



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, RADIOGRÁFICAS Y
FUNCIONALES RESPIRATORIAS EN PACIENTES CON
ESCLEROSIS SISTÉMICA DEL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA, REVISIÓN DE 5 AÑOS
”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**ESPECIALISTA EN
NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

DR. AMAURY HERNÁN GONZÁLEZ MOLINA

TUTOR:

DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT



CIUDAD DE MEXICO.

2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



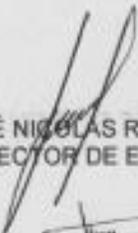
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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.

*CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, RADIOGRÁFICAS Y FUNCIONALES RESPIRATORIAS EN
PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA,
REVISIÓN DE 5 AÑOS



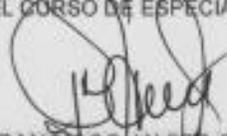
DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DRA MIRELLA VÁZQUEZ RIVERA
SUBDIRECTORA DE PROGRAMACIÓN Y EVALUACIÓN EDUCATIVA



DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIDAD EN NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA



DR. FRANCISCO JAVIER CUEVAS SCHACHT
TUTOR DE TESIS

ÍNDICE

TÍTULO.....	4
AUTORES	4
RESUMEN	4
MARCO TEÓRICO.....	5
Introducción	5
Epidemiología.....	6
Cuadro clínico y criterios diagnósticos.....	6
Alteraciones Respiratorias	7
Fisiopatología	8
Tratamiento.....	9
Planteamiento del problema	10
Justificación	10
Objetivos	10
Material y Métodos.....	10
Población a Estudiar	10
Criterios de inclusión.....	10
Criterios de Exclusión	11
Variables.....	11
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	12
RESULTADOS	12
DISCUSIÓN.....	13
CONCLUSIONES	14
ANEXOS	15
BIBLIOGRAFÍA.....	18

TÍTULO

Características clínicas, radiográficas y funcionales respiratorias en pacientes con esclerosis sistémica del Instituto nacional de Pediatría, revisión de 5 años

AUTORES

Protocolo de tesis para obtener el título de especialista en Neumología

PRESENTA: Amaury Hernán González Molina

TUTOR DE TESIS: Dr. Franciso Cuevas Schacht

RESUMEN

La esclerosis sistémica es una enfermedad rara en la edad pediátrica, que se caracteriza por diversos grados de daño en la micro y macrovasculatura, y que clínicamente se traduce en involucro de piel y otros órganos de la economía corporal y a nivel pulmonar puede manifestarse por fibrosis pulmonar la cuál clínicamente puede manifestarse con disnea, tos, estertores y alteración en pruebas de función respiratoria. **JUSTIFICACIÓN** No existen datos en el servicio de neumología sobre la clínica, radiología y alteraciones funcionales de estos pacientes. Este estudio permitirá conocer las características de los pacientes del INP y analizar la evolución respiratoria que presentan. **TIPO DE ESTUDIO** Se realizó un estudio de tipo observacional, transversal, descriptivo retrospectivo a través de la revisión de expedientes de todos los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Sistémica en el INP del 01.01.2012 al 31.12.2016 **ANÁLISIS ESTADÍSTICO** Se realizó una base de datos en Excel en donde se incluyeron a los pacientes con esclerosis sistémica, y posteriormente se buscaron las descripciones de la clínica respiratoria y hallazgos en radiología y pruebas de función respiratoria. Al finalizar la revisión de expedientes se hizo un análisis descriptivo de cada una de las variables estudiadas y se presentan en gráficos realizados en Excel. **RESULTADOS** La edad media al momento del diagnóstico fue de 8.1 años. La aparición de síntomas respiratorios no se presentó en ningún paciente antes de los 5 años de edad y en 4 de ellos se presentaron después de los 10 años de edad Los síntomas respiratorios reportados por orden de frecuencia fueron disnea en 62%, tos en 25% y sibilancias en 13%. La radiografía se encontró normal en 3 pacientes, en 2 de ellos se reportaron cambios intersticiales y en tomografía 4 pacientes presentaban cambios intersticiales. En 56% tuvieron una espirometría sugerente de restricción durante su seguimiento. La prueba de difusión de monóxido de carbono estuvo alterada en 3 pacientes quienes presentaron disminución de la difusión **DISCUSIÓN** En nuestra revisión el porcentaje de pacientes con síntomas respiratorios fue de 86%, fue raro el inicio

de los síntomas antes de los 10 años de edad como se reporta por otros autores, siendo mucho más frecuente el inicio después de los 10 años de edad (57%).

Los síntomas respiratorios reportados con mayor frecuencia fueron disnea en 62% seguido de tos en 25%.

En lo referente a los cambios radiológicos y alteraciones en pruebas de función respiratoria se ha mencionado por algunos autores que las radiografías de tórax pueden no detectar cambios hasta que el daño es extenso, en nuestra revisión 3 de 9 pacientes presentaban radiografía normal y 3 presentaban cambios intersticiales. No logramos evidenciar la falta de sensibilidad de la radiografía de tórax ya que los 3 pacientes con radiografía normal no tenían alteraciones reportadas en tomografía. 33% de los pacientes analizados presentaba algún grado de alteración en la prueba de DLCO. Se corroboró que la alteración en DLCO está asociada a sintomatología ya que los 3

pacientes con la prueba alterada tenían reportados síntomas respiratorios.

CONCLUSIONES Con los datos con los que contamos podemos concluir que a pesar de que el neumólogo no dará el tratamiento de la enfermedad de base, los síntomas respiratorios pueden ser una de las manifestaciones principales de la enfermedad y no es infrecuente que los pacientes presenten síntomas respiratorios desde la edad pediátrica (86% en nuestro grupo de estudio) y se debe realizar un estudio sistemático de los pacientes desde el primer momento en que tienen contacto con el servicio de neumología. Este estudio debe incluir además de la historia clínica y exploración física por lo menos con Radiografía y tomografía de tórax en todos los pacientes así como espirometría y DLCO.

MARCO TEÓRICO

Introducción

La esclerosis sistémica es una enfermedad rara en la edad pediátrica, que se caracteriza por diversos grados de daño en la micro y macrovasculatura, y que clínicamente se traduce en involucro de piel y otros órganos. Puede dividirse en esclerosis localizada y esclerosis sistémica, de acuerdo al número y órganos involucrados. (1) No existen datos epidemiológicos claros en la edad pediátrica sin embargo se considera que hasta 10% de todos los pacientes con esclerosis sistémica, inician manifestaciones antes de los 18 años, por lo que el médico pediatra debe apoyarse en ocasiones de la literatura que existe de pacientes adultos (2) . La fibrosis pulmonar es una de las complicaciones de la esclerosis sistémica, y está asociada a la mortalidad de éstos pacientes, clínicamente puede manifestarse con disnea, tos, estertores, y alteración en pruebas de función respiratoria, principalmente con patrón restrictivo y alteración en el prueba de difusión de monóxido de carbono y cambios radiográficos intersticiales (3), por lo que es competencia del neumólogo pediatra conocer las manifestaciones de la enfermedad, y el seguimiento que se debe indicar a éstos pacientes.

Epidemiología

Los datos epidemiológicos de la enfermedad en la población pediátrica no están totalmente reportados por tratarse de una enfermedad rara. Jacobson et al, en 1997 reportaron una incidencia de 3.2 casos por cada 100,000 habitantes al año con 64% de predominio en el género femenino. (4) Se estima que menos del 2% de los pacientes con esclerosis juvenil presentan síntomas antes de los 10 años de edad, y alrededor del 9% los presentan entre los 10 y 20 años, sin embargo una publicación realizada en 2006 en The Journal of Rheumatology, encontró en únicamente 111 pacientes (4.2%) de 2670 presentaban síntomas antes de los 16 años de edad (5).

En cuanto al pronóstico, se trata de una de las enfermedades autoinmunes con peor pronóstico, siendo actualmente una de las principales causas de mortalidad el compromiso pulmonar (fibrosis) (6)

Cuadro clínico y criterios diagnósticos

De forma general la esclerosis sistémica es considerada una enfermedad multisistémica caracterizada por engrosamiento simétrico de la piel asociado con fibrosis de órganos internos. (7)

La evolución de la enfermedad suele ser insidiosa y se menciona que pasan aproximadamente entre 1.9 a 2.8 años desde el primer síntoma hasta el momento del diagnóstico. (7)(8)

El primer síntoma de la enfermedad suele ser el fenómeno de Raynaud en 70%, pudiendo presentar infartos digitales en 10% de los casos. El siguiente síntoma en frecuencia son las alteraciones dermatológicas, con induración de la piel en 40%.

A lo largo de toda la evolución de la enfermedad los dos síntomas previamente descritos son los síntomas más frecuentemente encontrados en 84%, seguidos de las manifestaciones pulmonares (42%), gastrointestinales (30%), artritis (27%) y cardiacos (15%). Existen otras manifestaciones menos frecuentes que incluyen manifestaciones renales, y neurológicas. (7)

Existen algunas diferencias entre la esclerosis juvenil y la esclerosis sistémica del adulto, a pesar de que en el seguimiento a largo plazo éstas diferencias se hacen menos evidentes, aparentemente es menos frecuente el compromiso intersticial pulmonar, dismotilidad gastroesofágica, hipertensión arterial e involucro renal en la esclerosis juvenil (7)

Precisamente debido al gran espectro de manifestaciones y para facilitar la clasificación de la enfermedad existen los criterios de la EULAR (European League Against Rheumatism) y ACR (American College of Rheumatology) realizados en el año 2013.

Según los hallazgos se asigna un puntaje, siendo necesario tener un puntaje de 9 para realizar el diagnóstico.

Los hallazgos descritos son los siguientes:

ITEM	SUB-ITEM	PUNTUACIÓN
Engrosamiento de la piel de los dedos de ambas		9

manos que se extiende proximal a las articulaciones metacarpofalángicas		
Engrosamiento de la piel de los dedos (solo cuenta la puntuación más alta)	Dedos hinchados Esclerodactilia (distal a las articulaciones metacarpofalángicas pero proximal a las articulaciones interfalángicas proximales)	2 4
Lesiones en la punta de los dedos (solo la puntuación más alta)	Úlceras digitales Cicatrices en las yemas	2 3
Telangiectasias		2
Capilares del lecho ungueal anormales		2
Hipertensión arterial pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial	Hipertensión arterial pulmonar Enfermedad pulmonar intersticial	2 2
Fenómeno de Raynaud		3
Autoanticuerpos relacionados con esclerodermia	Anticentrómero Antitopoisomerasa I Anti- RNA polimerasa III	3

(8)

Alteraciones Respiratorias

Existen reportes de alteraciones respiratorias en pacientes con esclerosis sistémica desde 1891 en donde Finlay reportó asociación de esclerodermia con fibrosis pulmonar. (9)

La alteración en las pruebas de función respiratoria fueron reportados de forma inicial por Baldwin, Cournand y Richards en 1949, quienes encontraron reducción de los volúmenes pulmonares e hipoxemia. (9)

En la actualidad la enfermedad pulmonar intersticial es la principal causa de muerte en los pacientes con esclerosis sistémica debido a insuficiencia respiratoria o a hipertensión pulmonar. Es difícil estimar epidemiológicamente el involucro pulmonar ya que existen pacientes asintomáticos con enfermedad leve y no en todos los centros existe una estandarización sobre el uso de pruebas de función respiratoria, sin embargo existen reportes que asocian el 35% de mortalidad en éstos pacientes al involucro intersticial pulmonar. (10)

Se han identificado factores de riesgo para el involucro pulmonar, entre los cuales se incluyen:

- Enfermedad en piel limitada o diseminada: Existe mayor compromiso (53 vs 35%) cuando hay alteraciones en piel de tronco, hombros, pelvis, cara.
- Genética

- Anticuerpos: El anticuerpo Anti-topoisomerasa I. (Anti-scleroderma-70) se encuentra en 20% de los pacientes con esclerosis sistémica, sin embargo cuando esta presenta hay fibrosis pulmonar hasta en 85% de los pacientes (10)

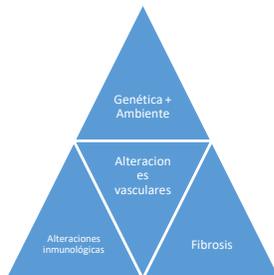
En la historia clínica los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial se encuentra disnea de inicio insidioso, que aumenta al realizar actividad física así como tos no productiva. A la exploración física suele haber estertores. Debido a que la evolución final es la fibrosis pulmonar, la detección oportuna es vital para el pronóstico de éstos pacientes.

Al momento de realizar pruebas de función respiratoria, lo más común es un patrón restrictivo, con disminución de FVC y FEV1, relación FEV1/FVC normal. Se considera que la prueba de función pulmonar más importante es la prueba de difusión de monóxido de carbono, la cual puede estar disminuida y nos permite evaluar el estado del intersticio pulmonar así como de la integridad capilar y correlaciona de forma adecuada con la extensión del daño encontrado por tomografía. Adicionalmente éstas pruebas pueden evaluar el pronóstico del paciente, presentando una elevada mortalidad aquellos pacientes con prueba de difusión de monóxido de carbono por debajo de 40%, así como la restricción severa con FVC <60% (11) (12)

En cuanto a las pruebas de imagen se considera que la tomografía pulmonar de alta resolución posee la mejor sensibilidad para diagnóstico de enfermedad intersticial asociada a esclerosis sistémica, incluso por encima de las pruebas de función pulmonar debido al amplio rango dentro de los cuales los resultados pueden ser considerados normales en éstas últimas. (12)

Fisiopatología

La causa de la esclerosis sistémica no es completamente conocida, existen factores ambientales y genéticos ya mencionados que pueden predisponer a padecerla. De forma general se trata de una enfermedad con alteraciones vasculares e inmunológicas que causa como daño final la fibrosis de órganos afectados.



El primer signo de esclerosis sistémica es usualmente el fenómeno de Raynaud lo que nos ubica en el principal sistema que se sugiera como órgano blanco el cuál es la vasculatura, con presencia de disregulación de angiogénesis y vasculogénesis.

No se ha logrado identificar el factor inicial asociado a la activación persistente del endotelio, se sugieren factores ambientales como infecciones, mimetismo molecular por CMV, o por presencia directa de anticuerpos contra en endotelio

capilar. Este daño endotelial inicial se asociaría a exposición de moléculas de adhesión celular, infiltrados leucocitarios, presencia de factores proangiogénicos y a angiostáticos (Angiostatina, endostatina, VEGF, selectinas P y E,) así como activación de plaquetas y presencia de más factores vasoconstrictores que vasodilatadores. Finalmente hay reclutamiento de fibroblastos con depósito de colágeno en matriz extracelular y fibrosis. (13) (14)

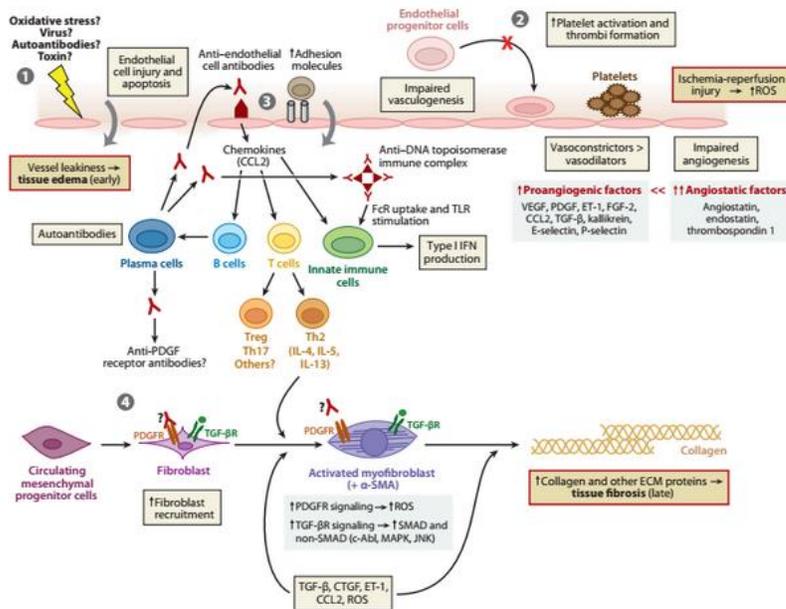


Figura 1. Propuesta de mecanismos patogénicos involucrados en la esclerosis sistémica. Katsumoto T., Whitfield M., Kari M. The pathogenesis of systemic sclerosis. Annu Rev Pathol Mech Dis. Vol 6:509-537. 2011

Tratamiento

A pesar de que la fisiopatología de la enfermedad no es completamente entendida, el médico debe considerar 3 factores en el tratamiento del paciente que incluyen: autoinmunidad, vasculopatía y fibrosis. (15)

El tratamiento inicial incluye agentes inmunosupresores como son metotrexate, micofenolato o ciclosporina. Adicionalmente se utilizan algunos medicamentos para síntomas específicos dentro de los que se utilizan:

-Fenómeno de Raynaud: Se recomienda a los pacientes evitar el frío, y pueden utilizarse vasodilatadores como bloqueadores de canales de calcio, ARAII, inhibidores de fosfodiesterasa 5. Cuando aparecen úlceras digitales, debe optimizarse la analgesia así como antibióticos.

-Manifestaciones dermatológicas: No se dispone de un fármaco que modifique las manifestaciones de la piel y la terapia se asocia a las hallazgos de alteraciones en otros órganos. Diferentes guías recomiendan el uso de metotrexate o micofenolato.

-Musculoesqueléticas: Se trata de una de las principales causas de discapacidad, puede iniciarse tratamiento con anti-inflamatorios no esteroides, esteroides. El metotrexate es el fármaco de primera línea para modificar la evolución de éstas manifestaciones.

-Fibrosis pulmonar: El tratamiento de la fibrosis pulmonar incluye a los inmunosupresores previamente mencionados, la dosis deberá determinarse en

base a extensión y severidad de la enfermedad. Existen centros que usan micofenolato, mientras que otros utilizan ciclosporina vía oral diario o intravenosa de forma mensual.

-Hipertensión pulmonar: Se recomienda que la evaluación incluya cateterización cardiaca. Para el manejo de la enfermedad leve a moderada se ha descrito uso de antagonistas de receptores de endotelina, e inhibidores de fosfodiesterasa 5. En enfermedad severa puede utilizarse la infusión continua de análogos de prostaciclina. (15) (16)

Planteamiento del problema

La esclerosis sistémica es una enfermedad multisistémica, en la cual uno de los órganos afectados es el sistema respiratorio presentando alteraciones clínicas, radiográficas, y funcionales. Sin embargo, se trata de una enfermedad rara en la edad pediátrica y a pesar de que el Instituto Nacional de Pediatría es un centro de referencia, no se cuenta con reportes que describan los hallazgos que presentan este grupo de pacientes. Por lo anterior se realizará este proyecto de investigación con la finalidad de describir las características clínicas y funcionales de los pacientes a los que damos seguimiento en el servicio.

Justificación

No existen datos en el servicio sobre la clínica, radiología y alteraciones funcionales de estos pacientes. Este estudio permitirá conocer las características de los pacientes del INP y analizar la evolución respiratoria que presentan.

Objetivos

Describir el cuadro clínico y los hallazgos en pruebas de función respiratoria de los pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica

Material y Métodos

Se realizó un estudio de tipo observacional, transversal, descriptivo retrospectivo. Éste se realizó a través de la revisión de expedientes de todos los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Sistémica en el INP del 01.01.2012 al 31.12.2016

Población a Estudiar

Criterios de inclusión

1. Menores de 18 años
2. Cualquier sexo
3. Con diagnóstico de esclerosis sistémica

Criterios de Exclusión

- 1) Mayores de 18 años
- 2) Pacientes sin diagnóstico definitivo de esclerosis sistémica

Variables

Variable	Tipo	Instrumento de medición
Edad	Cuantitativa , Continua	Años, Meses, Días
Sexo	Cualitativa, Nominal, dicotómica	1)Masculino 2)Femenino
Disnea	Cualitativa, Nominal	1)Si 2)No
Tos	Cualitativa, Nominal	1)Si 2) No
Cianosis	Cualitativa, Nominal	1)Si 2) No
Estertores	Cualitativa, Nominal	1)Si 2) No
Radiografía de tórax	Cualitativa, Nominal	1) Normal 2) Intersticial 2.1 Reticular 2.2.Nodular 2.3 Reticulonodular 2.4 Vidrio despulido 2.5 Panal de Abeja 3) Otros
Tomografía de tórax	Cualitativa Nominal	1) Normal 2) Intersticial 2.1 Reticular 2.2.Nodular 2.3 Reticulonodular 2.4 Vidrio despulido 2.5 Panal de Abeja 3) Otros
Espirometría	Cualitativa Nominal	1) Normal 2) Obstrucción 3) Restricción
DLCO	Cualitativa ordinal	1) Normal

		2) Disminución leve 2) Disminución moderada 3) Disminución severa
Pletismografía	Cualitativa Nominal	1) Normal 2) Datos de atrapamiento aéreo 3) Restricción pulmonar

Población Objetivo: Expedientes de pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica del 01.01.2012 al 31.12.2016

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizó una base de datos en Excel en donde se incluyeron a los pacientes con esclerosis sistémica, y posteriormente se buscaron las descripciones de la clínica respiratoria y hallazgos en radiología y pruebas de función respiratoria. Al finalizar la revisión de expedientes se hizo un análisis descriptivo de cada una de las variables estudiadas y se presentan en gráficos realizados en Excel.

RESULTADOS

Se solicitó en archivo clínico del INP todos los expedientes con diagnóstico de esclerosis sistémica de enero del 2012 a diciembre del 2016. Se encontraron 50 expedientes registrados con el diagnóstico por CIE-10. De los 50 expedientes se descartaron 41 por no corresponder con el diagnóstico.

El rango de edad al momento de diagnóstico fue de 2 a 10 años, con una media de 8.1 años. En cuanto al género fue predominante el género femenino, representando un 62% de los casos. (Figura 1)

Los síntomas iniciales reportados por los pacientes fueron: Cutáneos en 40% y Raynaud en 40%, seguidos de síntomas gastrointestinales en 13% y disnea en 7%. (Figura 2).

La aparición de síntomas respiratorios no se presentó en ningún paciente antes de los 5 años de edad, en 2 pacientes aparecieron antes de los 10 años de edad, en 4 de ellos después de los 10 años de edad y 2 pacientes no presentaron síntomas respiratorios hasta el momento de la revisión. (Figura 3). Los síntomas respiratorios reportados por orden de frecuencia fueron disnea en 62%, tos en 25% y sibilancias en 13% (Figura 4).

En el aspecto radiológico, se analizaron los cambios reportados en radiografía y tomografía de tórax. La radiografía se encontró normal en 3 pacientes, en 2 de ellos se reportaron cambios intersticiales (1 reticular y 1 reticulonodular), y 3 de ellos no tenían reportados cambios en radiografía de tórax en el expediente. En tomografía 4 pacientes presentaban cambios intersticiales reportados como patrones reticular, engrosamiento reticular y patrón reticular difuso, 4 pacientes no tenían reportados los cambios tomográficos y 1 paciente tenía tomografía normal.

No hubo ningún paciente con radiografía simple reportada normal y con cambios tomográficos.

Finalmente, en las pruebas de función respiratoria se describen los cambios en espirometría, pletismografía, y prueba de difusión de monóxido de carbono, con los siguientes resultados.

En espirometría 5 de los 9 pacientes (56%) tuvieron una espirometría sugerente de restricción durante su seguimiento, siendo la alteración más frecuente. (Figura 5)

Únicamente 5 pacientes contaban con pletismografía, 3 pacientes con espirometría sugerente de restricción presentaron datos de atrapamiento aéreo en pletismografía y únicamente en uno de ellos se confirmó la presencia de restricción pulmonar la cuál fue moderada a los 14 años y grave a los 15 años. (Figura 6)

La prueba de difusión de monóxido de carbono no estaba disponible en 5 pacientes, en 1 de ellos por no contar con FVC mínima para realizar la prueba, 3 pacientes presentaron disminución de la difusión la cuál fue leve en 2 pacientes y grave en 1 de ellos. (Figura 7)

DISCUSIÓN

En nuestra búsqueda éste es la primer revisión del daño pulmonar en pacientes con esclerosis sistémica en el Instituto Nacional de Pediatría. La revisión tiene resultados similares a lo reportado por otros autores en la literatura, ya que se conoce que el involucro pulmonar es una característica de la esclerosis sistémica, siendo actualmente la principal causa de muerte en éstos pacientes. A pesar de que se considera una enfermedad rara en la infancia, presentando menos del 10% de los casos de la enfermedad en este grupo de edad se ha considerado que el pulmón es afectado en 60-100% durante la evolución de la enfermedad. (17)(18). En nuestra revisión el porcentaje de pacientes con síntomas respiratorios fue de 86%, fue raro el inicio de los síntomas antes de los 10 años de edad como se reporta por otros autores, siendo mucho más frecuente el inicio después de los 10 años de edad (57%) (5).

Los síntomas respiratorios reportados con mayor frecuencia en éstos pacientes es la disnea con actividad física y posteriormente en reposo, seguido de tos seca, dolor torácico y fatiga. (19) En nuestro grupo de pacientes los síntomas reportados coinciden con lo previamente mencionado encontrando disnea en 62% seguido de tos en 25%.

En lo referente a los cambios radiológicos y alteraciones en pruebas de función respiratoria se ha mencionado por algunos autores que las radiografías de tórax pueden no detectar cambios hasta que el daño es extenso, detectando alteraciones solo en 59-65% de los pacientes con prevalencia de alteraciones en reportes de patología de hasta 95% y un estudio realizado exclusivamente en 12 pacientes pediátricos publicado en American Journal of Rheumatology detectó cambios en TAC de tórax en 90% de los pacientes, lo que sugiere que existen cambios desde la edad pediátrica y que la tomografía es el mejor estudio para

detección de los mismos. En nuestra revisión 3 de 9 pacientes presentaban radiografía normal y 3 presentaban cambios intersticiales. No logramos evidenciar la falta de sensibilidad de la radiografía de tórax ya que los 3 pacientes con radiografía normal no tenían alteraciones reportadas en tomografía. (20)

Se conoce que la prueba de difusión de monóxido de carbono tiene utilidad para la detección temprana del involucro pulmonar en los pacientes con esclerosis sistémica, además de tener buena correlación con la severidad de la enfermedad y pronóstico del paciente. Otras alteraciones que se describen de forma clásica es la presencia de patrones restrictivos asociados a fibrosis pulmonar (19). En nuestro grupo de pacientes únicamente 5 pacientes tenían DLCO (uno no pudo realizarno por FVC por debajo del límite necesario) y el 33% presentaba algún grado de alteración en la prueba. Se corroboró que la alteración en DLCO está asociada a sintomatología ya que los 3 pacientes con la prueba alterada tenían reportados síntomas respiratorios.

CONCLUSIONES

El número de pacientes con el que contamos en ésta revisión de 5 años es pequeño, sin embargo se debe considerar que la enfermedad es rara en la edad pediátrica y sería de utilidad dar un seguimiento prospectivo a los nuevos casos con esclerosis sistémica para lograr recabar más datos sobre la enfermedad. Con los datos con lo que contamos podemos concluir que a pesar de que el neumólogo no dará el tratamiento de la enfermedad de base, los síntomas respiratorios puede ser una de las manifestaciones principales de la enfermedad y no es infrecuente que los pacientes presenten síntomas respiratorios desde la edad pediátrica (86% en nuestro grupo de estudio) y se debe realizar un estudio sistemático de los pacientes desde el primer momento en que tienen contacto con el servicio de neumología. Éste estudio debe incluir además de la historia clínica y exploración física por lo menos con Radiografía y tomografía de tórax en todos los pacientes así como espirometría y DLCO.

ANEXOS

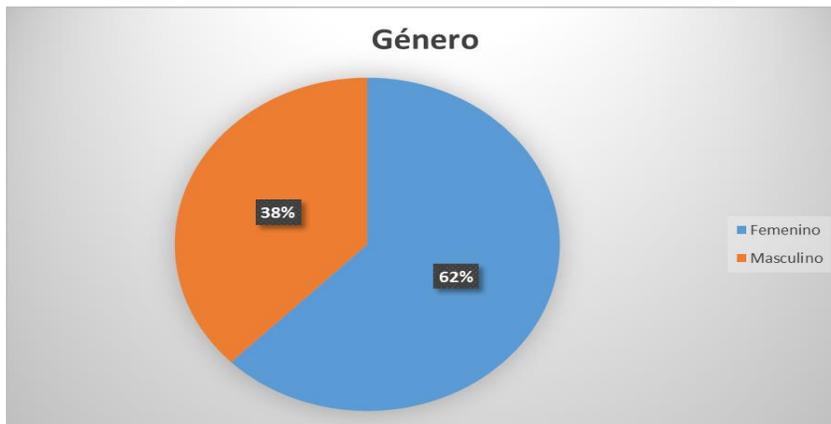


Figura 1. Género en el que predomina el diagnóstico de esclerosis sistémica

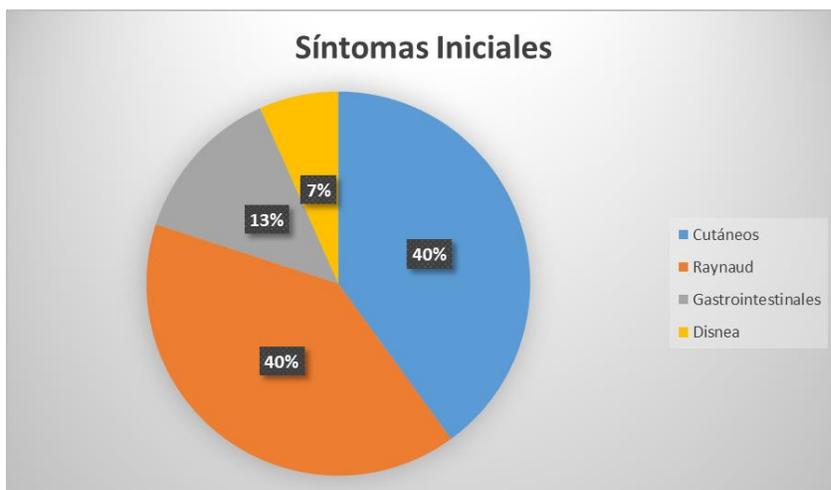


Figura 2. Síntomas iniciales

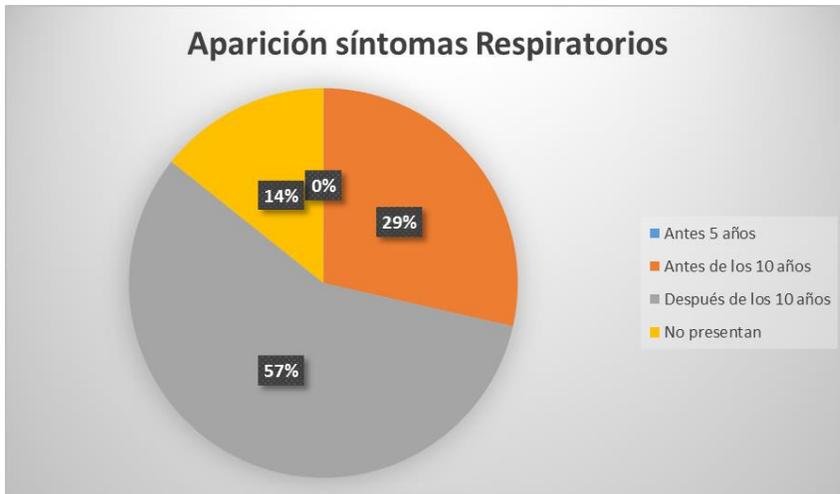


Figura 3. Aparición síntomas respiratorios

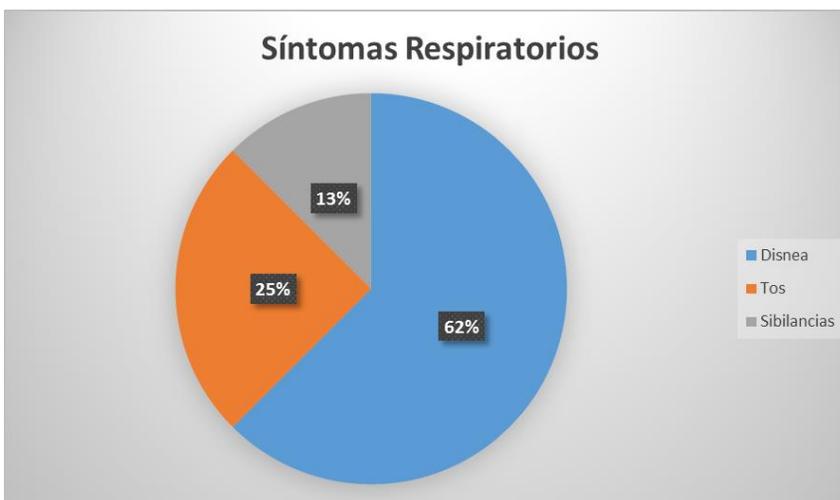


Figura 4. Frecuencia síntomas respiratorios

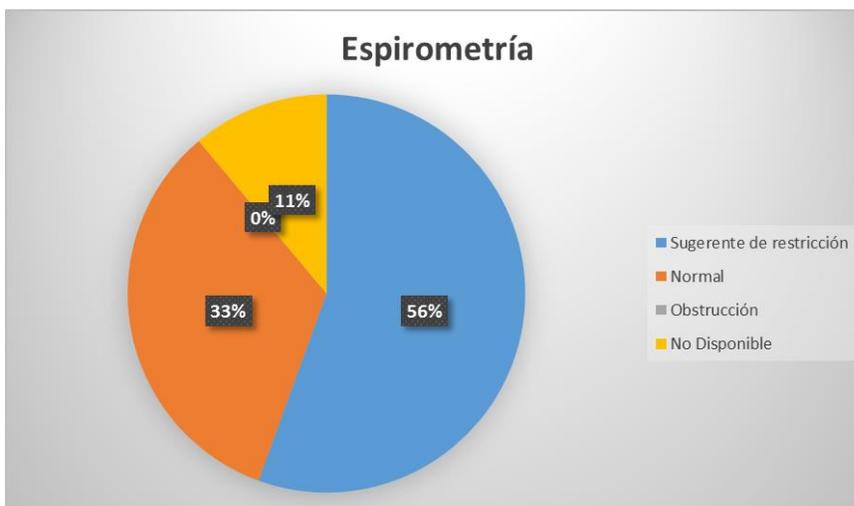


Figura 5. Cambios espirométricos

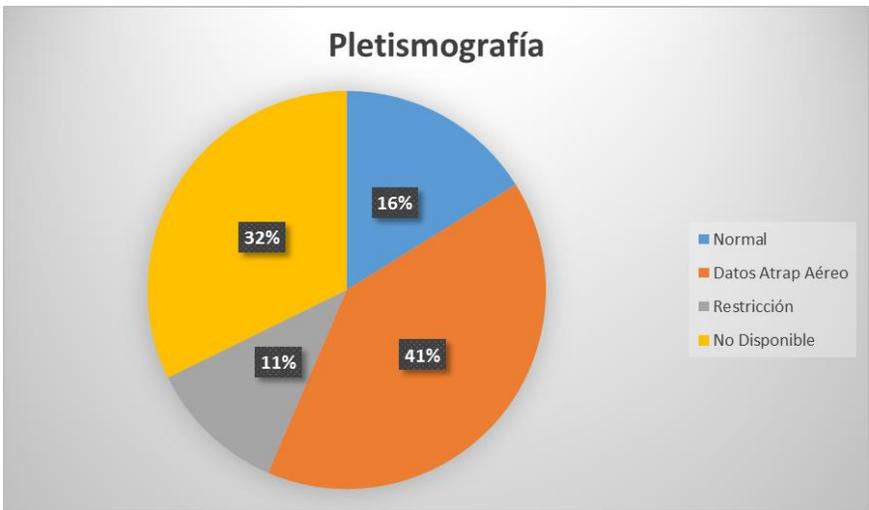


Figura 6. Pletismografía

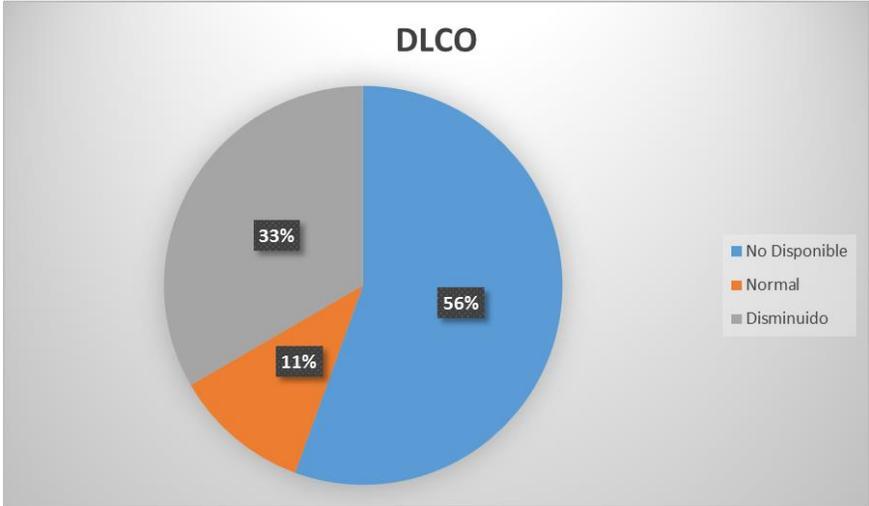


Figura7.DLCO

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Foeldvari, I. Update on Juvenile Systemic Sclerosis Curr Rheumatol Rep 17:18, 2015
- 2) Foledvary I. Systemic Sclerosis in Childhood. Rheumathology. Vol 45 48-49. 2006
- 3) Herzog E. , Mathur A. , Tager A., et al. Interstitial Lung Disease associated with systemic Sclerosis and Idiopathi Pulmonary Fibrosis.
- 4) Cooper G., Stroehla, B. The epidemiology of autoimmune diseases. Autoimmunity Reviews. Vol 2 119-125. 2003
- 5) Herrick A., Ennis H., Bhushan M., et al. Incidence of childhood linear scleroderma and systemic sclerosis in the Uk and Ireland. Arthritis care & research. Vol 62. 213-218. 2010
- 6) Rubio-Rivas, M. MD. Royo, C. MD. Pilar C.MD. Mortality and survival in systemic sclerosis: Systematic review and meta-analysis. Seminars in Arthritis and Rheumatism. Vol 44 209-219.2014
- 7) Zulian F. MD, Rheum Dis Clin N Am. Vol. 24 239-255. 2008
- 8) Denton C. , Khanna Dinesh. Systemic Sclerosis. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/>.2017
- 9) Caterral, M., Rowell, R. Respiratory function in progressive systemic sclerosis. Thorax. Vol. 18:10-15.1963
- 10)Wells A. Interstitial Lung disease in systemic sclerosis. Presse Me. Vol 43: 2329-e343.2014
- 11) Capelli S., Bellando S., Camiciottoli G. et al. Interstitial lung disease in systemic sclerosis: where do we stand?. Eu Resp Rev. Vol. 24: 411-419. 2015
- 12) Nadkar M. , Desai N. Lung involvement in systemic sclerosis. Medicine Update. 298-303.2011
- 13)Katsumoto T., Whitfield M., Kari M. The pathogenesis of systemic sclerosis. Annu Rev Pathol Mech Dis. Vol 6:509-537. 2011
- 14) Pattanaik D., Brown M., Postlethwaite B. et al. Pathogenesis of systemic sclerosis. Frontiers in Immunology. Vol 6: 1-40. 2015
- 15) Shah A. MD., Wigley F. My approach to the treatment of scleroderma. Mayo Clin Proc. Vol 88(4): 377-393.2013
- 16) Denton C. , Hughes M. , Gak N. et all. BSR and BHR guidelines for the treatment of systemic sclerosis. Rheumathology Vol. 55 1906-1910. 2016
- 17) De A. Progressive Systemic sclerosis in a Child. Indian J Dermatol. 58(5):406. 2013
- 18) Steen V., Ownes G. , Rondan F. et al. Pulmonary involment in systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis and Rheumatism. Vol. 28. 759-767. 1985
- 19) Wells A., Valentini G. Pulmonary Complications: one of the most challenging complications of systemic sclerosis. Rheymatology. 48:iii40-iii44. 2009
- 20)Systemic Sclerosis: Using High Resolution CT to detect Lung Disease in Children. American Journal Rheumathology.170: 691-697. 1998

