EPIDEMIOLOGÍA DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA EN EL NORTE DE ESPAÑA. DATOS DE UN PERIODO DE 23 AÑOS EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA.

Carmen-Secada Gómez[1] Belén Atienza-Mateo 1 , Rafael Gálvez-Sánchez 1 , Ligia Gabrie 1 , María Pilar Ortiz-Lavín 1 , Iñigo González-Mazón 1 ,Fabricio Benavides-Villanueva 1 Ricardo Blanco 1

1 Reumatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Grupo de Inmunopatología, Santander, Cantabria, España

Introducción

La incidencia y prevalencia de la esclerosis sistémica (SSc) varían considerablemente entre estudios y países. Se estima que su incidencia oscila entre 4 y 43/10 personas/año, mientras que su prevalencia se sitúa entre 88 y 443/10 . La SSc se asocia con una morbilidad y mortalidad significativa, presentando un espectro clínico heterogéneo que va desde formas limitadas y localizadas hasta manifestaciones potencialmente mortales.

Objetivos

Nuestro objetivo fue evaluar la epidemiología y la supervivencia de la SSc y sus subtipos en una población bien definida del norte de Europa en un hospital de referencia.

Métodos

Estudio poblacional de pacientes con SSc diagnosticados entre enero de 2000 y diciembre de 2023 en un único hospital de referencia para enfermedades autoinmunes sistémicas en el norte de España. Los pacientes fueron clasificados según los criterios del ACR de 1980 y/o ACR/EULAR de 2013 y subdivididos en SSc difusa (dSSc) o SSc limitada (lSSc). Se estimaron las tasas de incidencia anual y mortalidad en casos por 10 habitantes por año (IC 95%), así como la tasa de letalidad expresada como porcentaje (IC 95%). Los datos poblacionales fueron obtenidos de los informes anuales del Servicio Regional de Salud, y la supervivencia se calculó mediante curvas de Kaplan-Meier. Además, se realizó una revisión bibliográfica sobre la epidemiología de la SSc en otros países de Europa.

Resultado

Identificamos un total de 139 pacientes con SSc (94 mujeres/45 hombres), con una edad media de 52,2 ± 14,7 años. Fueron clasificados en dSSc (n=60; 43,2%) y lSSc (n=79; 56,8%). La incidencia anual global de la SSc fue de 12,15 (8,3-16) por 10 personas-año, con diferencias según el sexo: mujeres 15,5 (10,7-20,3) y hombres 7,8 (4,8-10,8), p=0,03. La incidencia anual de la dSSc fue de 5,2 (3-7,5) y la de la lSSc de 6,9 (4,4-9,4) por 10 personas-año. Las tasas de incidencia ajustadas por edad y sexo en periodos de 5 años se muestran en la Figura 1. La prevalencia anual de la SSc fue de 234,4 (230,5-238,2) por 10 personas, con valores de 359 (354,2-363,8) en mujeres y 165,8 (162,8-168,8) en hombres, p=0,04. La prevalencia anual de la dSSc fue de 99,3 (97,0-101,5) y la de la lSSc de 135 (132,5-137,6) por 10 . La Tabla 1 representa estudios epidemiológicos previos sobre la SSc en diferentes países de Europa. Durante 24 años de seguimiento, se reportaron 21 muertes (15,1%), de las cuales seis (28,6%) estuvieron directamente relacionadas con la SSc. La EPID fue la causa más frecuente de muerte (n=3), seguida de la hipertensión pulmonar (n=2). La tasa de mortalidad fue de 1,4/10 habitantes por año (IC 95%: 0,5-2,2), similar en la dSSc (1,0; IC 95%: 0,3-1,6) y en la lSSc (0,9; IC 95%: 0,2-1,6). La tasa global de letalidad de la SSc fue del 13% (IC 95%: 3-22,9), con una letalidad del 16% (IC 95%: 3,3-28,6) en la dSSc y del 12% (IC 95%: 2,5-21,3) en la lSSc. Se observó que la probabilidad de supervivencia era menor en la dSSc en comparación con la lSSc, así como en hombres respecto a mujeres (Figura 2).

Conclusiones

Según nuestros resultados, la lSSc es más frecuente que la dSSc y, como era de esperar, más común en mujeres. Observamos un incremento progresivo de la incidencia durante la última década aunque persiste una gran heterogeneidad entre los estudios epidemiológicos realizados en diferentes países de Europa. En nuestra serie, las tasas de mortalidad de la SSc parecen ser relativamente bajas independientemente del sexo y el subtipo de la enfermedad. Además, se evidencia una tendencia hacia una menor mortalidad en los últimos años. No obstante, las complicaciones cardiopulmonares continúan siendo la principal causa de muerte relacionada con la SSc, por lo que su monitorización cercana sigue siendo fundamental.

Tabla 1 . Prevalencia e incidenica de la SSc en diferentes países europeos.

Autor,año	País	Periodo	Criterios diagnósticos	*n* casos	Prevalencia SSc/10⁶ (95% IC)	Incidencia SSc/10⁶ /año (95% IC)
Allcock RJ, 2004	UK	1991-2000	ACR 1980	147	880 (680-1080)	-
Le Guern V, 2004	Francia	1991-2001	ACR 1980 Le Roy Medsger 2001	119	158(129-187)	-
Alamanos Y, 2005	Grecia	1981-2002	ACR 1980	109	154 (120-188)	11 (9-13)
Airó P, 2007	Italia	1999-2016	ACR 1980 Le Roy Medsger 2001	65	586 (448-766)	27 (17-45)
Arias Nunez MC, 2008	España	1988-2006	ACR 1980 Le Roy Medsger 2001	78	277 (211-358.4)	23 (16-25)
Lo Monaco A ,2011	Italia	1999-2007	Le Roy Medsger 2001	88	254 (22-286)	32 (20-44)
El Adssi H, 2013	Francia	2006	ACR 1980 Le Roy Medsger 2001		105.4 (91-121.4)	-
Andreasson K, 2014	Suecia	2006-2010	ACR 1980 /EULAR 2013	302	305	19
Garcia Rodriguez LA, 2018	UK	2000-1012	-	1321	171.3 (149.7-195.1)	20 (18.7-21.7)
Royle JG, 2018	UK	1994-2013	-	1327	307 (290-323)	23 (22-24)
Secada Gómez C, Estudio actual	España	2000-2023	ACR 1980/EULAR 2013	139	234.4 (230.5-238.2)	12.1 (8.3-16)

Figura 1. Tasas de incidencia ajustadas por edad y sexo (IC 95%) por 1,000,000 de habitantes en periodos de 5 años.

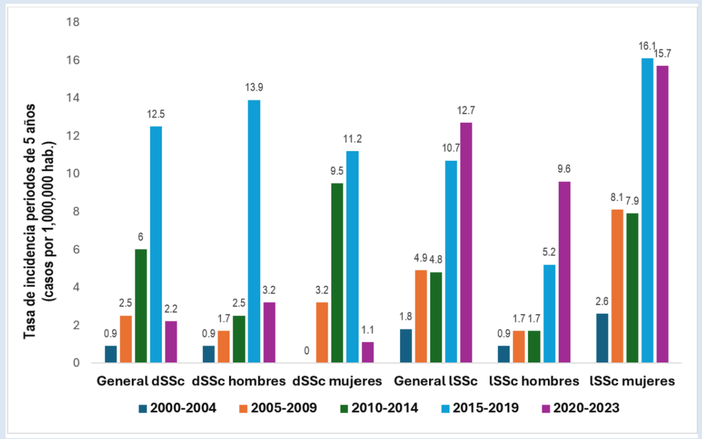
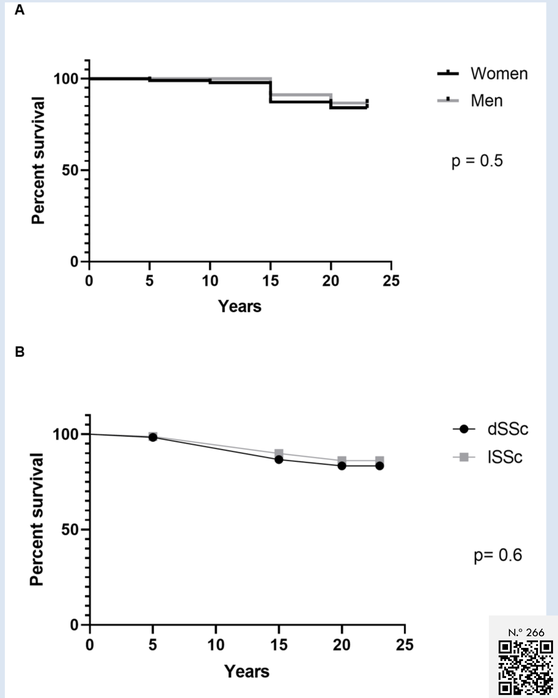
Figura 2. Probabilidad de supervivencia de los pacientes con esclerosis sistémica desde el momento del diagnóstico hasta la muerte según A) sexo; y B) subtipos de SSc (lSSc y dSSc).