

11239

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
"DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN
PEDIATRIA MEDICA

"ADELGAZAMIENTO DE LA PIEL EN RESPUESTA A LA
CICLOSPORINA A EN PACIENTES PEDIATRICOS CON
ESCLERODERMIA LOCALIZADA DE ACUERDO AL
ESQUEMA DE RODNAN MODIFICADO"

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN CLINICA

P R E S E N T A

DRA. MARIA GUADALUPE RODRIGUEZ MALDONADO
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

PEDIATRIA MEDICA

DIRECTOR DE TESIS: DRA. EUNICE SOLIS VALLEJO



ASESOR METODOLOGICO: DR. JOSÈ LUIS MATAMOROS TAPIA

2005

0348480



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

DIRECTOR DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
"DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA


DR. JOSE LUIS MATAMOROS TAPIA



DIRECCION DE EDUCACION
E INVESTIGACION

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN
PEDIATRIA Y JEFE DESERVICIO MEDICINA INTERNA PEDIATRICA
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
"DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA



DR. MARIO GONZALEZ VITE


SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

ASESOR DE TESIS Y JEFE DE REUMATOLOGIA PEDIATRICA
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
"DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA


DRA. EUNICE SOLIS VALLEJO

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la
UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el
contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Mara Guadalupe
Rodriguez Maldonado
FECHA: 27/Sept/2005
FIRMA: 

INVESTIGADOR ASOCIADO
DIRECTOR DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
"DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA



DR. JOSE LUIS MATAMOROS TAPIA

A G R A D E C I M I E N T O S

A MIS PADRES:

Por todos los momentos que han estado presentes, para escuchar y compartir su tiempo de manera incondicional.

A FERNANDA:

Mi bebé, por que gracias a ella he descubierto que la vida es hermosa y vale la pena luchar a pesar de los fracasos.

A MIS MAESTROS:

Por su ayuda, dedicación y apoyo para la realización de este proyecto.

I N D I C E

RESUMEN.....	7
INTRODUCCION.....	8
MATERIAL Y METODOS.....	15
RESULTADOS.....	16
DISCUSION.....	26
CONCLUSIONES.....	27
ANEXO.....	28
BIBLIOGRAFIA.....	29

T E S I S:

“Adelgazamiento de la piel en respuesta a la Ciclosporina-A en pacientes pediátricos con Esclerodermia Localizada de acuerdo al esquema de Rodnan Modificado”

“Adelgazamiento de la piel en respuesta a la Ciclosporina A en pacientes pediátricos con Esclerodermia Localizada de acuerdo al esquema de Rodnan modificado”

Planteamiento de problema: ¿Hay disminución en el engrosamiento de la piel de los pacientes pediátricos con esclerodermia localizada de acuerdo al esquema de valoración de Rodnan modificado, al utilizar como tratamiento Ciclosporina A?

Objetivos: Identificar si hay disminución en el engrosamiento de la piel de los pacientes pediátricos con Esclerodermia Localizada, de acuerdo a la valoración de Rodnan modificado posterior al tratamiento con Ciclosporina A (CsA).

Hipótesis: El tratamiento con Ciclosporina A reduce el grado de engrosamiento de la piel en pacientes pediátricos con Esclerodermia Localizada de acuerdo al esquema de valoración de Rodnan modificado.

Material Y métodos: Estudio tipo reporte de casos retrolectivo, realizado de Junio de 1999 a Junio del 2005, a través de la revisión de expedientes clínicos de pacientes pediátricos con diagnóstico de Esclerodermia, del servicio de Reumatología Pediátrica. De los expedientes se tomaron los datos generales del paciente y fecha de inicio de tratamiento, para anotarlos en un formato especial en el que se incluyó además, el esquema de Rodnan modificado para identificar las zonas corporales afectadas y asignar el puntaje correspondiente a la primera y segunda valoración, esta última realizada posterior a un año de tratamiento con Ciclosporina A, a dosis de 3mg/Kg./día por vía oral. Los criterios de inclusión para la selección de los expedientes fueron: Expedientes completos de pacientes pediátricos con diagnóstico de Esclerodermia con valoración de Rodnan modificado y que tuvieran al menos un año de tratamiento con CsA, excluyendo los expedientes incompletos y los de pacientes con otros tratamientos.

Resultados: Se obtuvieron en total 14 (100%) expedientes: 12 (85.7%) correspondieron a pacientes del sexo femenino y 2 (14.3%) al sexo masculino con rango de edad de 6 a 13 años y edad media de 9.2 años. El tipo de esclerodermia fue: 2 pacientes (14.3%) tipo morfea y 12 pacientes (85.7%) tipo lineal localizada, el género fue predominantemente femenino en ambos tipos. La calificación de Rodnan modificado inicial de los pacientes fue: 108 con $\kappa=7.7$, y calificación postratamiento de: 65 puntos con $\kappa= 4.6$ puntos. El grado de severidad inicial fue: Leve en 2 pacientes (14.2%), moderado y severo en 6 pacientes respectivamente (42.8%). Posterior al tratamiento con CsA: 10 pacientes (71.4%) grado leve y con grado moderado y severo con 2 pacientes (14.2%) en cada uno.

Discusión: La Esclerodermia tipo localizada en el género femenino se presenta con mayor frecuencia según nuestras observaciones, correlacionadas con lo reportado con la literatura. El grado de afección inicialmente fue moderado a severo, pero con el empleo de Ciclosporina A, el grado de severidad disminuyó de forma importante en 13 de nuestros pacientes, a excepción de un paciente con Esclerodermia tipo morfea que no presentó modificación postratamiento.

Conclusiones: El tratamiento con Ciclosporina A en pacientes pediátricos, con diagnóstico de Esclerodermia Localizada, reduce el grado de engrosamiento de la piel afectada, de acuerdo al esquema de valoración de Rodnan modificado.

Este estudio hace pertinente la realización de un estudio prospectivo aleatorio multicéntrico, para definir el papel real de la Ciclosporina A.

INTRODUCCION

La esclerodermia es una enfermedad multisistémica que afecta principalmente al tejido conectivo y que se caracteriza por el engrosamiento y fibrosis de la piel (esclerodermia localizada) y por diversas formas bien caracterizadas de afectación de los órganos internos, especialmente corazón, pulmones, riñones y tracto gastrointestinal (esclerodermia sistémica) en ambas se observa daño vascular y obliteración microvascular con infiltración de células mononucleares y juegan un papel importante los fibroblastos intersticiales, células endoteliales, linfocitos B y T, macrófagos, neutrófilos, mastocitos y eosinófilos (1,2).

Dentro de la población pediátrica menor de 16 años, es un padecimiento raro; constituye 1-3% de la consulta reumatológica, con incidencia desconocida. Predomina la forma localizada de la enfermedad pero con mortalidad igual a la observada en la población adulta si se presenta la forma sistémica (3,4).

CLASIFICACIÓN

La esclerodermia localizada es una entidad relativamente benigna, que difiere de la forma sistémica por no presentar fenómeno de Raynaud, acroesclerosis y afección a órganos internos, tiene la característica principal de afectar piel y tejido subcutáneo, pero cuando afecta músculo y hueso puede ocasionar defectos de crecimiento. Dentro de las variantes de la esclerodermia localizada se encuentran: la esclerodermia lineal y morfea, las cuales a su vez tienen otras variantes (5).

ESCLERODERMIA LINEAL

- Lineal
- En golpe de Sable
- Síndrome de Parry Romberg
- Patrones mixtos

MORFEA

- En placa
- Generalizada

CARACTERISTICAS CLINICAS

En general, la esclerodermia localizada se inicia con eritema superficial ó inflamación de la piel posteriormente aparece un anillo eritematoso y en el centro la piel es clara (especialmente en las lesiones en placa). Con el tiempo la piel afectada presenta fibrosis y engrosamiento de las estructuras subdermicas observándose anhidrosis con pérdida local de pelo, además de marcada hipopigmentación ó hiperpigmentación. La esclerodermia lineal usualmente se presenta como una banda fibrosa que afecta principalmente miembros inferiores, en ocasiones se llega a resolver en un tiempo promedio de 3-5 años ó en casos muy raros de forma espontánea, pero esta resolución es menos común con la esclerodermia lineal que con morfea, pues esta, tiene el potencial de afectar el músculo y posteriormente el hueso, lo que causa deformidad y limitación en el crecimiento del miembro afectado (6,7)

ETIOLOGIA

Existen evidencias circunstanciales que señalan múltiples factores: autoinmunidad hereditarios, infección, factores traumáticos y químicos como agentes causantes, la etiología de la esclerodermia localizada aun es un enigma y se considera por lo tanto multifactorial.

Múltiples hallazgos sugieren una base inmunológica, por acompañarse de varias anormalidades tales como anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anti DNA, factor reumatoide positivo, fenómenos celulares del tipo de lupus eritematoso. Los antígenos mayormente reconocidos por los ANA de pacientes con esclerodermia localizada son histonas H1, H2A Y H2B (8).

PATOLOGÍA

Las características histopatológicas de la esclerodermia localizada muestran grandes cambios dependiendo del estadio de la enfermedad y del sitio de la biopsia. Inicialmente hay cambios de la colágena los cuales se observan sólo en la capa mas profunda de la dermis, posteriormente se extienden a toda la capa de la dermis y tejido subcutáneo. Con la progresión de la enfermedad hay reemplazo del proceso inflamatorio por tejido hialino en el tejido subcutáneo observándose ausencia de glándulas sebáceas y de pelo con posterior engrosamiento de la zona afectada característico de la enfermedad (8).

MEDICIÓN DE LA ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD

La medición ideal de la actividad de la enfermedad tanto por clínica como por laboratorio no existe, el grado de engrosamiento cutáneo puede ser confundido con severidad/daño ó pérdida irreversible de la función de un órgano o sistema. Dentro de los parámetros de laboratorio que han sido propuestos para medición de la enfermedad se encuentran: varias citocinas, componentes inflamatorios del sistema inmune y metabolitos de la colágena, pero aun no está claro cuál es el mejor (8). En algunos ensayos clínicos se mencionan los cambios en el engrosamiento de la piel como el parámetro de medición primaria para valorar la progresión de la enfermedad y la respuesta al tratamiento (9)

Desde 1968 Rodnan propuso un método semicuantitativo para determinar la extensión y el grado de engrosamiento de la piel. Este método originalmente consistía en la palpación clínica de 26 áreas anatómicas con un puntaje máximo de 104, pero más tarde lo simplificó con la palpación de 17 áreas de la piel (cara, tórax anterior, abdomen, dedos de la mano derecha e izquierda separadamente, dorso de las manos, antebrazos, brazos, hombros, cuello, mamas, abdomen, espalda superior e inferior, muslos, piernas, pies y dedos de los pies) lo cual facilitó su aplicación. Al realizar la valoración por simple palpación el observador otorga una calificación a cada zona evaluada, usando una escala de 0-3 (0 piel normal, 1 engrosamiento leve, 2 engrosamiento moderado y 3 engrosamiento severo). La suma máxima total del esquema de valoración de Rodnan modificado es de 51.

Este método de valoración semicuantitativo ha mostrado tener una alta reproductibilidad entre los observadores por lo que constituye una herramienta útil para aplicación (10).

TRATAMIENTO

A casi 250 años desde su primera descripción, la esclerodermia sigue siendo un reto para todo científico, lo mismo para el que ha incursionado en la investigación de su patogénesis, como para aquél que se ha dado a la más difícil de las tareas, la de encontrar la tan ansiada modalidad terapéutica, que mejore a estos pacientes (11,12)

En los pacientes con esclerodermia localizada con rápida progresión de la lesión deben ser tratados de forma activa a fin de evitar la pérdida de la funcionalidad y atrofia de la piel afectada (13). Las terapias propuestas en la literatura incluyen; la aplicación tópica ó intralesional de corticosteroides, baños con psoraleno-UV-A, UVA 1 (340-400nm), calcitriol oral, metrotexate, metrotexate más corticosteroides, análogos de la vitamina D, y como agentes para inhibir la fibrosis: gamma y alfa interferón, D-penicilamina y relaxina,

todos ellos reportando ó sugiriendo grandes beneficios, pero sin evidencia firme de sus resultados (13, 14,15).

En cuanto a la Ciclosporina A (CsA), Straus y cols, reportaron mejoría de las lesiones por esclerodermia localizada en un paciente pediátrico de 12 años al administrar CsA a 3mg/k/día, por 4 meses de tratamiento; comentaron que podría ser una herramienta útil para el tratamiento de pacientes con esclerodermia localizada que no responden a tratamientos ya propuestos (16).

Previamente en 1998 Sulaiman y cols publican el caso de una paciente de 16 años la cual presentó Dermatomiositis y posterior a 4 años de remitido dicho padecimiento presenta esclerosis sistémica, por lo que instituyeron tratamiento inicialmente con esteroides en combinación con penicilamina sin éxito, y deciden iniciar tratamiento con CsA 50mg dos veces al día, con una gran mejoría hasta el punto de suspenderlo tras un año de remitir el cuadro. (17).

CICLOSPORINA A

La administración de CsA inició en 1979, y desde entonces se ha reportado su empleo tanto en estudios controlados como no controlados, demostrando su eficacia y seguridad a las dosis recomendadas. La dosis máxima no debe exceder de 5mg/kg/día y durante su empleo no es necesario realizar el monitoreo de los niveles en sangre ya que no se ha demostrado que ayuden a predecir la eficacia ni la toxicidad del medicamento (18,19).

La CsA es un endecapéptido lipofílico derivado de un hongo, se considera el prototipo de fármaco que deteriora la producción de interleucina 2 y de otras citocinas con la consecuente disminución de la proliferación de linfocitos. Por lo que tiene acción inmunosupresora tanto en la inmunidad humoral como la celular.

El medicamento se absorbe escasamente en el intestino y como es lipofílico se distribuye ampliamente en todos los tejidos, pero particularmente en la masa corporal magra, encontrándose las mayores concentraciones en los glóbulos rojos.

Se han reportado diversas reacciones adversas y de toxicidad, entre las que destacan la nefrotoxicidad y la hipertensión arterial (20).

Presentación: hay dos presentaciones de CsA para su administración oral: Sandimmun solución aceitosa y el Neoral en Microemulsión (20,21).

El papel de la CsA en el tratamiento de las enfermedades reumatológicas continua en desarrollo pero su empleo principal se realiza para el tratamiento de la artritis reumatoide, aunque también es efectiva en otros procesos inmunes como el Hipoderma gangrenoso, la enfermedad de Behcet, como terapia de mantenimiento de las vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasmáticos de neutrófilos y como agente inmunosupresor después del trasplante de órganos (21).

En cuanto al uso de la CsA en pacientes pediátricos con esclerodermia localizada aun continúa en estudio. En la literatura médica son escasos los artículos médicos que hablan del empleo de la Ciclosporina A para reducir el grado de engrosamiento de la piel de pacientes con esclerodermia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio tipo reporte de casos retrolectivo.

El estudio se realizó en la consulta externa del servicio de Reumatología Pediátrica a través de la revisión de los expedientes (casos) de los pacientes portadores de Esclerodermia Localizada que cumplieran con los siguientes criterios de inclusión: Expedientes completos de pacientes pediátricos con diagnóstico de Esclerodermia, del sexo masculino o femenino con valoración de Rodnan modificado inicial y expedientes de pacientes con empleo de Ciclosporina A por al menos un año de manera continua. Se excluyó del estudio todos los expedientes incompletos y todos aquellos en que se empleara otros fármacos modificadores de la fibrogenesis

El periodo de estudio fue de Junio de 1999 a Junio del 2005, tomando de los expedientes seleccionados, los siguientes datos: nombre completo del paciente, número de afiliación, sexo, edad, peso y fecha de inicio de tratamiento. Estos datos fueron vertidos posteriormente en un formato especial, diseñado para este presente estudio, en el que se incluyó además, el esquema de valoración de Rodnan modificado, la fecha de valoración inicial y la realizada posterior al tratamiento con Ciclosporina A.

Después de la primera valoración con el esquema de Rodnan modificado, los pacientes recibieron Ciclosporina A, a dosis de 3mg/Kg./día, realizando vigilancia de la evolución del pacientes a través de la consulta externa de Reumatología Pediátrica y posterior a un año de tratamiento, todos los pacientes incluidos, fueron nuevamente valorados por el mismo reumatólogo experto, para otorgar una segunda calificación

aplicando otra vez el esquema de valoración clínica de Rodnan modificado para analizar los datos y resultados con estadística descriptiva.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio de Junio de 1999 a Junio del 2005 se obtuvieron 14 expedientes de pacientes pediátricos, con el diagnóstico de Esclerodermia Localizada (100%), los cuales cumplieron con los criterios de inclusión, 12 (85.7%) correspondieron a pacientes del sexo femenino y 2 (14.3%) a pacientes del sexo masculino, Grafica.- 1, con un rango de edad de 6 a 13 años, la edad media fue de 9.2 años, de acuerdo al tipo de esclerodermia: 2 (14.3%) se manifestaron como morfea y 12 (85.7%) tipo lineal localizada. Grafica 2. El género fue predominantemente femenino en ambos tipos como se observa en la grafica 3.

Los sitios de afección fueron: extremidades inferiores en 5 pacientes (35.7%), extremidades superiores 3 pacientes (21.4%), cara en un paciente (7.1%), tórax anterior o posterior en 3 pacientes (21.4%) y ambas extremidades en 2 pacientes (14.2%). Grafica 4.

En cuanto al grado de severidad: previo al tratamiento 2 pacientes (14.2%) presentaban una afección leve, 6 pacientes (42.8%) un grado moderado y 6 pacientes mas presentaban un grado severo de afección (42.8%). Grafica 5 Posterior a un año de tratamiento con Ciclosporina A, a dosis de 3mg/Kg./día, el grado de afección fue el siguiente: 10 (71.4%) pacientes presentaron grado leve, y el grado de afección de moderado y severo correspondió a 2 (14.2%) pacientes de forma respectiva. De los 14 pacientes incluidos solo uno no presentó modificaciones en el grado de severidad posterior al tratamiento. Grafica 6

Al aplicar el esquema de valoración de Rodnan modificado se evaluaron 17 áreas corporales, encontrando en nuestros pacientes la siguiente casuística de afección: 3 pacientes (21.4%) estuvieron afectados en sólo una área, 2 pacientes (14.2%) dos áreas afectadas, un paciente (7.1%) tres áreas afectadas, 4(28.5%) cuatro áreas, cinco y seis áreas en un (7.1%) paciente respectivamente y sólo un paciente (7.1%) con el máximo de áreas afectadas que fue de 8.

TABLA 1

CONCENTRADO DE PACIENTES CON ESCLERODERMIA DURANTE EL PERIODO DE JUNIO DE 1999 A JUNIO DEL 2005.

NUM	PAC	EDAD	SEXO	F.I.TX	TIPO	C.R.I	C.R.P.T	AREAS
1	CGMJ	10a	F	09-99	L	7	5	4
2	RSA	5ª11	F	09-00	L	10	2	4
3	OEE	15ª11	F	09-00	L	13	10	4
4	CMP	8a	F	09-01	L	13	4	6
5	TVT	12	F	09-01	L	3	1	1
6	AMG	12	F	09-01	L	5	3	1
7	BRE	15	M	05-02	L	8	5	3
8	MGG	6	F	12-02	M	2	2	1
9	CHS	6	F	01-03	L	6	2	2
10	ACE	13	F	09-03	L	4	6	4
11	MPM	11	F	04-04	L	12	7	5
12	JLM	4	F	04-04	L	18	13	8
13	SAL	12	M	04-04	M	1	1	1
14	NGH	7	F	07-04	L	6	4	2

CRI = Calificación de Rodnan modificado Pre-tratamiento

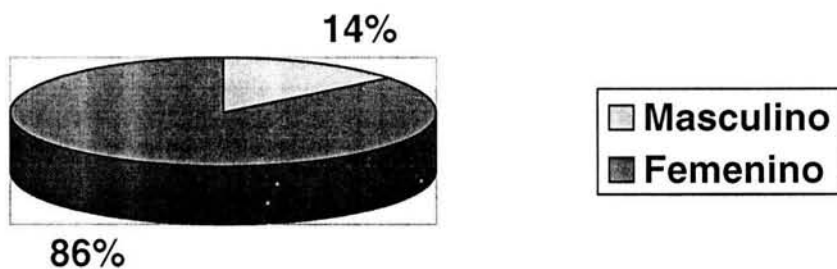
CRPT = Calificación de Rodnan modificado Post-tratamiento

F.I.Tx= Fecha de inicio de tratamiento

Puntaje total y media Pre-tratamiento: 108 \bar{x} =7.7 puntos

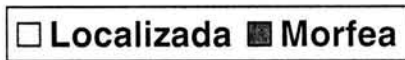
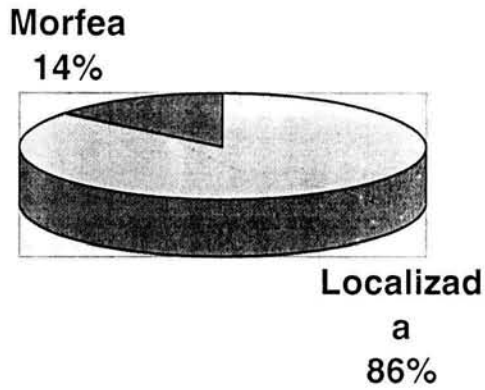
Puntaje total y media Post-tratamiento: 65 \bar{x} = 4.6 puntos

GRAFICA.- 1
DISTRIBUCION POR SEXO
DE PACIENTES PEDIATRICOS
CON ESCLERODERMIA



GRAFICA.- 2

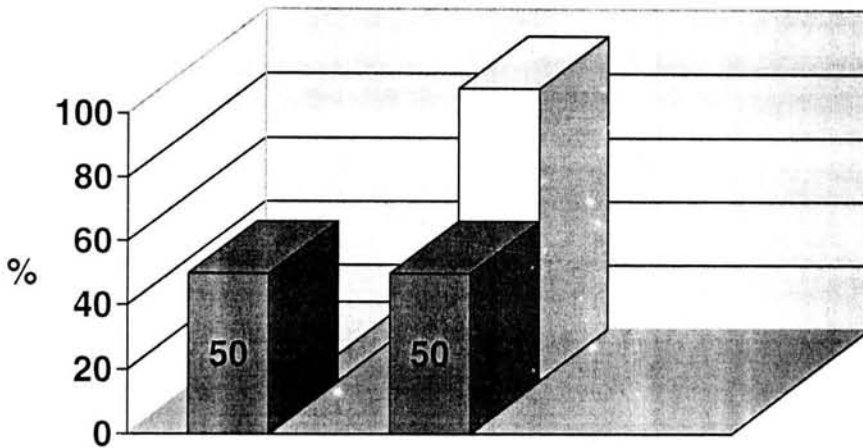
DISTRIBUCION POR TIPO DE ESCLERODERMIA



GRAFICA.- 3

**DISTRIBUCION POR SEXO
ESCLERODERMIA LOCALIZADA**

■ MORFEA □ LOCALIZADA



Tipo Esclerodermia	Masculino	Femenino
Localizada	1 (8.3%)	11 (91.6%)
Marfea	1 (50%)	1 (50%)

Tabla: Número y porcentaje de pacientes según sexo y tipo de esclerodermia

GRAFICA.- 4

AREAS DE AFECCION SEGÚN ESQUEMA DE RODNAN MODIFICADO

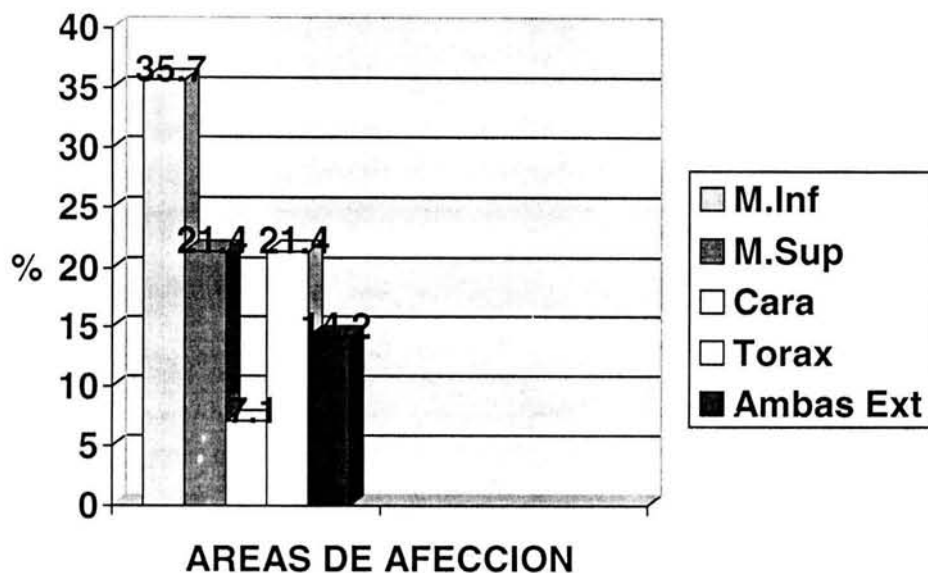
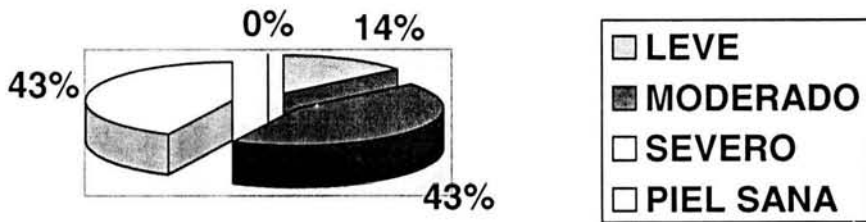


Tabla de datos: Áreas de afección de acuerdo al esquema de Rodnan modificado

SITIOS DE AFECCION	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE %
Miembros Inferiores	5	35.7
Miembros Superiores	3	21.4
Cara	1	7.1
Tórax	3	21.4
Ambas extremidades	2	14.2

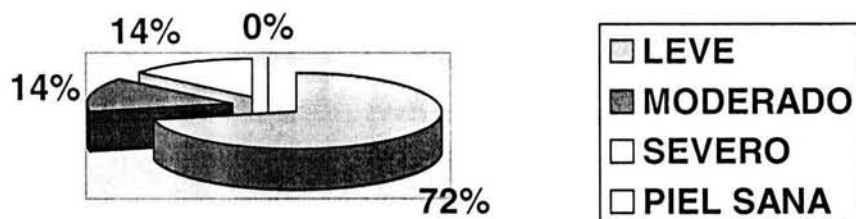
GRAFICA.- 5

**GRADO DE SEVERIDAD PRE-TRATAMIENTO
SEGÚN ESQUEMA DE RODNAN MODIFICADO**



GRAFICA.- 6

**GRADO DE SEVERIDAD POST-TRATAMIENTO
SEGÚN ESQUEMA DE RODNAN MODIFICADO**



DISCUSION:

La Esclerodermia es una enfermedad reumatológica que afecta predominantemente al sexo femenino, como se demuestra en este estudio, y de acuerdo al tipo de esclerodermia, predomina la forma localizada. De acuerdo a lo observado durante este tiempo de estudio, la edad promedio de presentación (9.2 años) no corresponde a la reportada en la literatura, en el que predomina en adolescentes, sin embargo, tomando en cuenta que vimos un paciente de 4 años, al utilizar la mediana, nuestra población de estudio sí corresponde a lo descrito.

En cuanto a la evaluación inicial utilizando el esquema de Rodnan modificado, encontramos que un alto porcentaje de pacientes presentó un grado de afectación moderado o severo y sólo el 14.2% presentó un grado leve de afección, previo al tratamiento, en contraste, posterior al empleo de Ciclosporina A, a 3mg/Kg./día, de manera continua, durante un año, los pacientes, presentaron adelgazamiento de la piel traducido clínicamente con una reducción del grado de severidad de la enfermedad, de tal forma que el porcentaje de pacientes con afección leve se incrementó hasta un 72%, aunque de los 14 pacientes que se incluyeron solo uno, no presentó modificaciones del grado de severidad posterior al empleo de Ciclosporina A, aunque el tipo de Esclerodermia que presenta el pacientes es Morfea y corresponde al genero masculino.

CONCLUSIONES:

1. En nuestra serie de pacientes con Esclerodermia localizada predominó el género femenino.
2. La presentación mas frecuente de Esclerodermia es la de tipo Localizada.
3. En esta serie de casos el tratamiento con Ciclosporina A, como fármaco modificador de la fibrogénesis, en pacientes pediátricos con diagnóstico de Esclerodermia localizada, reduce de forma importante el grado de engrosamiento de la piel afectada, de acuerdo al esquema de valoración de Rodnan modificado.
4. El presente estudio hace pertinente la realización de un ensayo prospectivo aleatorio y comparativo, muy probablemente multicéntrico dada la poca frecuencia de este padecimiento para definir el papel real de la Ciclosporina A como modificador de esta enfermedad.

A N E X O

Esquema de Rodnan modificado, para la valoración del engrosamiento cutáneo de la Esclerodermia mediante la palpación clínica.

NOMBRE: _____
 NUMERO DE AFILIACION: _____
 FECHA DE INICIO DE TRATAMIENTO: _____ EDAD: _____
 FECHA DE VALORACIÓN CLÍNICA: _____ SEXO: _____
 PUNTUACION INICIAL DE RODNAN: _____ GRADO DE AFECCION: _____

ESCALA DE VALORACIÓN:

Piel normal.....0
 Engrosamiento leve.....1
 Engrosamiento moderado... ..2
 Engrosamiento severo.....3

Lado derecho	Área de afección	Lado izquierdo
0 1 2 3	DEDOS MANO DERECHA	0 1 2 3
0 1 2 3	DEDOS MANO IZQUIERDA	0 1 2 3
0 1 2 3	ANTEBRAZOS	0 1 2 3
0 1 2 3	BRAZOS	0 1 2 3
0 1 2 3	HOMBROS	0 1 2 3
0 1 2 3	CUELLO	0 1 2 3
0 1 2 3	CARA	0 1 2 3
0 1 2 3	TORAX	0 1 2 3
0 1 2 3	MAMAS	0 1 2 3
0 1 2 3	ABDOMEN	0 1 2 3
0 1 2 3	ESPALDA SUPERIOR	0 1 2 3
0 1 2 3	ESPALDA INFERIOR	0 1 2 3
0 1 2 3	MUSLOS	0 1 2 3
0 1 2 3	PIERNAS	0 1 2 3
0 1 2 3	DORSO DE LOS PIES	0 1 2 3
0 1 2 3	DEDOS DE LOS PIES	0 1 2 3
0 1 2 3	MANOS	0 1 2 3

TOTAL DE AREAS AFECTADAS: _____

PUNTUACIÓN DE RODNAN POSTERIOR AL TRATAMIENTO: _____

BIBLIOGRAFIA

1. Seibold JR. Escleroderma in Kelley's textbook of rheumatology 6ta. Ed. Philadelphia Marban. 2004: 1211 - 39
2. Abud MC, Cruz RJ. Esclerosis generalizada progresiva (esclerodermia) en: Orozco J.J, editor. Reumatología en niños. 5ta. Ed. Barcelona 2002, 91-6
3. Murray J, Laxer RM. Scleroderma in children and adolescents. Rheum Dis Clin N Am 28(2002) 603-24
4. Mayes M. Scleroderma epidemiology. Rheum Dis Clin North Am 2003; 29: 239-54
5. Sehgal VN, Srivastava G, Aggarwal AK et al. Localized scleroderma/morphea. Int J Dermatol 2002, 41, 467-75
6. Person D.A. Systemic sclerosis. Ann Rheum Dis 2000; 58(2): 189-203
7. Fonollosa PA, Simeón AC. Escleroderma. Med Clin 2004; 122(11): 418-9
8. Steen VD, et al. Improvement in skin thickening in systemic sclerosis associated with improved survival. Arthritis Rheum 2001. 44(12): 2828-35
9. Clements PJ, Lachenbruch PA, Cheng NG et al. Skin score a semiquantitative measure of cutaneous involvement that improves prediction of prognosis in systemic sclerosis. Arthritis Rheum 1990. 33(8): 1256-63
10. Clements PJ, Lachenbruch PA, Seibold JR et al. Skin thickness score in systemic sclerosis: an assessment of interobserver variability in 3 independent studies. J Rheumatol 1993;20: 1892-6
11. Sapadin AN, Fleischmajer R. Treatment of scleroderma. Arch Dermatol 2002; 138: 99-105
12. Stein CM. Farmacos inmunoreguladores en Kelley's de reumatología. 5ta. Ed. Philadelphia Marbán. 2003: 879-88
13. Akerkar SM, Bichile LS. Therapeutic options for systemic sclerosis. Indian J. Dermatol Venereol 2004; 70(2): 67-75
14. Joslin NM, Early identification key to scleroderma treatment. Nurser practitioner 2004: 29(7) 24-31

15. Furst DE,MD. Rational therapy in the treatment of systemic sclerosis. Current opinion in rheumatology 2000, 12:540-4
16. Straus RM, Bhushan M, Goodfield MJ. Good response of linear scleroderma in a child to ciclosporin. Br J Dermatol 2004; 150(4) 790-2
17. Sulaiman MA, Silverman ED et al. Cyclosporin in the treatment o fan inusual case of juvenile systemic sclerosis
18. Miranda LJ. Ciclosporina – A. Rev Mex Reumat 2003; 18(3) 205-8
19. Langford CA, Klippel JH et al. Use of cytotoxic agents and cyclosporine in the treatment of autoimmune disease: part 1 Rheumatologic and renal diseases. Ann Intern Med 1998; 128(2) 1021-8
20. Mara MD, Castañeda HG et al. Uso de ciclosporina en pacientes pediátricos. Bol Med Hosp. Infant Mex 2001; 58 60-73
21. Friman S. Backman L: A new microemulsion formulation of cyclosporine pharmacokinetic and Clinical features. Clin Pharmacokinet 1996; 30: 181-193