 21.ª de la gestación y aparece como placas pápulo-urticarianas. La enfermedad aminora en el puerperio y tiende a desaparecer por completo durante los 3 meses de postparto inmediato. Tiende a recurrir con las demás embarazos.

La histología muestra vesículas subepidérmicas, en forma de gotas de agua, con un infiltrado rico en granulocitos en la dermis superior.(3)

DERMATITIS HERPETIFORME

También conocida como enfermedad de Dühring.

Es una enfermedad crónica, sumamente pruriginosa, que cursa con recidivas y remisiones. Consiste en lesiones polimorfas sobre una base eritematosa, con distribución simétrica y tendencia a agruparse.

Esta entidad tiene una incidencia equitativa para ambos sexos con una edad promedio de inicio de sintomatología entre los 20 y los 40 años. Ocurre con cierta frecuencia en los niños.(3)

El curso de la enfermedad por lo regular es crónico y dura toda la vida, las remisiones prolongadas son raras y por lo general duran una semana aproximadamente.

El estado general no tiende a afectarse y a pesar de la frecuente asociación de esta entidad con enteropatía por gluten, pocos pacientes cursan con diarrea.

ENFERMEDAD POR IGA LINEAL

Se distingue de la enfermedad de Dühring, únicamente porque curse sin intolerancia al gluten y los pacientes no tienen asociado el HLA B 8 que es tan frecuente en la entidad anterior.

Clínicamente se puede parecer más al penfigoide que a la dermatitis herpetiforme. Algunos autores no reconocen diferencias histológicas entre la dermatitis herpetiforme y esta enfermedad.

**RESUMEN DE LOS PRINCIPALES DATOS EPIDEMIOLOGICOS DE
ENFERMEDADES AMPOLLOSAS**

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>FRECUENCIA POR SEXOS</i>	<i>PROMEDIO DE EDAD DE INICIO</i>
PENFIGOS	1 fem por 1 masc	40 a 50 años
PENFIGOIDE	1 fem por 1 masc	65 a 75 años
DERMATITIS		
HERPETIFORME	1 fem por 1 masc	20 a 40 años

JUSTIFICACION

El propósito de esta tesis fue el de obtener los principales datos epidemiológicos de las enfermedades autoinmunes con involucro dermatológico, con el fin de establecer comparaciones entre los datos recuperados y lo reportado en la literatura.

Al obtener el banco de datos de enfermedades autoinmunes se podrá compendiar la información de todos los pacientes, de forma que el archivo pueda ser manejado de manera más rápida y eficiente.

Hasta el momento no se cuenta con registro computerizado de los pacientes en el servicio de Dermatología, y a través de esta tesis se puede iniciar esta forma de registro, con el fin de mejorar la atención a los pacientes.

MATERIAL Y METODOS

La información fue obtenida a través del archivo para enfermedades autoinmunes que se encuentra en el servicio de Dermatología; así mismo fue revisado el archivo de hospitalización del mismo servicio.

Para cada paciente fue obtenido una serie de datos que una vez compendados se vaciaron para formar una base de datos que fue sometida a análisis estadístico con el programa Lotus.

Los datos a consignar por cada paciente fueron los siguientes (en orden como fueron ingresados a la base de datos):

1. NOMBRE:

Apellido paterno, materno y nombre.

2. SEXO:

F= femenino M= masculino

3. AÑO DE PRIMERA CONSULTA EN EL SERVICIO

Fueron tomados los dos últimos números de la cifra del año. Ej: 1980 fue consignado como: 80.

4.- NUMERO DE EXPEDIENTE:

Corresponde al número personal de cada paciente con el cual fue visto por primera vez en el servicio. Cada año inicia la cuenta progresiva de casos; por ej: 3970-80 (el paciente 3970 del año ochenta).

5. FECHA DE LA PRIMERA CONSULTA

Referido como: día, mes y año.

6. EDAD

Fue consignada en años.

7. HALLAZGOS CLINICOS

Se realizó una lista con los hallazgos clínicos de todas las enfermedades descritas y se le puso número a cada hallazgo individual, de forma que para cada paciente se pudieran incluir 4 datos clínicos que fueran los iniciales en la evolución de su enfermedad.

A continuación se ennumeran los hallazgos clínicos y el número con el que fueron asignados:

- 1 Fotosensibilidad
- 2 Lupus eritematoso discoide localizado (LED)
- 3 Artralgias
- 4 Artritis
- 5 Flogosis
- 6 Astenia
- 7 Adinamia
- 8 Fiebre
- 9 Alopecia
- 10 Ulceras orales
- 11 Vasculitis (corroborado por el especialista)
- 12 Fenómeno de Reynaud (corroborado por interrogatorio del especialista).

- 13 Rash malar
- 14 Pérdida de peso
- 15 Eritema (generalizado o difuso en varias topografías)
- 16 Eritrodermia
- 17 Edema (generalizado, o localizado a pies, cara, etc.)
- 18 Mialgias
- 18 Livido reticular
- 20 Acrocianosis
- 21 Miositis
- 22 Laboratorio sugestivo (elevación de ANA, leucopenia, anemia, etc.)
- 23 Paniculitis
- 24 Daño renal (corroborado por laboratorio)
- 25 Daño pulmonar (cuadro clínico sugestivo y valorado por el especialista en neumología).
- 26 Melanosis (hiperpigmentación local o diseminada).
- 27 Púrpura (lesiones purpúricas corroboradas por especialista).
- 28 Esclerosis localizada
- 29 Calcinosis
- 30 Telangiectasias
- 31 Esclerosis diseminada
- 32 Esclerosis lineal
- 33 Signo de Gottron
- 34 Eritema en heliotropo
- 35 Disfagia
- 36 Esclerodactilia

37 Sx. de Sjögren

38 Prurito

39 Eritema, vesículas, ampollas, erosiones (simultáneos o seriados).

8. EVOLUCION DE LOS SINTOMAS

Este apartado se refiere al tiempo entre el inicio del cuadro clínico y la primera consulta. Fue consigado en meses.

9. DIAGNOSTICO:

Se realizó una lista con los diagnósticos posibles y se le asignó un número a cada enfermedad:

- 1 Lupus eritematoso sistémico (LES)
- 2 Lupus eritematoso discoide localizado (LED)
- 3 LED diseminado
- 4 LED con involucro sistémico
- 5 Paniculitis lúpica
- 6 Esclerosis sistémica progresiva (ESP)
- 7 Síndrome de ORNST
- 8 Morfea localizada
- 9 Morfea generalizada
- 10 Morfea panesclerótica
- 11 Esclerosis lineal
- 12 Dermatomiositis

- 13 Enfermedad mixta del tejido conectivo
- 14 Enfermedad humana por adyuvante
- 15 Pénfigo vulgar
- 16 Pénfigo foliáceo
- 17 Pénfigo eritematoso
- 18 Penfigoide
- 19 Dermatitis herpetiforme
- 20 Enfermedad por IgA lineal
- 21 Epidermolisis bulosa adquirida
- 22 Esclerosis diseminada
- 23 Reynaud
- 24 Dermatomiocitis paraneoplásica
- 25 Artritis reumatoide
- 26 Pénfigo vulgar asociado a vegetante
- 27 Crioglobulinemia

10. AÑO DE ULTIMA CONSULTA

Se tomaron los dos últimos números de la cifra del año para consignar en qué momento fue la última vez que el paciente acudió al servicio a consulta.

11. HOSPITALIZACIONES

Los pacientes que han sido hospitalizados aparecen en el banco de datos con su nombre subrayado con el fin de poder saber si fue hospitalizado o no y en qué año (éste dato coincide con el año de la primera consulta).

A continuación se muestra un ejemplo de cómo fue registrada la base de datos:

NOMBRE	SEXO	AÑO	1a. CONS				EDAD	ULT. CONS.						
			EXP	D	M	A		H.	CLINICOS	EVOL.	DIAG.	AÑO		
Aguilar Rosa	F	83	1213	4	6	83	24	1	3	8	11	7	1	92
Avila Vera Mary	F	91	876	3	3	91	54	22	1			24	12	91
Raya Pérez Luis	M	86	345	12	5	86	29	2				36	2	87

Una vez establecida la base de datos, se sometió a análisis mediante el programa de cómputo LOTUS, y los resultados se reportan en cuadros y en gráficas como se verá en la siguiente sección de este tesis.

RESULTADOS

El número total de pacientes estudiados en el servicio de Dermatología por alguna enfermedad autoinmune fue de 606 pacientes, de los cuales 445 (el 73.43%) correspondieron a pacientes con colagenopatías, mientras que 144 pacientes (23.76%) correspondieron a enfermedades ampollosas. El 2.81% restante correspondió a pacientes que aún no tienen diagnóstico (ver gráfica I).

El porcentaje de la consulta que ocupa el estudio de las enfermedades autoinmunes en dermatología fue consignado, tomando como año inicial 1983 ya que fue en este año cuando se inició el archivo de inmunopatías de forma independiente al resto del archivo dermatológico:

FRECUENCIA DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES POR AÑOS (CUADRO I)

AÑO	CONSULTAS DE	CONSULTAS DE 1ª VEZ	PORCENTAJE	TOTAL DE CONS. EN EL AÑO
	PRIMERA VEZ	DE INMUNOPATIAS		
83	6536	46	0.70%	19 158
84	5434	39	0.60%	18 380
85	6220	28	0.45%	16 674
86	6512	27	0.41%	16 994
87	7020	50	0.71%	16 613
88	9154	62	0.67%	24 204
89	10122	59	0.58%	28 669
90	9056	36	0.39%	25 961
91	8133	54	0.66%	21 005

A continuación se reporta la frecuencia de presentación de cada entidad en particular; separando a las enfermedades en dos grandes apartados: colagenopatías y enfermedades ampollasas.

En el cuadro 2 podemos observar los datos obtenidos para las colagenopatías. Y muestra para cada enfermedad el número de pacientes afectados.

Las enfermedades ampollasas fueron enlistadas de la misma manera y como se observa en el cuadro 3.

FRECUENCIA DE PRESENTACION DE COLAGENOPATIAS

(CUADRO 2)

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>Nº. DE PACIENTES</i>	<i>PORCENTAJE</i>
Lupus eritematoso sistémico	170	38.2 %
Dermatomiositis	72	16.1
Morfea localizada	60	13.4
Esclerosis sistémica progresiva	39	8.7
Lupus eritematoso discoide	37	8.3
Esclerosis lineal	24	5.3
Esclerosis diseminada	14	3.1
Peniculitis lúpica	6	1.3
CREST	6	1.3
Enfermedad mixta del t. conectivo	6	1.3
Artritis reumatoide	4	0.89
Morfea generalizada	3	0.67
Lupus e. discoide diseminado	2	0.44
Morfea panesclerótica	1	0.22
Crioglobulinemia	1	0.22
total	445 px.	(ver gráfica 2)

Estos hallazgos se muestran en la gráfica 2 en donde bajo el rubro de OTROS se incluyen a las enfermedades que aquí vemos señaladas con una frecuencia de ocurrencia menor al 5%.

**FRECUENCIA DE PRESENTACION DE ENFERMEDADES AMPOLLOSAS
(CUADRO 3)**

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>No. DE PACIENTES</i>	<i>PORCENTAJE</i>
Pénfigo vulgar	86	59.72%
Penfigoide	26	18.05
Pénfigo eritematoso	23	15.97
Pénfigo foliáceo	5	3.4
Dermatitis herpetiforme	3	2.0
Pénfigo vulgar asoc. a vegetante	<u>1</u>	0.69
total	144 px.	

(ver gráfica 3)

Se obtuvo el número de pacientes femeninos y masculinos afectados por cada enfermedad y la relación de frecuencias de ataque se calculó de la siguiente manera:

$$\frac{\text{No. de pacientes femeninos (F) afectados}}{\text{No. de pacientes masculinos (M) afectados}} = \text{relación F : M}$$

A continuación se enlistan las frecuencias de presentación por sexos de manera separada para las colagenopatías (cuadro 4) y para las enfermedades

**DISTRIBUCION POR SEXOS DE COLAGENOPATIAS
(CUADRO 4)**

<i>TOTAL DE</i>				
<i>ENFERMEDAD</i>	<i>PACIENTES</i>	<i>MUJERES</i>	<i>HOMBRES</i>	<i>RELACION M:H</i>
LES	170	161	9	17.8 : 1
Dermatomiositis	72	62	10	6.2 : 1
Morf. localizada	60	48	12	4 : 1
Esc. sist. progresiva	39	38	1	38 : 1
LED	37	23	14	1.6 : 1
Escl. lineal	24	16	8	2 : 1
Escl. disem.	14	9	5	1.8 : 1
Pen. lúpica	6	4	2	2 : 1
CREST	6	5	1	5 : 1
Enf. mixta t.con.	6	5	1	5 : 1
Artritis reum.	4	2	2	1 : 1
Morf. generalizada	3	3	-	-
LED diseminado	2	-	2	-
Morf. panescrotica	1	1	-	-
Crioglobulinemia	1	-	1	-

**DISTRIBUCION POR SEXOS DE ENFERMEDADES AMPOLLOSAS
(CUADRO 5)**

ENFERMEDAD	TOTAL			
	DE PACIENTES	MUJERES	HOMBRES	RELACION M-H
Pénfigo vulgar	86	73	13	5.6 : 1
Pénfigoide	26	22	4	5.5 : 1
Pénfigo eritematoso	23	15	8	1.8 : 1
Pénfigo foliáceo	5	4	1	4 : 1
Dermatitis herp.	3	3	-	-
P. vulgar asoc. a P. veget.	1	1	-	-

De los dos cuadros anteriores se obtuvo que el total de las mujeres portadoras de alguna enfermedad autoinmune ya sea colagenopatía o enfermedad ampollosa fue de 512. Y el número de hombres afectados fue de 94 con una relación global de 5.4 mujeres afectadas por cada hombre.

Así mismo, se observó que para las colagenopatías, la relación de afección mujer : hombre fue de 5.7 : 1 con un total de mujeres afectadas de 392 y 53 hombres (ver gráfica 4).

Mientras que para las enfermedades ampollas la relación de afección por sexos fue de 5.4 mujeres por cada hombre con un total de 118 mujeres y 26 hombres (ver gráfica 5).

A continuación se señala el rango de edades para cada enfermedad y la moda (es decir, el valor que más veces se repitió en la serie, no el promedio). Tomamos como "edad" el momento en el cual llega el paciente a la primera consulta, independientemente de la evolución de sus síntomas y

del momento en que se realizó el diagnóstico.

**FRECUENCIA DE COLAGENOPATIAS POR EDADES
(CUADRO 6)**

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>RANGO (años)</i>	<i>MODA (años)</i>
LES	11 a 73	28
Dermatomiositis	9 a 71	35
Morfea localizada	6 a 73	28
Esclerosis sistémica prog.	17 a 55	36
LED	11 a 72	39
Esclerosis lineal	4 a 67	22
Esclerosis diseminada	23 a 60	36
Peniculitis lúpica	20 a 43	32
CREST	21 a 48	32
Enfermedad mixta t. con.	20 a 46	33
Artritis reumatoide	-----	--
Morfea generalizada	2 a 10	7
Crioglobulinemia	-----	--

**FRECUENCIA DE ENFERMEDADES AMPOLLOSAS POR EDADES
(CUADRO 7)**

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>RANGO (años)</i>	<i>MODA (años)</i>
Pénfigo vulgar	12 a 76	44
Penfigoide	48 a 84	70
Pénfigo eritematoso	16 a 72	40
Pénfigo foliáceo	32 a 65	46
Dermatitis herpet.	-----	33
P.vulger asoc. a vegetante	-----	----

(NOTA: los datos que aparecen ---- no estaban consignados en los expedientes, por lo tanto no

pueden obtenerse)

A continuación se detallan los hallazgos clínicos más frecuentes para algunas de las enfermedades en donde estos datos son de vital importancia para el diagnóstico. El porcentaje de ocurrencia se obtuvo calculando el número de pacientes que presentaba "X" hallazgo clínico entre el número total de pacientes que tenía el diagnóstico de la enfermedad en cuestión.

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>HALLAZGO CLINICO</i>	<i>No. DE PACIENTES QUE LO PRESENTA</i>	<i>FRECUENCIA DE OCURRENCIA</i>
LES	Artralgias	57	33.52%
	Fotosensibilidad	53	31.1%
	Vasculitis	39	22.9%
	LED	34	20 %
	Alopecia	26	15.29%
	Rash malar	25	14.70%
LED	LED	35	94.5%
	Vasculitis	3	8.1%
Esclerosis			
Sistémica Progr.	Esclerosis disem.	30	76.9%
	Fenómeno de Reynaud	13	33.3%
	Telangiectasias	4	10.25%

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>HALLAZGO CLINICO</i>	<i>No. DE PACIENTES QUE LO PRESENTA</i>	<i>FRECUENCIA DE OCURRENCIA</i>
CREST	Reynaud	3	50%
	Artralgias	2	30%
	Calcinosis	2	30%
DERMATOMIOSITIS	Eritema	25	34.72%
	Miositis	24	33.3%
	E. en heliotropo	16	22.2%
	Edema	16	22.2%
	Prurito	10	13.8%
	Gottron	8	11.1%
ENF. MIXTA DEL			
TEJIDO CONECTIVO	Fen. de Reynaud	3	50%
	Púrpura	2	30%
	Esclerodactilia	2	30
ESCLEROSIS			
DISEMINADA	Esclerosis disem.	14	100%
	Acrocianosis	2	14.28%
DERMATOMIOSITIS			
PARANEOPLASICA	Fotosensibilidad	1	100%
	Gottron	1	100%
	Eritema en heliotropo	1	100%

En cuanto al tiempo de evolución de los síntomas que es lo que se señala en la gráfica 6; se refiere al tiempo en que el paciente inició con el cuadro clínico y el momento de la primera consulta. Observamos en el eje de las ordenadas el número de pacientes, y en el de las abscisas el tiempo en meses. Los pacientes con una evolución clínica mayor de 10 años fueron registrados juntos en una sola barra.

El número total de pacientes que muestra la gráfica 6 no corresponde con el total de 606 pacientes del estudio ya que en muchos casos los datos de evolución de hallazgos clínicos no fueron consignados.

En el siguiente cuadro se consignan los datos de la gráfica 6:

TIEMPO DE EVOLUCION DE LOS SINTOMAS

(CUADRO 8)

<i>NUMERO DE PACIENTES</i>	<i>EVOLUCION DEL CUADRO CLINICO</i>
253	15 días a un año
39	uno a dos años
21	dos a tres años
18	tres a cuatro años
6	cuatro a cinco años
15	cinco a seis años
10	seis a siete años
14	siete a ocho años
8	ocho a nueve años
16	nueve a diez años
34	más de diez años

(VER GRAFICA 6)

En cuanto a los pacientes que han ameritado hospitalización por motivo de alguna enfermedad autoinmune, se obtuvieron los siguientes datos:

El total de ingresos desde 1979 hasta Marzo de 1992 en el servicio de Dermatología fue de 1 472 ingresos, de los cuales, 319 se debieron a alguna enfermedad autoinmune, correspondiendo el 21.67% de las hospitalizaciones.

De los 319 pacientes con enfermedades autoinmunes:

12 pacientes (3.13%) fallecieron durante su estancia hospitalaria.

140 pacientes (43.88%) no volvieron a acudir a consulta subsecuente.

167 pacientes (52.35%) pasaron a consulta posteriormente y se registraron en el archivo de Inmunopatías del servicio.

Se pudieron obtener algunos datos de los pacientes fallecidos:

FRECUENCIA DE FALLECIMIENTOS PARA ALGUNAS ENTIDADES

(CUADRO 9)

<i>ENFERMEDAD</i>	<i>MUJERES</i>	<i>HOMBRES</i>	<i>TOTAL</i>
Pénfigo vulgar	2	1	3
Dermatomiositis	1	2	3
Penfigoide	-	2	2
Dermatitis herpetiforme	1	-	1
Esclerodermia	1	-	1
Colagenopatía en estudio	-	1	1
Lupus eritematoso sistémico	1	-	1
		total	12

De los 140 pacientes que no volvieron a consulta, 96 eran portadores de alguna coleagenopatía y 50 lo eran de alguna enfermedad ampollosa. Se pudo obtener el dato en específico de cuáles eran las entidades de las que eran portadores cada uno de los pacientes y se enlistó a continuación:

LES	46 pacientes
Esclerosis sistémica progresiva	9 pacientes
Morfea ponesclerótica	1 paciente
Dermatomiositis	24 pacientes
Enfermedad mixta del t. conec.	1 paciente
Dermatomiositis paraneoplásica	1 paciente
Lupus eritematoso discoide	1 paciente
Crioglobulinemia	1 paciente
Artritis reumatoide	1 paciente
Pénfigo vulgar	28 pacientes
Pénfigo foliáceo	2 pacientes
Pénfigo seborreico	9 pacientes
Penfigoide	11 pacientes
Dermatitis herpetiforme	2 pacientes

DISCUSION

Es de llamar la atención que el 73.43% de las enfermedades autoinmunes que se manejan en dermatología corresponden a COLAGENOPATIAS y sólo el 23.7% restante corresponde a ENFERMEDADES AMPOLLOSAS, ya que entidades como el Lupus eritematoso sistémico o Esclerosis sistémica progresiva, son enfermedades que requieren de un manejo multidisciplinario y que por lo regular se manejan en otras especialidades siendo Dermatología sólo un servicio "interconsultante". Por el contrario, las enfermedades ampollasas, son casi del manejo exclusivo del dermatólogo y en ocasiones se interconsulta a otras especialidades para apoyo en el manejo. Por lo tanto estos hallazgos pueden sugerir que la incidencia global de colagenopatías es tres veces mayor a la de enfermedades ampollasas en la población en general.

Nuestro estudio demostró que las enfermedades autoinmunes tienen una mayor prevalencia en el sexo femenino, encontrando una frecuencia global de 5.4 mujeres portadores de alguna entidad por un hombre enfermo.

Estos hallazgos se encuentran bien documentados para las colagenopatías en general (1), sin embargo, en el caso de las enfermedades ampollasas la literatura en general reporta en algunos casos ligero predominio por el sexo femenino, como en el caso del pénfigo vulgar (23), pero por lo regular, la incidencia de estas enfermedades es casi paraja para ambos sexos y en nuestro estudio se obtuvo en predominio global en enfermedades ampollasas

del sexo femenino de 4.5 mujeres por cada hombre, incluso en particular para el caso del pénfigo vulgar, se obtuvo una incidencia de 5.6 mujeres por cada hombre afectado, lo que difiere de lo reportado en la literatura.

En cuanto a la incidencia por sexos de algunas enfermedades, el estudio reveló una incidencia para Lupus eritematoso sistémico de 17.8 mujeres por cada hombre afectado, y en comparación con lo reportado en la literatura (cuadro de la pag. 4 del marco teórico) que es de 8.5 mujeres por cada 1.5 hombres afectados, tenemos que en nuestros pacientes la afección de mujeres es casi un 20% más alta que para lo reportado. Esto es más evidente para la esclerosis sistémica progresiva que en la literatura tiene una incidencia de 8 mujeres afectadas por cada 2 hombres y nuestro estudio obtuvo una proporción de 38 mujeres por cada hombre.

El porcentaje de la consulta que ocupan las enfermedades autoinmunes es muy pequeño, pero debemos señalar aquí que muchas entidades en cuya etiopatogenia interviene algún proceso autoinmune, no son registradas en el archivo de inmunopatías del servicio de Dermatología, por lo que la información no es completa, ni válida la conclusión de que se observa una baja frecuencia de estas enfermedades en la consulta en general. Por ejemplo, en el caso del Lupus eritematoso discoide, la gran mayoría de estos pacientes permanecen en el archivo general de Dermatología y no pasan a inmunopatías por lo que con seguridad, de registrarse en este archivo, aumentaría de modo considerable el número de consultas por motivo de alguna enfermedad autoinmune.

Así mismo, en la tabla de resultados se señaló el porcentaje de consultas de primera vez que ocupan las enfermedades autoinmunes, sin embargo en el número global de consultas no se señala cuántas se debieron a

inmunopatías, ya sea de primera vez o subsecuente. Con esto quiero aclarar que una gran parte de la consulta global se destina a inmunopatías ya que los pacientes por lo regular acuden rutinariamente al servicio para su control, a diferencia de otro tipo de enfermedades de la piel que se resuelven en una o dos consultas. No se pudo obtener el número de consultas subsecuentes por parte de inmunopatías, porque los datos no se encontraban registrados en los expedientes.

En cuanto a las edades en las que se presenta cada entidad, las colagenopatías en general reportan en la literatura edades similares a las que obtuvimos en el estudio, la única enfermedad de este grupo que no coincidió fue la Dermatomiositis que en la literatura reporta una edad de inicio promedio de 20 años mientras que nosotros obtuvimos un promedio de 38 años de edad.

Todas las enfermedades ampollasas coincidieron en el rango de edades con lo obtenido en el estudio. Es interesante señalar que en esta tesis hubo un paciente de 12 años de edad y diagnóstico de pénfigo vulgar y se reporta en la literatura la excepcional aparición de esta enfermedad a temprana edad.

Resultó muy interesante la comparación de los hallazgos clínicos más frecuentes de cada entidad:

En el caso del Lupus eritematoso sistémico, se reportan como hallazgos más frecuentes las artroalgias y la artritis (97%, ver cuadro de la pag. 10 del marco teórico) y en nuestro estudio también resultaron las artroalgias el hallazgo más frecuente con una incidencia del 33.52%

Debemos señalar que en el caso del Síndrome de CREST no todos los pacientes manifestaban todas las alteraciones que componen a la entidad, sin embargo están contemplados dentro de este diagnóstico porque quizás se

encuentran en una etapa evolutiva del padecimiento en la cual aún no manifiestan todos los hallazgos clínicos.

También para el resto de las enfermedades aclaramos que el diagnóstico no está basado únicamente en los hallazgos señalados en este reporte, si no que el intento es el de señalar los hallazgos clínicos INICIALES y más frecuentes para cada enfermedad.

Es interesante hacer notar que la gran mayoría de los casos se pudo llegar al diagnóstico con datos clínicos y que el laboratorio, siendo importante, complementó el estudio, pero que la mayoría de los pacientes tenían suficientes datos clínicos en el momento de la primera consulta como para sustentar el probable diagnóstico.

Analizando los datos obtenidos para la Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo, dos de los hallazgos más frecuentes, que observamos en el estudio: esclerodactilia y fenómeno de Reynaud, son reportados como datos diagnósticos de esta entidad por el grupo de Alarcón-Segovia (20). Nuestros pacientes con diagnóstico de Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo reportaron también otros hallazgos clínicos como fotosensibilidad, rash malar, eritema, artralgias, etc; pero con tan baja frecuencia que no se reportó en los resultados de esta tesis; pero revisando la información observamos que ninguno reportó alguno de los otros hallazgos señalados como diagnósticos por Alarcón-Segovia.

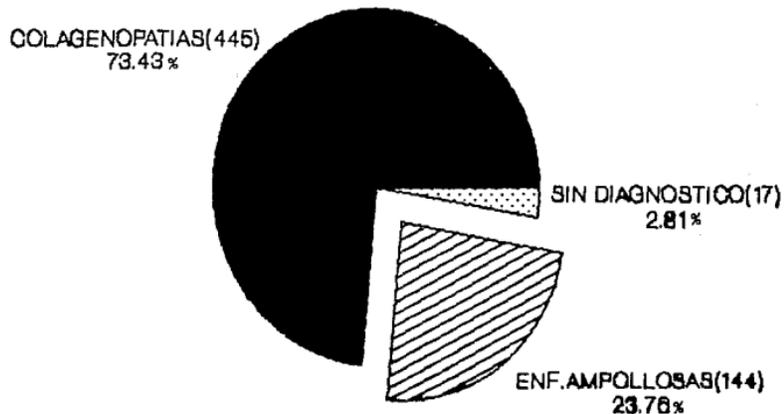
En cuanto al tiempo de evolución entre el inicio de los síntomas y la primera consulta, resulta tranquilizante el observar que la gran mayoría de los pacientes acuden a consulta antes del primer año de evolución ya que con la historia natural de estas enfermedades es de vital importancia la intervención médica oportuna. Por el contrario, preocupa el hecho de que el 43.88% de los pacientes que fueron hospitalizados por alguna enfermedad

autoinmune no volvieron a acudir al servicio, sobre todo siendo portadores de enfermedades como Lupus eritematoso sistémico, Dermatomiositis o Esclerosis sistémica progresiva (ver último listado en resultados).

En general la información obtenida por esta investigación es interesante y confiable, sin embargo debemos señalar que una parte de los datos que se intentaron recolectar no aparecían en los expedientes lo que de alguna manera debe afectar la visión global que se obtuvo de las enfermedades autoinmunes en Dermatología.

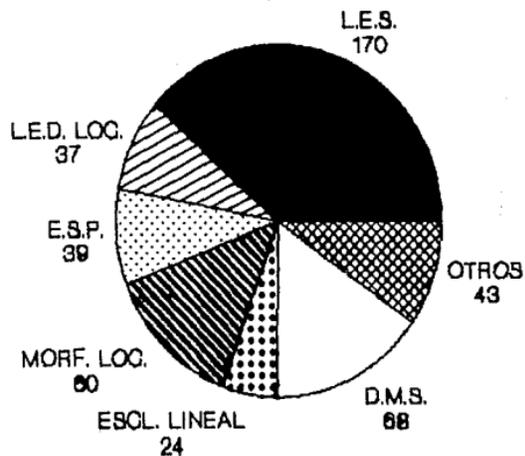
Resultaría beneficioso en el futuro el intentar consignar todos los datos claves para poder realizar este tipo de investigaciones y más aún el poder archivarlos en una base de datos ya que de esta manera se abrevia el tiempo en el manejo de papelería, además de que disminuye de manera considerable el espacio físico en donde se compendia la información.

DIAGNOSTICO. COLAGENOPATIAS Y AMPOLLOSAS



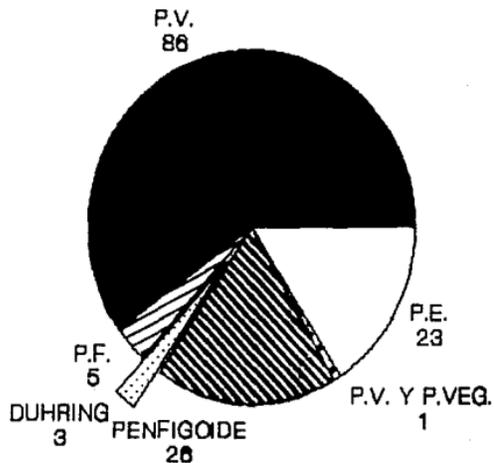
() NUMERO DE PACIENTES

COLAGENOPATIAS PREVALENCIA



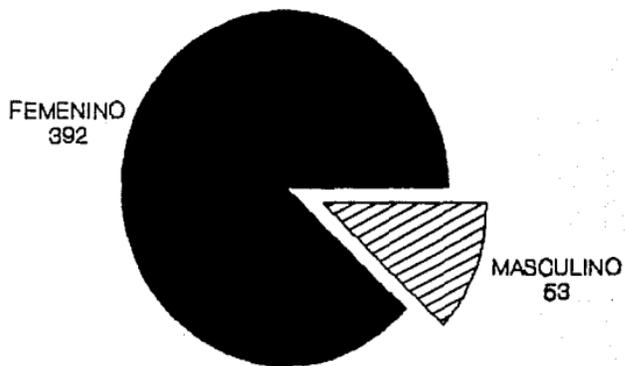
PACIENTES

ENFERMEDADES AMPOLLOSAS PREVALENCIA



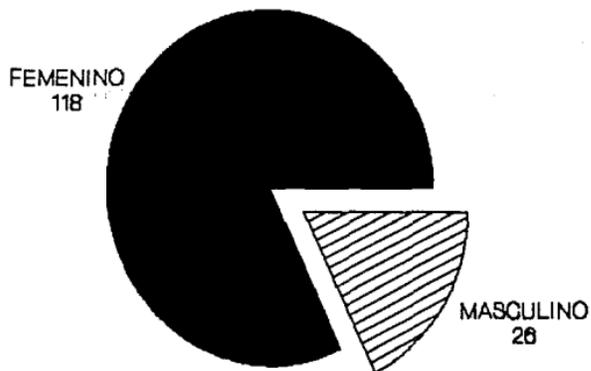
PACIENTES

COLAGENOPATIAS PREVAL. POR SEXO



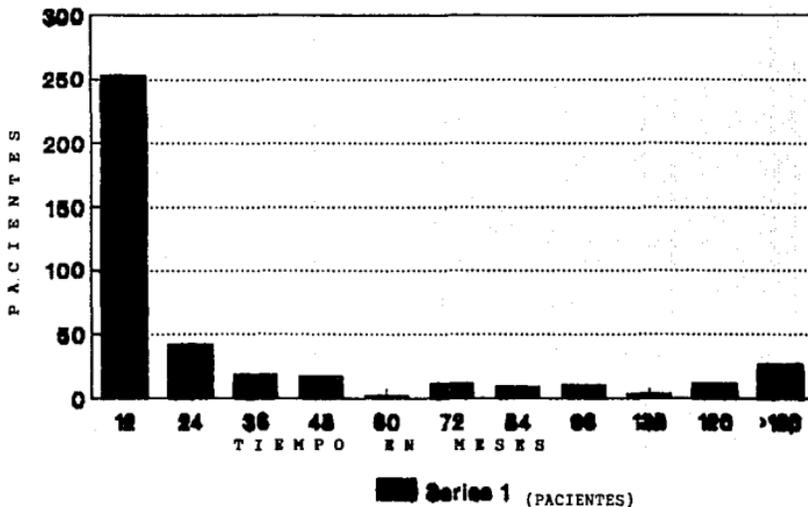
PACIENTES

ENF. AMPOLLOSAS PREVAL. POR SEXO



PACIENTES

EVOLUCION DE SINTOMAS HASTA EL DIAGNOSTICO



HASTA ... MESES

CONCLUSIONES

1. La frecuencia de presentación de colagenopatías en Dermatología es de 3.1 veces mayor que la frecuencia de presentación de enfermedades ampollosas.
2. Las enfermedades autoinmunes afectan más frecuentemente al sexo femenino con una incidencia de 5.4 mujeres afectadas por cada hombre.
3. El porcentaje de la consulta que se destina a enfermedades autoinmunes es muy bajo, y probablemente se debe a subregistro de algunas entidades en el archivo de inmunopatías.
4. El promedio de edades de presentación para cada enfermedad autoinmune que se obtuvo en esta investigación es prácticamente el mismo al que se reporta en la literatura en general.
5. La gran mayoría de las enfermedades autoinmunes analizadas en este trabajo presentaban hallazgos clínicos suficientes en el momento de la primera consulta como para poder establecer el diagnóstico presuntivo.
6. La mayoría de los pacientes acuden a consulta de primera vez antes del primer año de evolución de su cuadro clínico.

7. Se obtuvo un alto porcentaje (48.8%) de pacientes que habiendo sido hospitalizados no volvieron a acudir a consulta subsecuente.

8. Resultaría beneficioso en el futuro el consignar la información en una base de datos que pueda someterse a análisis por medio de algún sistema de cómputo.

RESUMEN

Fueron revisados los archivos de inmunopatías y el de hospitalización del servicio de dermatología del Hospital General de México, S.S. con el fin de obtener los principales datos epidemiológicos de las enfermedades autoinmunes que se manejan en nuestro servicio.

Se analizaron datos de 606 pacientes de los cuales el 73.4% correspondió a colagenopatías, el 23.76% correspondió a enfermedades ampollasas y el 2.81% restante a pacientes sin diagnóstico.

Las colagenopatías más frecuentes fueron: lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis y morfea localizada. Las enfermedades ampollasas más frecuentes fueron el pénfigo vulgar, pénfigoide y pénfigo eritematoso.

La frecuencia de afección global por sexos fue de 5.4 mujeres portadoras de alguna enfermedad autoinmune por cada hombre enfermo.

La edad promedio de presentación de cada entidad corresponde con los datos reportados en la literatura en general.

Fueron obtenidos los hallazgos clínicos iniciales para cada entidad, encontrando que la gran mayoría de los pacientes presentaron suficientes datos clínicos al momento de la consulta inicial como para establecer el diagnóstico presuntivo.

Se obtuvieron también: el tiempo de evolución del cuadro clínico, el porcentaje de pacientes que han sido hospitalizados por causa de alguna enfermedad autoinmune, así como algunos datos sobre los pacientes que fallecieron durante su hospitalización.

Resultó interesante la comparación de los datos obtenidos con lo que se reporta en la literatura, y por este motivo se sugiere continuar el registro computerizado de datos con el fin de abreviar el tiempo de manejo de expedientes y mejorar la atención a los pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Roitt Iven. ESSENTIAL IMMUNOLOGY. 7th. Ed. Blackwell Scientific Publications. 1991.
2. Petersdorf et al. HARRISON'S PRINCIPLES OF INTERNAL MEDICINE. 10th Ed. Mc Graw Hill 1983.
3. Andrew's DISEASES OF THE SKIN. W.B. Saunders. 8a. Ed. 1990.
4. Semanta A. et al. High prevalence of systemic disease and mortality in Asian subject with systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis 1991. 50 (7): 490-2.
5. Gudmundsson S. et al. Systemic lupus in Iceland 1975 through 1984. A nationwide epidemiological study in an unselected population. J Rheumatol 1990. 17(9); 1162-7.
6. Tan Eng et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic Lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1982. 25; 1271-7.
7. Hopkinson ND. Systemic lupus erythematosus: epidemiological clues to aetiology. Br J Hosp Med 1991. 45 (5); 291-3.
8. Petri M. et al. Definition, incidence and clinical description of flare in systemic lupus erythematosus, a prospective cohort study. Arthritis Rheum 1991. 34 (8); 937-44.
9. Sweak AJ. et al. Systemic lupus erythematosus changing disease patterns in the disease course. Dutch experience with 110 patients studied prospectively. Rheum Int 1991. 10 (6); 241-4.
10. Dubois EL. LUPUS ERYTHEMATOSUS. 2o Ed. Los Angeles, University of Southern Cal Press. 1974.
11. Bohan et al. A computer assisted analysis of 156 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine (Baltimore) 1977. 56 255.

**ESTA TESTIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

12. Benvenuto J. et al. Prognostic factors in polymyositis-dermatomyositis. A computer- assisted analysis of 92 cases. *Arthritis Rheum.* 1985 28: 24q.
13. Ott SC. et al. Juvenil dermatomyositis. Clinical and epidemiologic experience. *Invest Clin* 1989. 30 (1); 21-34.
14. Urbano Marquez et al. Polymyositis-dermatomyositis: the current position. *Ann Rheum Dis* 1991. 50 (3); 191-5.
15. Williams GH. et al. Review of UK data on the rheumatic diseases. Scleroderma. *Br J Rheum* 1991. 30 (5) ; 365-7.
16. Welsh KI. Genetic and environmental factors in scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 1990. 2 (6); 920-1.
17. Schachter RK. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 1990. 2(6) ; 947-55.
18. Rondinone R. Auto-immune disorders in localized scleroderma. *Arch Dermatol Res* 1990. 282 (7); 4778-9.
19. Nimalstein SH et al. Mixed connective tissue disease: a subsequent evaluation of the original 25 patients. *Medicine* 1980 59: 239.
20. Alarcón Segovia y Cardiel. Comparison between 3 diagnostic criteria for Mixed Connective tissue disease. Study of 593 patients. *J Rheum* 1989. 16 (3); 328-34.
21. Kumegui Yasuo et al. Clinical spectrum of connective tissue disease after cosmetic surgery. *Arthritis Rheum* 1984. 27; 1-12.
22. Endo Lawrence et al. Silicone and rheumatic disease. *Semin Arthritis Rheum* 1987. 17; 112-8.
23. Kyriakis K, et al. A five year retrospective study on pemphigus and pemphigoid. *Australas-J- Dermatol* 1989. 30 (1): 33-6.
24. Empinotti J.C. et al. Endemic pemphigus foliaceus in western Parana, Brazil (1976-1988). *Br. J Dermatol* 1990. 123 (4): 431-7