



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES “DR. ANTONIO FRAGA MOURET”
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA



T E S I S

**“FRECUENCIA DE LOS TRASTORNOS DE LA MOTILIDAD ESOFÁGICA Y SU
ASOCIACIÓN CON AFECCIÓN A OTROS ÓRGANOS A CAUSA DE LA
SEVERIDAD DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA EN PACIENTES DE CENTRO
MÉDICO NACIONAL LA RAZA”**

QUE PRESENTA:

DRA. IZCHEL DONAJÍ ARANDA SÁNCHEZ

PARA OBTENER EL GRADO DE:

ESPECIALISTA EN GASTROENTEROLOGÍA

ASESORES DE TESIS:

DR . FAUSTO DANIEL GARCÍA GARCÍA

DR. MAURICIO CASTILLO BARRADAS

Ciudad Universitaria, Cd.Mx., 2021



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.

HOJA DE AUTORIZACIÓN DE TESIS

Dr. Mauricio Castillo Barradas
Titular del Curso Universitario de Gastroenterología
UMAE Hospital de Especialidades “Dr. Antonio Fraga Mouret”
Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

Dr. Fausto Daniel García García
Asesor de Tesis
Médico Adscrito al Servicio de Fisiología Gastrointestinal
UMAE Hospital de Especialidades “Dr. Antonio Fraga Mouret”
Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

Dra. Izchel Donají Aranda Sánchez
Residente de Tercer Año de Gastroenterología
UMAE, Hospital de Especialidades “Dr. Antonio Fraga Mouret”
Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

No de registro: R-2020-3501-188

Índice

1. RESUMEN	4
2. INTRODUCCIÓN	6
3. MATERIAL Y MÉTODOS	11
4. RESULTADOS	13
7. BIBLIOGRAFÍA.....	32
8. ANEXOS	35

1. RESUMEN

Título: Frecuencia de los trastornos de la motilidad esofágica y su asociación con afección a otros órganos a causa de la severidad de la esclerosis sistémica en pacientes de Centro Médico Nacional La Raza.

Objetivo: Identificar la frecuencia de los trastornos de motilidad esofágica y su asociación con daño a otros órganos a causa de la severidad de la esclerosis sistémica.

Material y métodos: Estudio transversal analítico en pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica con reporte de manometría esofágica de alta resolución que cumplieran con los criterios diagnósticos de esclerosis sistémica del Colegio Americano de Reumatología.

Resultados: Se estudiaron 31 pacientes, 93.5% fueron mujeres y 6.5% hombres. Los trastornos de motilidad esofágica más frecuentes fueron ausencia de contractilidad en 77.4% y motilidad normal 16.1%. El daño a órgano más frecuente fue a nivel pulmonar 51.6%, seguido de enfermedad renal 25.8% e insuficiencia cardiaca leve 9.7%. Los síntomas gastrointestinales más frecuentes fueron disfagia RM 0.93 (IC95% 0.05 - 16.39) p 0.74, pirosis RM 0.68 (IC95% 0.15 - 2.98) p 0.61, regurgitación RM 0.87 (IC95% 0.21 - 3.58) p 0.85.

Conclusión: La frecuencia de trastornos de motilidad esofágica según la clasificación de Chicago 3.0 fue de 83.87%. El trastorno mas frecuente fue ausencia de contractilidad, que coincide con la literatura. La enfermedad pulmonar intersticial fue la afección orgánica asociada a esclerosis sistémica más frecuente.

La frecuencia de los trastornos de la motilidad esofágica fueron similares para cada afección orgánica estudiada, no encontrándose diferencias estadísticamente significativas.

Palabras clave: motilidad esofágica, esclerosis sistémica.

ABSTRACT

Title: Frequency of esophageal motility disorders and its association with affection to other organs due to the severity of systemic sclerosis in patients of Centro Médico Nacional La Raza

Objective: To identify the frequency of esophageal motility disorders and its association with damage to other organs due to the severity of systemic sclerosis.

Material and methods: Analytical cross-sectional study in patients with a diagnosis of systemic sclerosis with a high-resolution esophageal manometry report that met the diagnostic criteria for systemic sclerosis of the American College of Rheumatology.

Results: 31 patients were studied, 93.5% were women and 6.5% men. The most frequent esophageal motility disorders were absence of contractility in 77.4% and normal motility in 16.1%. The most frequent organ damage was at the pulmonary level 51.6%, followed by kidney disease in 25.8% and mild heart failure in 9.7%. The most frequent gastrointestinal symptoms were dysphagia RM 0.93 (95% CI 0.05 - 16.39) p 0.74, heartburn RM 0.68 (95% CI 0.15 - 2.98) p 0.61, regurgitation RM 0.87 (95% CI 0.21 - 3.58) p 0.85.

Conclusion: The frequency of esophageal motility disorders according to the Chicago 3.0 classification was 83.87%. The most frequent disorder was the absence of contractility, which is consistent with the literature. Interstitial lung disease was the most common organic disease associated with systemic sclerosis.

The frequency of esophageal motility disorders were similar for each of the organic conditions studied, not finding statistically significant differences.

Key words: esophageal motility, systemic sclerosis.

2. INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune, que se caracteriza por la presencia de fibrosis en múltiples órganos incluyendo la piel, músculo, pulmones, riñones, corazón, esófago, estómago, intestino delgado y colon. Al igual que en otras enfermedades reumatológica, afecta con mayor frecuencia a mujeres, en una relación 3:1 o hasta 8:1 en grupos de mayor edad ^{1,2}. Su presentación es más frecuente entre los 20 y 50 años, sin embargo, diferentes estudios extienden este rango hasta los 65 años ². Es un padecimiento raro en niños y hombres menores de 30 años ³. Su prevalencia es variable, reportándose en EU 276 casos por millón y una incidencia de 20 casos nuevos por millón cada año; mientras que, en otros países como Japón, su prevalencia es de 7 casos por cada millón de habitantes y en Islandia 3.8 casos por millón de habitantes. No existe información precisa sobre su incidencia o prevalencia en nuestro país. Las mujeres y las personas de raza negra tienen mayor prevalencia que los hombres y los pacientes de raza blanca ^{3,4,5}. La fisiopatología no se encuentra aún bien establecida, sin embargo se sabe que tiene 3 componentes principales: vasculopatía, producción de auto anticuerpos y disfunción de fibroblastos que resulta en depósitos excesivo de fibras de colágeno con engrosamiento y fibrosis de la piel y órganos internos ^{1,4,6}. En el tracto gastrointestinal el daño vascular condiciona isquemia, hipoxia y activación de fibroblastos, los cuales se convierten en miofibroblastos, que producen colágena tipo I y tipo III, que se depositan condicionando fibrosis severa y expresión de factores profibróticos. Estos cambios alteran la propagación de la señal neuronal provocando disfunción autonómica y trastornos de la motilidad ⁴. Esto junto con la presencia de anticuerpos que inhiben la neurotransmisión muscarínica pueden favorecer el desarrollo de neuropatía. Dentro de la fisiopatología, también juega un papel importante la alteración de la inmunidad celular y humoral con la producción de citosinas inflamatorias, que tiene un efecto directo sobre la función esofágica ⁷. Los síntomas gastrointestinales son muy frecuentes, presentándose hasta en el 90% de los pacientes, con diferentes grados de compromiso, siendo severos en el 8% de los casos; el esófago es el órgano más afectado del aparato digestivo,

seguido del ano-recto y el intestino delgado. Alrededor del 10 % de los casos de esclerosis sistémica presentan síntomas gastrointestinales como la primera manifestación ⁴. En los diversos estudios que se han realizado, las manifestaciones clínicas más frecuentes, con algunas variaciones en sus porcentajes de aparición, son disfagia (80%), pirosis y regurgitación (78%), odinofagia (66%), tos crónica, disfonía, náusea y vómito ^{4,8,9}. La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) también es frecuente, con las complicaciones inherentes a ella como la esofagitis, estenosis, infecciones (*Cándida*, herpes simple y citomegalovirus) y esófago de Barrett, asociándose este último a mayor riesgo de adenocarcinoma ⁸. Es frecuente encontrar pacientes asintomáticos con trastornos de la motilidad, relacionándose la presencia de éstos con el tiempo de evolución de la enfermedad ⁹. Los pacientes con compromiso gastrointestinal presentan una disminución significativa de la supervivencia de 15% a 9 años ⁴.

Ya que el esófago es el órgano más afectado, es frecuente que se presenten trastornos de la motilidad esofágica (TME) que se manifiestan en forma de disfagia o dolor torácico. Los TME pueden ser primarios o secundarios, estos últimos en el contexto de enfermedades sistémicas como esclerodermia, diabetes mellitus, consumo de alcohol, trastornos psiquiátricos y presbiesófago ¹⁰.

Debido a la alta prevalencia de síntomas gastrointestinales en estos pacientes, se han conducido distintos estudios para relacionar las características clínicas, endoscópicas y manométricas entre diferentes grados y tipos de la enfermedad ⁸. En este Hospital se cuenta con un estudio en el cual se encontró que los trastornos de la motilidad esofágica, por manometría convencional, asociados a esclerosis sistémica son: esfínter esofágico inferior hipotenso 95%, aperistalsis 41%, hipomotilidad leve 30% e intensa en el 27%, que coincide con lo reportado en la literatura y en otros estudios realizados en nuestro país. Se puede encontrar motilidad normal en 19-26%. La ausencia de contractilidad junto con hipotensión de la unión esófago gástrica, es lo que se conoce como esófago de esclerodermia; esta condición no es tan frecuente, presentándose en el 33% de los casos. También se

ha descrito en otras enfermedades de tejido conectivo y enfermedades sistémicas 4,11.

La manometría esofágica convencional era considerada el estándar de oro para evidenciar la hipomotilidad esofágica y la hipotensión del esfínter esofágico inferior. Actualmente la manometría esofágica de alta resolución (HREM, *High-Resolution esophageal manometry*) ha reemplazado a la manometría convencional, permitiéndonos diagnosticar trastornos de la motilidad de manera más fidedigna. Los trastornos de la motilidad más frecuentemente reportados por manometría de alta resolución son: ausencia de contractilidad (56-60%) y motilidad esofágica inefectiva (10-18%). La presencia de catéteres con un mayor número de sensores, a una menor distancia que en los convencionales, evalúa con mayor precisión la peristalsis a lo largo de todo el esófago y la función de los esfínteres. La introducción de la manometría de alta resolución obligó a la creación de nuevos sistemas de clasificación de los trastornos de la motilidad, estableciéndose la Clasificación de Chicago ¹¹.

En el 2013 el Colegio Americano de Reumatología junto con la Liga Europea contra el Reumatismo (ACR/EULAR *American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism Collaborative Initiative*) publicaron la actualización de criterios para clasificar la esclerosis sistémica con el objetivo de identificar un mayor espectro de pacientes con la enfermedad, incluyendo pacientes tanto en estadios precoces como tardíos, que sean fáciles de usar en la práctica clínica y que incluyan manifestaciones fibróticas, inmunológicas y vasculares ¹. Estos nuevos criterios han demostrado tener mayor sensibilidad y especificidad para diagnosticar pacientes con esclerosis sistémica (S 91%, E 92%) en comparación con los criterios previamente utilizados del 2001 de LeRoy/Medsger (S 75%, E 78%) ^{1,12}. Estos últimos criterios definen dos subtipos de la enfermedad, limitada y difusa, con características clínicas y pronósticos diferentes; no obstante, en la práctica es difícil hacer la distinción entre ambas.

Se realizó un estudio observacional, transversal, en Brasil en el cual el objetivo fue relacionar el perfil de cambios de la electromanometría esofágica, el perfil de afectación cutánea, la neumopatía intersticial y los síntomas esofágicos. El 91.9% de los pacientes presentaba alguna alteración manométrica, 37.8% tenían afección del cuerpo esofágico, 37.8% presentaban neumopatía intersticial, el 24.3% presento esclerosis sistémica de forma difusa, no se encontró asociación entre los cambios manométricos y las manifestaciones cutáneas, pulmonares y gastrointestinales, sin embargo existen limitaciones en el estudio como el tamaño de muestra el cual fue pequeño, el equipo que se utilizó para el estudio fue un equipo convencional y la falta de capacitación por parte del equipo medico que colaboró en el estudio¹³.

Se realizó otro estudio en donde se analizaron 109 pacientes con esclerosis sistémica a los cuales se les realizo manometría de alta resolución, la motilidad esofágica se diagnosticó con la clasificación de Chicago, la gravedad de las enfermedades pulmonares intersticiales se evaluó con la puntuación según la tomografía computarizada de alta resolución de tórax. Los resultados reportaron que 44 pacientes tenían motilidad esofágica normal, 8 presentaron obstrucción del flujo de salida de la unión esófago - gástrica, 27 motilidad esofágica ineficaz y 29 ausencia de contractilidad. La puntuación de la tomografía en pacientes con ausencia de contractilidad fue mas alta que en aquellos con motilidad esofágica normal ($p= 0.05$), en el análisis multivariado se mostró que el grosor de la piel fue un predictor significativo de la ausencia de la contractilidad¹⁴.

En el año 2018, Salaffi y colaboradores realizaron un estudio en Italia en donde el objetivo fue explorar la asociación de la dilatación esofágica en la esclerosis sistémica de acuerdo con la tomografía computarizada de alta resolución de tórax, se incluyeron 126 pacientes en donde el diámetro esofágico mas ancho tuvo una media de 13.5 con desviación estándar de 4.2. Los pacientes con esclerosis sistémica y con enfermedad pulmonar intersticial presentaban diámetros esofágicos mas anchos que los que no tenían enfermedad pulmonar ($p < 0.0001$). Se observó una alta correlación entre el diámetro esofágico mas ancho y el cuestionario de

enfermedad por reflujo gastroesofágico ($r= 0.88$, $p<0.001$). Dentro de este estudio existieron algunas limitaciones como no poder buscar algunos otros factores de riesgo para la progresión de la esclerosis sistémica, las técnicas endoscópicas no se realizaron con la finalidad de este estudio y la manera de medir las variables no fue la adecuada¹⁵.

Considerando lo anterior, los estudios que se han realizado en diferentes países aún cuentan con debilidades en su metodología debido a que la manera en la que se realizan podría mejorarse ya que en la mayoría únicamente se consideran las afecciones pulmonares sin embargo es importante considerar algunos otros órganos afectados y así poder obtener información confiable para poder otorgar a los pacientes una mejor calidad en la atención y poder recibir un tratamiento oportuno para poder evitar las complicaciones que se generan por dicha patología. El Hospital de Especialidades de Centro Médico Nacional La Raza es una unidad de tercer nivel en donde se atiende una cantidad importante de pacientes con esclerosis sistémica y se cuenta con los insumos necesarios para realizar manometrías de alta resolución, así como también es importante estudiar la relación entre los trastornos de la motilidad esofágica y los grados de severidad de la esclerosis sistémica con otros órganos ya que pudieran influir en el pronóstico e incluso en el inicio o elección de tratamientos especializados.

3. MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio: Transversal analítico

Población de estudio: Pacientes mayores de 18 años derechohabientes de Centro Médico Nacional La Raza.

Bases del estudio:

Tiempo: 01 marzo 2020 al 01 de enero 2021

Lugar: Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza.

Persona: Pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica mayores de 18 años.

Criterios de selección.

Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica realizado por un profesional de la salud.
- Pacientes que cuenten con reporte de manometría esofágica de alta resolución realizada en el departamento de Fisiología Gastrointestinal del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza.
- Pacientes que cumplan con los criterios diagnósticos de esclerosis sistémica del Colegio Americano de Reumatología. (Anexo 1)

Criterios de exclusión:

- Pacientes pediátricos.
- Pacientes con manometría de alta resolución con estudio no concluyente.
- Pacientes que no permitan el uso de sus datos para realizar el estudio.
- Pacientes con antecedentes de cirugía gastrointestinal.

Criterios de eliminación

- Pacientes que presenten datos insuficientes para el análisis.

El análisis univariado se obtuvo mediante frecuencias simples y proporciones de las variables cualitativas y para las variables cuantitativas media con desviación estandar según la distribución de estas para las cuales se realizó la prueba de normalidad de Kolmogorov-Smirnov y Shapiro - Wilk.

Para el análisis bivariado se realizó la prueba chi cuadrada para variables cualitativas, así como la medida de asociación la cual se obtendrá razón de momios con intervalo de confianza al 95% con un valor de $p < 0.05$ considerado como estadísticamente significativo, en las variables ordinales se obtuvo la significancia estadística mediante la p de tendencia.

Se realizó búsqueda de expedientes de pacientes mayores de 18 años con estudio de manometría esofágica de alta resolución realizada en el departamento de Fisiología Gastrointestinal del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional la Raza y que cumplieran con criterios diagnósticos de esclerosis sistémica del Colegio Americano de Reumatología. Se incluyó información de datos demográficos, antecedentes de otras comorbilidades, tiempo de diagnóstico de la esclerosis sistémica, reporte de estudios de endoscopia y reporte de manometría. Se utilizaron los criterios modificados de Rodnan para clasificar la severidad de la enfermedad por el grado de afección dermatológica, los criterios de la OMS para afección pulmonar, NYHA para insuficiencia cardíaca, la tasa de filtración glomerular para la afección renal y los síntomas gastrointestinal (Anexos).

La información se incluyó en una base de datos de Excel para su posterior análisis estadístico con el programa SPSS versión 23 y Epidat.

4. RESULTADOS

El total de la población estudiada fue de 31 pacientes de los cuales el 93.5% fueron mujeres y 6.5% hombres, el 64.5% presentaba alguna comorbilidad en donde las más frecuentes fueron; hipotiroidismo 40%, hipertensión arterial sistémica 25%, Síndrome de Sjögren 15%, Lupus Eritematoso Sistémico 10%, Trastorno de ansiedad 5%, Cáncer de mama 5% (Gráfico 1,2, tabla 1).

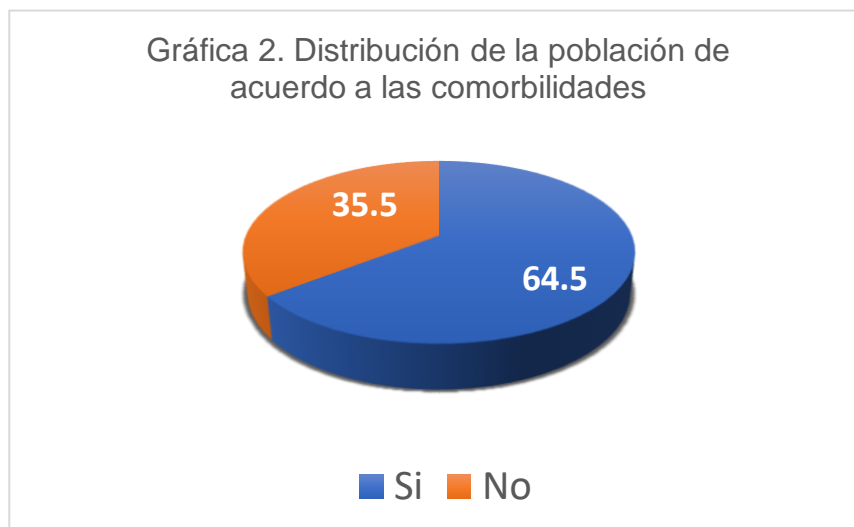
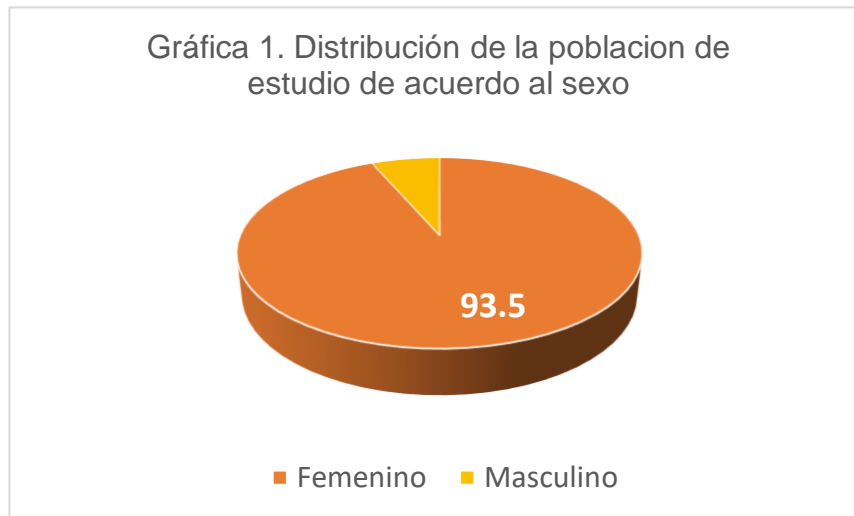


Tabla 1. Descripción de comorbilidades

Comorbilidades	Frecuencia (n=31)	Porcentaje (%)
Hipertensión arterial sistémica	5	25.0
Hipotiroidismo	8	40.0
LES	2	10.0
Trastorno de ansiedad	1	5.0
Cáncer de mama	1	5.0
Síndrome de Sjögren	3	15.0
Total	20	100.0

Las variables cuantitativas presentaron una distribución normal por lo que para la edad la media fue de 50.2 con una desviación estándar (DE) de 10.9, peso 61.4 Kg (DE 13.1), talla media 1.54 cm (DE 0.06), IMC 25.5 (DE 4.79) (Tabla 2).

Tabla 2. Descripción de variables cuantitativas

	Mínimo	Máximo	Media	Desviación estándar
Peso	35	96	61.4355	13.13511
Talla (m)	1.45	1.73	1.5494	0.06846
IMC	15.55	36.22	25.5229	4.79687
Edad	32	68	50.23	10.999

Dentro de las alteraciones gastrointestinales se obtuvieron los siguientes resultados; la realización de la endoscopia se presentó en 83.9% y en el 16.1% no se realizó este estudio, el 38.7% presentó hernia hiatal, la esofagitis se reportó en

41.9% de los participantes, de estos el 23.07% tuvo reporte de grado A, grado B y C 30.76% respectivamente y grado D 15.38%, la presencia de estenosis ocurrió en el 11.53%, esófago de Barret 3.2% (Tabla 3 a 7).

Tabla 3. Frecuencia de endoscopía

Endoscopía	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	26	83.9
No	5	16.1
Total	31	100

Tabla 4. Frecuencia de hernia hiatal por endoscopía

Hernia hiatal	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	12	38.7
No	14	45.2
No aplica	5	16.1
Total	31	100

Tabla 5. Frecuencia de esofagitis respecto al grado

Esofagitis	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Grado A	3	23.07
Grado B	4	30.76
Grado C	4	30.76
Grado D	2	15.38
Total	13	100%

Tabla 6. Frecuencia de estenosis

Estenosis	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	3	11.53
No	23	88.47
Total	26	100

Tabla 7. Frecuencia de esófago de Barret

Esófago Barret	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	1	3.2
No	25	80.6
Total	26	100

En el reporte de manometría esofágica el reporte con mayor frecuencia fue ausencia de contractilidad esofágica/UEG tipo I con 38.7%, seguido de ausencia de contractilidad esofágica /UEG tipo II con 29%, motilidad esofágica normal/unión gastroesofágica tipo I 12.9%, posteriormente en igual proporción acalasia tipo I, ausencia de contractilidad esofágica, ausencia de contractilidad esofágica/unión esofagogástrica tipo IIA (evidencia de hernia hiatal), ausencia de contractilidad esofágica/unión esofagogástrica tipo IIA (evidencia de hernia hiatal /EEI hipotenso), espasmo esofágico distal y motilidad esofágica normal/unión gastroesofágica tipo II con 3.2% respectivamente (Tabla 8).

Tabla 8. Diagnóstico de manometría esofágica

IDX ME	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Acalasia tipo I	1	3.2
Ausencia de contractilidad esofágica	1	3.2
Ausencia de contractilidad esofágica / UEG tipo I	12	38.7
Ausencia de contractilidad esofágica / UEG tipo II	9	29
Ausencia de contractilidad esofágica / Unión esofagogástrica tipo IIIa (evidencia de hernia hiatal)	1	3.2
Ausencia de contractilidad esofágica / Unión esofagogástrica tipo IIIa (evidencia de hernia hiatal /EEI hipotenso)	1	3.2
Espasmo esofágico distal	1	3.2
Motilidad esofágica normal / unión gastroesofágica tipo I	4	12.9
Motilidad esofágica normal / unión gastroesofágica tipo II	1	3.2
Total	31	100

Se reportó de acuerdo a la clasificación de Chicago 3.0, la cual evalúa los trastornos de la motilidad esofágica, que en el 77.4% presentaba ausencia de contractilidad, motilidad esofágica normal 16.1%, espasmo esofágico distal, acalasia tipo 1, 3.2% (Tabla 9).

Tabla 9. Frecuencia de los trastornos de la motilidad esofágica según la clasificación de Chicago 3.0

Clasificación de Chicago (CCv3.)	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Motilidad esofágica normal	5	16.1
Ausencia de contractilidad	24	77.4
Espasmo esofágico distal	1	3.2
Acalasia Tipo 1	1	3.2
Total	31	100

Para los subtipos de la unión esofágico-gástrica se reportó la mayor proporción en la clasificación tipo 1 en 51.6%, seguido del tipo 2 35.5%, Tipo 3 6.5% y no clasificable en 6.5% (Tabla 10).

Tabla 10. Frecuencia de los subtipos morfológicos de la UEG

UEG	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Tipo 1	16	51.6
Tipo 2	11	35.5
Tipo 3	2	6.5
no clasificable	2	6.5
Total	31	100

La hernia hiatal tuvo una proporción de 6.5% reportado en la manometría de alta resolución, en comparación con la proporción que se comenta anteriormente que fue mayor debido a que se obtuvo mediante el reporte de endoscopia. La presencia de disfagia se obtuvo en 93.5%, pirosis en 64.5%, regurgitación 48.4% (Tabla 11 a 14).

Tabla 11. Frecuencia de la hernia hiatal diagnosticada por manometría

Hernia hiatal	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	2	6.5
No	29	93.5
Total	31	100

Tabla 12. Frecuencia de disfagia

Disfagia	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	29	93.5
No	2	6.5
Total	31	100

Tabla 13. Frecuencia de pirosis

Pirosis	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	20	64.5
No	11	35.5
Total	31	100

Tabla 14. Frecuencia de regurgitación

Regurgitación	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	15	48.4
No	16	51.6
Total	31	100

Para las alteraciones de enfermedad pulmonar intersticial el 51.6% de los participantes presentaba esta característica, también se utilizó la clasificación funcional de la OMS que evalúa la afección pulmonar, el 45.2% se encontraban normal, 29% con clase funcional leve, 19.4% moderado y el 3.2% severo (Tabla 15, 16).

Tabla 15. Frecuencia de enfermedad pulmonar intersticial

Enfermedad pulmonar intersticial	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Si	16	51.6
No	12	38.7
No aplica	3	9.7
Total	31	100

Tabla 16. Frecuencia de la afección pulmonar por la clase funcional OMS

Clase funcional OMS (afección pulmonar)	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Normal	14	45.2
Leve	9	29
Moderado	6	19.4
Severo	1	3.2
Sin información	1	3.2
Total	31	100

Dentro de las alteraciones de severidad cardíaca se utilizó la escala de la NYHA en donde el nivel 0 se considera como normal y se presentó en el 74.2%, Nivel 1 lo que corresponde al grado leve se obtuvo una frecuencia de 9.7%, para el Nivel 2 o moderado 3.2%, Nivel 3 o severo 6.5% y en dos participantes no se obtuvo información lo que corresponde al 6.5% (Tabla 17).

Tabla 17. Frecuencia de la clasificación de severidad cardíaca

NYHA	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Normal	23	74.2
Leve NYHA 1	3	9.7
Moderado NYHA 2	1	3.2
Severo NYHA 3	2	6.5
Sin información	2	6.5
Total	31	100

Para la afección renal se evaluó la tasa de filtración glomerular presentada por los participantes en donde el 71% reportó normalidad, 25.8% afección leve y moderada en 3.2% (Tabla 18).

Tabla 18. Frecuencia de la afección renal según la tasa de filtración glomerular

TFG	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Normal	22	71
Leve	8	25.8
Moderado	1	3.2
Total	31	100

Para escala de Rodnan que evalúa la severidad de la enfermedad en la piel en donde se evalúan 17 áreas diferentes con un puntaje máximo de 51, se obtuvieron las siguientes frecuencias: normal (puntaje 0) 51.6%, leve (puntaje 1-9) 16.1%, moderado (puntaje 10-19) 19.4%, severo (puntaje 20-29) 9.7%, muy severo (mayor a 30) 3.2% (Tabla 19).

Tabla 19. Frecuencia de la clasificación del puntaje Rodnan para la severidad de la enfermedad

Puntaje Rodnan	Frecuencia (n)	Porcentaje (%)
Normal	16	51.6
Leve	5	16.1
Moderado	6	19.4
Severo	3	9.7
Muy Severo	1	3.2
Total	31	100

Para el análisis bivariado se realizó la asociación entre los trastornos gástricos, pulmonares, cardiacos y renales, los cuales se describieron por frecuencias anteriormente.

Asociación de trastornos gastrointestinales

Para la asociación entre los trastornos gastrointestinales y la severidad de la esclerosis sistémica se obtuvo para hernia hiatal RM 1.8 (IC95% 0.37 - 8.68) p 0.46, estenosis RM 2.87 (IC95% 1.64 - 5.03) p 0.12, esófago de Barret RM 2.5 (IC95% 1.54 - 4.04) p 0.42, hernia hiatal detectada por manometría RM 2.23 (IC95% 1.49 - 3.34), disfagia RM 0.93 (IC95% 0.05 - 16.39) p 0.74, pirosis RM 0.68 (IC95% 0.15 - 2.98) p 0.61, regurgitación RM 0.87 (IC95% 0.21 - 3.58) p 0.85, todos los resultados entre esta asociación no presentaron intervalos de confianza precisos así como

tampoco p significativa, en algunos factores se identificó un mayor riesgo sin embargo, este resultado debe ser tomado con cautela debido a que no se tiene precisión en lo anteriormente comentado (Tabla 20).

Tabla 20. Asociación entre los trastornos gastrointestinales y la severidad de esclerosis sistémica

	Afección a órgano por escala de Rodnan		RM	IC	p
	Si (n, %)	No (n, %)			
Hernia hiatal					
Si	6 (40)	6 (37.5)	1.8	0.37 - 8.68	0.46
No	5 (33.3)	9(56.3)			
Estenosis					
Si	3(20)	0 (0)	2.87	1.64 - 5.03	0.12
No	8(53.3)	15(93.8)			
Esófago de Barret					
Si	1(6.7)	0 (0)	2.5	1.54 - 4.04	0.42
No	10(66.7)	15(93.8)			
Hernia hiatal por manometría					
Si	2(13.3)	0 (0)	2.23	1.49-3.34	0.22
No	13(86.7)	16(100)			
Disfagia					
Si	14(93.3)	15(93.8)	0.93	0.05 - 16.39	0.74
No	1(6.7)	1(6.3)			
Pirosis					
Si	9(60)	11(68.8)	0.68	0.15 - 2.98	0.61
No	6(40)	5(31.3)			
Regurgitación					
Si	7(46.7)	8(50)	0.87	0.21 - 3.58	0.85
No	8(53.3)	8(50)			

*Chi cuadrada y prueba exacta de Fisher

Asociación con afección pulmonar

La asociación entre la enfermedad pulmonar intersticial y la severidad de la esclerosis sistémica se obtuvo una RM de 0.42 (IC95% 0.09 - 1.97) p 0.44, este resultado no tuvo intervalo preciso, así como tampoco p con significancia estadística. (Tabla 21).

Tabla 21. Asociación entre la enfermedad pulmonar intersticial y la severidad de esclerosis sistémica

	Afección a órgano por escala de Rodnan		RM	IC	p
	Si (n, %)	No (n, %)			
Enfermedad pulmonar intersticial					
Si	6 (40)	10 (62.5)	0.42	0.09 - 1.97	0.44
No	7(46.7)	5(31.3)			

*Chi cuadrada

Dentro de la asociación en donde se obtuvo la categoría de normal, leve, moderado y severo para la afección pulmonar clasificada por la OMS se obtuvo para categoría leve RM 0.66 (IC95% 0.23 - 1.92), moderado RM 1 (IC95% 0.38 - 2.60) y severo RM 2 (IC95% 1.18 - 3.37), *p* de tendencia de 0.74. (Tabla 22).

Tabla 22. Asociación entre la afección pulmonar por la OMS y la severidad de la esclerosis sistémica

	Afección a órgano por escala de Rodnan		RM	IC	p
	Si (n, %)	No (n, %)			
Clase funcional OMS afección pulmonar					
Normal	7 (46.7)	7 (43.8)	ref.	-	
Leve	3(20)	6 (37.5)	0.66	0.23 - 1.92	0.74
Moderado	3(20)	3(18.8)	1	0.38 - 2.60	
Severo	1(6.7)	0(0)	2	1.18 - 3.37	

*Chi cuadrada con *p* de tendencia.

Asociación con afección cardíaca

En la asociación entre la afección cardíaca evaluada por la NYHA se obtuvo para la clasificación leve RM 1.7 (IC95% 0.65 - 4.39), moderado 2.5 (IC95% 1.53 - 4.2), severo RM 1.2, (IC95% 0.29 - 5.59), con *p* de tendencia lineal de 0.37, lo que nos indica que los resultados no son precisos para la asociación que se está buscando en nuestro estudio. (Tabla 23).

Tabla 23. Asociación entre la afección cardíaca según la NYHA y la severidad de esclerosis sistémica

	Afección a órgano por escala de Rodnan		RM	IC	p
	Si (n, %)	No (n, %)			
NYHA					
Normal	9 (60)	14 (87.5)	ref.	-	
Leve	2 (13.3)	1 (6.3)	1.7	0.65 - 4.39	0.37
Moderado	1 (6.7)	0 (0)	2.5	1.53 - 4.2	
Severo	1 (6.7)	1 (6.3)	1.2	0.29 - 5.59	

*Chi cuadrada con p de tendencia.

Asociación con afección renal

Otra asociación importante que se buscó en este estudio es la afección renal y la esclerosis sistémica en la cual se obtuvo para afección renal leve una RM 1.37 (IC95% 0.67 - 2.78) p 0.9, en este punto es importante destacar que no se pudo obtener para otra categoría en la afección renal debido a que no se tenían eventos y consecuentemente no se podían tener datos de esta asociación. (Tabla 24).

Tabla 24. Asociación entre la afección renal y la severidad de la esclerosis sistémica.

	Afección a órgano por escala de Rodnan		RM	IC	p
	Si (n, %)	No (n, %)			
TFG					
Normal	10 (66.7)	12 (75)	ref.	ref.	0.9
Leve	5(33.3)	3(18.8)	1.37	0.67 - 2.78	

*Chi cuadrada.

5. DISCUSIÓN

Uno de los puntos importantes para este estudio que es pertinente considerar es el tema de la enfermedad por COVID-19, ya que al encontrarnos en época de pandemia desde hace más de 10 meses, fue difícil recolectar la muestra que se tenía contemplada al realizar el cálculo mediante la fórmula antes mencionada, esto fue a causa de que en el Hospital en donde se llevó a cabo el estudio se tuvo una afluencia considerable de pacientes por esta nueva enfermedad lo que llevo a la disminución de consultas y priorización de procesos tanto en el hospital como en el país. Debido a esto únicamente pudieron recolectarse 31 participantes que presentaran los criterios de selección y consecuentemente esto puede verse reflejado en el análisis ya que al tener un tamaño de muestra pequeño el impacto que se esperaba de los resultados no fue como se idealizaba, sin embargo, esta investigación puede generar hipótesis para trabajos de investigación en un futuro.

Se realizo un estudio en el año 2019 en el cual el objetivo fue determinar si la fibrosis cutánea progresiva se asociaba con la progresión de órganos viscerales y la mortalidad durante el seguimiento de pacientes con esclerosis sistémica cutánea difusa, se obtuvo la escala Rodnan a los doce meses de diagnóstico y tres meses después, los resultados obtenidos fueron progresión pulmonar, cardiovascular y renal, estos resultados se evaluaron mediante el análisis de supervivencia de Kaplan – Meier y la regresión de Cox, se obtuvieron 1021 pacientes donde la frecuencia de fibrosis cutánea fue de 78%, en el análisis de supervivencia indicaron que se tenía una mayor probabilidad de morir por las afecciones a los órganos anteriormente mencionados, comparado con nuestro estudio en el cual no se evalúa la supervivencia de estos pacientes, es importante destacar que la frecuencia de los trastornos de la motilidad esofágica fue de 83.87% , para la afección cardiaca de 25.8%, afectación pulmonar 54.83% y para afectación renal 29%, lo que representa una proporción considerable en nuestro estudio, sin embargo hay que tomar con cautela estos resultados debido al tamaño de muestra ⁽¹⁶⁾.

Kimme J, Carlos D y colaboradores, realizaron un estudio en el cual el objetivo fue evaluar las asociaciones entre las manifestaciones sistémicas relacionadas con la esclerosis sistémica y la función esofágica mediante manometría, en este estudio se utilizó la clasificación de Chicago 3.0, las características clínicas se identificaron por historias clínicas. Se incluyeron 79 pacientes de los cuales la mayor proporción era mujeres (85%), lo que coincide con nuestros resultados en donde la proporción de mujeres fue de 93.5%, se compararon las características clínicas entre pacientes con ausencia de contractilidad, motilidad esofágica ineficaz y motilidad normal. Los resultados fueron los siguientes: ocho pacientes tenían esofagitis identificada endoscópicamente, los cuales estaban en tratamiento, además de hipotensión de la UEG y dos tenían una hernia de hiato identificada por manometría, en comparación con nuestra población estudiada en donde la proporción de hernia hiatal era mayor al realizar el diagnóstico por endoscopia, que por manometría esofágica. El esófago de Barret se presentó en 4 pacientes y comparado con nuestro estudio únicamente se presentó en el 3.2%, sin embargo, hay que tomar en cuenta que en ambos estudios la muestra fue pequeña por lo que no se considera que estos resultados sean representativos de la población.

Las proporciones de pacientes que informaron disfagia y síntomas de reflujo no difirieron entre ausencia de contractilidad (73% disfagia; 88% reflujo), EIM (87% disfagia; 67% reflujo) y motilidad normal (95% disfagia, 84% reflujo) (valor p de disfagia 0,15; valor p de reflujo 0,21) ⁽¹⁷⁾.

En un hospital de Nueva York en el año 2018, los investigadores Mc Farlane I, Bhamra M, entre otros realizaron un estudio en el cual el objetivo principal fue describir las manifestaciones gastrointestinales de los pacientes con esclerosis sistémica, los resultados reportaron que el esófago es el órgano más comúnmente afectado del trato gastrointestinal como se comenta también en esta investigación. Los pacientes puede presentar disfagia, odinofagia, regurgitación, tos crónica o ronquera, algunos de estos datos se evaluaron y se describieron en los resultados anteriormente mencionados. De los cambios más importantes fueron los que se

hallaron a nivel estructural y funcional en el esófago, en donde se incluye la reducción de la presión del esfínter esofágico inferior, presencia de hernia hiatal y peristaltismo disminuido o ausente. La prevalencia de reflujo y disfagia se puede presentar en 34.8% y 4.3% respectivamente, comparado con los resultados obtenidos en nuestro estudio la disfagia se presentó en el 61% lo que corresponde a más de la mitad de la población estudiada lo que concuerda con la literatura mencionada ⁽¹⁸⁾.

La afectación cardíaca primaria, que se desarrolla como consecuencia directa de la esclerosis sistémica (ES), puede manifestarse como daño miocárdico, fibrosis del sistema de conducción, pericárdico y, con menor frecuencia, como enfermedad valvular. Cuando se manifiesta clínicamente, se cree que la afectación cardíaca es un factor pronóstico importante, El cribado de la afectación cardíaca subclínica a través de herramientas modernas y sensibles brinda una oportunidad para el diagnóstico y el tratamiento tempranos, que es de crucial importancia para un resultado positivo ⁽¹⁹⁾. En este estudio únicamente se evaluó la escala de la NYHA la cual incluye la insuficiencia cardíaca y se reporta en grados según el nivel de afectación, en nuestra población el 74.2% se encontraba normal, por lo que una proporción baja presento datos de afección cardíaca.

Dentro de las complicaciones renales reportadas en la literatura, la lesión renal por esclerodermia, ocurre entre el 5-10% de los pacientes, pueden presentarse con un inicio brusco de hipertensión, insuficiencia renal aguda, cefalea, fiebre, malestar, retinopatía hipertensiva, encefalopatía y edema pulmonar. Los pacientes con mayor riesgo de desarrollarlo son aquellos con formas cutáneas difusas o rápidamente progresivas y tratamiento con una dosis alta de corticosteroide recién comenzada. El pronóstico es peor para los hombres, pero puede no estar relacionado con el uso de corticosteroides. La afectación renal se pudo evaluar mediante la tasa de filtrado glomerular de cada paciente, sin embargo lo que se menciona en este artículo no se presentó en la población de estudio, la proporción más frecuente se obtuvo en TFG normal 71% y posteriormente 25.8, lo que representa una proporción

considerable sin embargo al momento de realizar el análisis bivariado esta asociación no tuvo resultados significativos lo que se sugiere realizar un estudio en donde se tomen en cuenta diferentes factores para poder determinar si la afección que presentan los pacientes es consecuencia de esa enfermedad y no se confunde con cualquier otro origen de la afectación renal⁽²⁰⁾.

A pesar de que existe un panorama muy grande de artículos sobre las afectaciones que pueden presentarse en esta enfermedad, no se encontraron estudios en donde se evaluaran las variables incluidas de este estudio, por eso la importancia de dar a conocer a la población las desventajas de esta enfermedad tanto a familiares como a médicos para que se pueda realizar un buen interrogatorio y exploración física para detectar a tiempo las complicaciones que pueden presentarse y así poder disminuir su incidencia.

Limitaciones

1. Debido a la pandemia por COVID-19 no se pudo obtener el tamaño mínimo de muestra para poder obtener resultados consistentes.
2. La falta de datos en los expedientes revisados que se obtuvieron en años anteriores tuvo como consecuencia la eliminación de pacientes que pudieron formar parte de este estudio sin embargo carecían de información útil para el análisis.
3. Las afecciones que se tomaron en cuenta pudieron ser ocasionadas por alguna otra patología que se tuviera en el paciente diagnosticada o no diagnosticada.
4. Debido a que este estudio es transversal no se puede observar la temporalidad de los eventos.

Fortalezas.

1. El estudio se realizó en un tercer nivel en donde la población con esta enfermedad está cautiva, ya que puede encontrarse de manera más fácil que en otros niveles de atención.

2. La información pudo obtenerse fácilmente mediante el expediente y consultarse en ocasiones diferentes para la corroboración de los datos.

3. Posteriormente a la investigación pueden generarse hipótesis para investigaciones a mediano o largo plazo en los cuales puede incluirse estudios de cohorte para poder seguir en el tiempo a estos pacientes y observar cuando es que se inician las afecciones de los órganos mencionados para poder obtener resultados consistentes.

6. CONCLUSIÓN

Como se menciona en la literatura, los trastornos mas frecuentes observados en la esclerosis sistémica son los gastrointestinales lo que concuerda con nuestra investigación. La frecuencia en este estudio de los trastornos de motilidad esofágica según la clasificación de Chicago 3.0 fue de 83.87%. La frecuencia de enfermedad pulmonar intersticial que se obtuvo en esta investigación fue de 51.6%. La mayor proporción de la afectación cardiaca causada a consecuencia de esclerosis sistémica se reportó en 9.7% con la clasificación de leve (NYHA 1). La afectación renal se reporto en 25.8% en la población de estudio.

Las medidas de efecto obtenidas que son las RM no se encontraron con intervalos precisos, así como tampoco p significativa que podrían darnos datos consistentes, sin embargo, los resultados que se obtuvieron pueden generar hipótesis que más adelante pueden abrir camino a investigaciones importantes, ya que en este momento no son representativos de la población por el pequeño tamaño de muestra.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Van Den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis. *Arthritis Rheumatol.* 2013; 65(11):2737-2747.
2. Hughes M. Systemic sclerosis. *Br J Hosp Med.* 2019;80(9):530-536.
3. Vera Lasta OL. Esclerosis sistémica. *Med Int Mex.* 2006;22:231-45.
4. McFarlane IM, Bhamra MS, Kreps A, Iqbal S, Al-Ani F, Saladini-Aponte C, et al. Gastrointestinal Manifestations of Systemic Sclerosis. *Rheumatology (Sunnyvale).* 2018;8(1):235.
5. Mayes MD, Lacey JV, Beebe-Dimmer J, Gillespie BW, Cooper B, Laing TJ, et al. Prevalence, Incidence, Survival, and Disease Characteristics of Systemic Sclerosis in a Large US Population. *Arthritis Rheumatol.* 2003;48(8):2246-2255.
6. Crowell MD, Umar SB, Griffing WL, DiBaise JK, Lacy BE, Vela MF, Esophageal Motor Abnormalities in Patients with Scleroderma: Heterogeneity, Risk Factors, and Effects on Quality of Life. *Clin Gastroenterol and Hepatol.* 2017;15(2): 207-213.
7. Aggarwal N, Lopez R, Gabbard S, Wadhwa N, Devaki P, Thota PN. Spectrum of esophageal dysmotility in systemic sclerosis on high-resolution esophageal manometry as defined by Chicago classification. *Dis Esophagus.* 2017;30:1-6.
8. Santos-Navarro RR, Mendez-del-Monte R, del Real-Calzada C, Vera-Lastra OL. Manifestaciones de esclerosis sistémica en el aparato digestivo. Clínicas, endoscópicas y por manometría. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2008; 46 (5): 503-510.
9. Schutyser W, Cruyt L, Vulsteke JB, Lenaerts J, De Langhe E. The role of high-resolution manometry in the assessment of upper gastrointestinal involvement in systemic sclerosis: a systematic review. *Clin Rheumatol.* 2020;39(1):149-157.

10. Boo HS, Chik I, Ngiu CS, Lim SY, Jarmin R. High Resolution Impedance Manometry: A Necessity or Luxury in Esophageal Motility Disorder? *Am J Case Rep.* 2018;19:998-1003.
11. Kahrilas PJ, Bredenoord AJ, Fox M, Gyawali CP, Roman S, Smout AJ, et al. The Chicago Classification of Esophageal Motility Disorders, v3.0. *Neurogastroenterol Motil.* 2015;27(2):160–74.
12. Kimmel JN, Carlson DA, Hinchcliff M, Carns MA, Aren KA, Lee J, et al. The association between systemic sclerosis disease manifestations and esophageal high-resolution manometry parameters. *Neurogastroenterol Motil.* 2016; 28(8): 1157–1165.
13. Markus J, Costa Pinto R, Buso Matoso A, Ranza R. Esophageal manometry in systemic sclerosis: findings and association with clinical manifestations. *Rev Assoc Med Bras.* 2020; 66(1): 48-54.
14. Kuribayashi S, Motegi S, Hara K, Shimoyama Y, Hosaka H, Sekiguchi A. et al. Relationship between esophageal motility abnormalities and skin or lung involvements in patients with systemic sclerosis. *J Gastroenterol.* 2019; 54(11): 950-962.
15. Salaffi F, Di Carlo M, Carotti M, Fraticelli P, Gabrielli A, Giovagnoni A. Relationship between interstitial lung disease and oesophageal dilatation on chest high-resolution computed tomography in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional study. *Radiol Med.* 2018; 123(9): 655-663.
16. Wu W, Jordan S, Graf N, et al. Progressive skin fibrosis is associated with a decline in lung function and worse survival in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis in the European Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) cohort. *Ann Rheum Dis.* 2019;78(5):648-656. doi:10.1136/annrheumdis-2018-213455.
17. Kimmel JN, Carlson DA, Hinchcliff M, Carns MA, Aren KA, Lee J, Pandolfino JE. The association between systemic sclerosis disease manifestations and esophageal high-resolution manometry parameters. *Neurogastroenterol Motil.* 2016 Aug;28(8):1157-65. doi: 10.1111/nmo.12813. Epub 2016 Feb 27. PMID: 26921101; PMCID: PMC4956560.

18. McFarlane IM, Bhamra MS, Kreps A, et al. Gastrointestinal Manifestations of Systemic Sclerosis. *Rheumatology (Sunnyvale)*. 2018;8(1):235. doi:10.4172/2161-1149.1000235.
19. Lambova S. Cardiac manifestations in systemic sclerosis. *World J Cardiol*. 2014;6(9):993-1005. doi:10.4330/wjc.v6.i9.993.
20. C. P. Denton, G. Lapadula, L. Mouthon, U. Müller-Ladner, Renal complications and scleroderma renal crisis, *Rheumatology*, Volume 48, Issue suppl_3, June 2009, Pages iii32–iii35.

8. ANEXOS

Anexo 1. Criterios de Clasificación de esclerosis sistémica ACR/EULAR (*American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism Collaborative Initiative*)

Ítem	Sub-ítem (s)	Puntos
Esclerosis cutánea de los dedos de ambas manos que se extiende sobrepasando las articulaciones metacarpofalángicas (MCF) (<i>criterio suficiente</i>)	-	9
Esclerosis de dedos (<i>sólo se cuenta la puntuación más alta</i>)	"Puffy fingers" "en salchicha"	2
	Esclerodactilia (distal MCF y proximal IFP)	4
Lesiones en las puntas de los dedos (<i>sólo se cuenta la puntuación más alta</i>)	Úlceras digitales (distal a IFP)	2
	"pitting" "mordedura de rata"	3
Telangiectasias (<i>máculas redondas, no arañas vasculares</i>)	-	2
Alteraciones capilaroscópicas (<i>Dilatación y/o pérdida capilar</i>)	-	2
Hipertensión Arterial Pulmonar y/o Enfermedad Pulmonar Intersticial (<i>máxima puntuación 2</i>)	Hipertensión Arterial Pulmonar (CCD)	2
	Enfermedad Pulmonar Intersticial (Tc, Rx o crepitantes en "velcro")	2
Fenómeno de Raynaud	-	3
Autoanticuerpos relacionados con SSc (anticentrómero, anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70), anti-RNA polimerasa III) (<i>máxima puntuación 3</i>)	Anticentrómero Anti-topoisomerasa I Anti-RNA polimerasa III	3
<p>La puntuación total se determina sumando las puntuaciones máximas de cada categoría Pacientes con puntuación ≥ 9 son clasificados de SSc definida</p>		

Anexo 2. Escala Modificada de Rodnan para valorar severidad en piel.

3	Esclerosis adherente al plano profundo				
2	Esclerosis intermedia				
1	Esclerosis superficial				
0	Ausencia de esclerosis				

3	2	1	0	Tórax anterior					
3	2	1	0	Brazo					
3	2	1	0	Antebrazo					
3	2	1	0	Mano					
3	2	1	0	Dedos					
3	2	1	0	Muslo					
3	2	1	0	Pierna					
3	2	1	0	Pie					

				Cara	3	2	1	0
				Brazo	3	2	1	0
				Abdomen	3	2	1	0
				Antebrazo	3	2	1	0
				Mano	3	2	1	0
				Dedos	3	2	1	0
				Muslo	3	2	1	0
				Pierna	3	2	1	0
				Pie	3	2	1	0

Puntuación máxima (17 áreas): 51

Anexo 3.

Escala de severidad de afección en aparato digestivo.

APARATO DIGESTIVO ALTO	CRITERIOS
0 NORMAL	Sin síntomas
1 LEVE	Peristalsis esofágica disminuida sin síntomas
2 MODERADO	Enfermedad por reflujo gastroesofágico
3 SEVERO	Esofagitis por reflujo y disfagia
4 MUY SEVERO	Estenosis esofágica y disfagia

APARATO DIGESTIVO BAJO	CRITERIOS
0 NORMAL	Normal
1 LEVE	Síntomas subjetivos que no requieren tratamiento
2 MODERADO	Síntomas que requieren tratamiento médico
3 SEVERO	Historia de pseudo obstrucción intestinal con síndrome de malabsorción
4 MUY SEVERO	Requerimiento de nutrición parenteral

Escala de severidad de afección renal.

AFECCIÓN RENAL	TFG (mL/min/1.73m²)
0 NORMAL	>90
1 LEVE	60-89
2 MODERADO	45-59
3 SEVERO	30-44
4 MUY SEVERO	<29 o hemodiálisis

Escala de severidad de afección cardíaca.

AFECCIÓN CARDIACA	SÍNTOMAS SUBJETIVOS	ELECTROCARIOGRAMA	ECOCARDIOGRAMA FRACCIÓN DE EYECCIÓN
0 NORMAL	Ninguno	Normal	
1 LEVE	NYHA I	Trastorno de la conducción que no requiere tratamiento médico	>50%
2 MODERADO	NYHA II	Trastorno de la conducción que requiere tratamiento médico	40-50%
3 SEVERO	NYHA III	Indicación de marcapasos	<40%
4 MUY SEVERO	NYHA IV		

Escala de severidad de afección pulmonar.

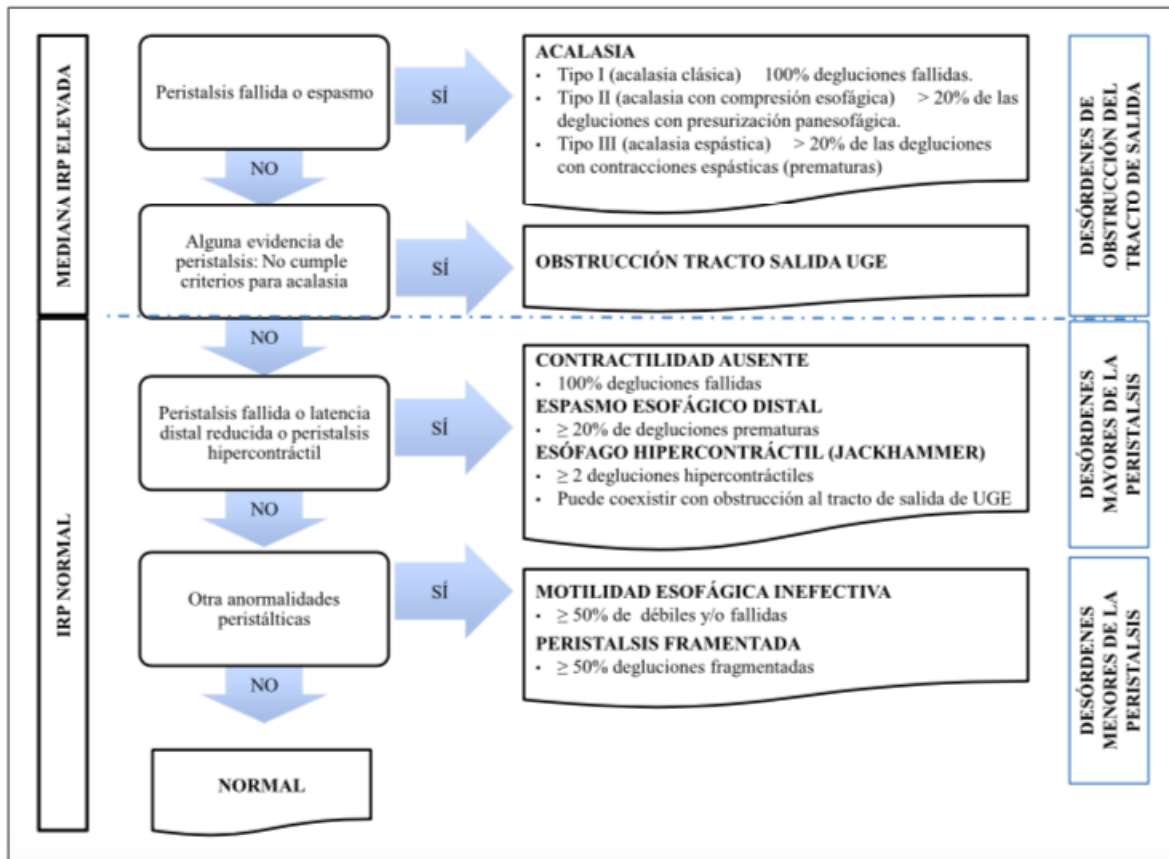
AFECCIÓN PULMONAR	CLASE FUNCIONAL OMS
0 NORMAL	Asintomático
1 LEVE	I. Los pacientes presentan síntomas mínimos que no limitan su actividad física. La actividad física ordinaria no provoca disnea o fatiga excesiva, dolor de pecho, palpitación ni pre-síncope.
2 MODERADO	II. Los pacientes presentan síntomas que se traducen en una leve limitación de la actividad física. El paciente está cómodo en reposo, pero experimenta disnea o fatiga excesiva, dolor en el pecho o pre-síncope con la actividad física ordinaria.
3 SEVERO	III. Los pacientes presentan síntomas que se traducen en incapacidad para desarrollar cualquier tipo de actividad física. Puede experimentar disnea y/o fatiga incluso en reposo. El discomfort aumenta con la actividad física. Estos pacientes manifiestan signos de insuficiencia cardíaca derecha.
4 MUY SEVERO	IV. Los pacientes presentan síntomas que se traducen en incapacidad para desarrollar cualquier tipo de actividad física. Puede experimentar disnea y/o fatiga incluso en reposo. El discomfort aumenta con la actividad física. Estos pacientes manifiestan signos de insuficiencia cardíaca derecha.

Anexo 4. Clasificación de Chicago para trastornos de la motilidad esofágica Versión 3.0

Acalasia y obstrucción al flujo de UGE	Criterio
• Acalasia tipo I (acalasia clásica)	Mediana de <i>IRP</i> elevada (> 15 mmHg), 100% peristalsis fallida (<i>DCI</i> < 100 mmHg·s·cm) Contracciones prematuras con <i>DCI</i> menor que 450 mmHg/s/cm se consideran peristalsis fallida
• Acalasia tipo II (con compresión esofágica)	Mediana de <i>IRP</i> elevada (> 15 mmHg), 100% peristalsis fallida, presurización panesofágica mayor o igual al 20% de las degluciones
• Acalasia tipo III (acalasia espástica)	Mediana de <i>IRP</i> elevada (> 15 mmHg), peristalsis anormal, contracciones prematuras (espásticas) con <i>DCI</i> > 450 mmHg/s/cm con mayor o igual al 20% de las degluciones
• Obstrucción flujo de salida de UGE	Mediana de <i>IRP</i> elevada (> 15 mmHg). Evidencia suficiente de peristalsis de tal manera que no se cumplen los criterios para acalasia tipo I-III
• Desórdenes mayores de la peristalsis	No encontrados en sujetos normales
• Contractilidad ausente	Mediana de <i>IRP</i> normal, peristalsis fallida 100%. Se debe considerar acalasia cuando los valores de <i>IRP</i> sean limítrofes y cuando haya evidencia de presurización esofágica. Contracciones prematuras con valores de <i>DCI</i> menos de 450 mmHg·s·cm tienen criterios de peristalsis fallida
• Esófago hipercontráctil (Jackhammer)	Al menos dos degluciones con <i>DCI</i> > 8.000 mmHg/s/cm. Hipercontractilidad puede implicar o incluso ser localizado en <i>LES</i>
• Desórdenes menores de la peristalsis	Caracterizados por vigor de la contractilidad y patrón de contracción
• Motilidad esofágica inefectiva (IEM)	Mayor o igual a 50% de degluciones inefectivas. Degluciones ineficaces pueden ser fallidas o débiles (<i>DCI</i> < 450 mmHg·s·cm). Evaluación de degluciones múltiples repetitivas puede ser útil para determinar la reserva peristáltica
• Peristalsis fragmentada	Mayor o igual a 50% de contracciones fragmentadas con <i>DCI</i> > 450 mmHg·s·cm
• Motilidad esofágica normal	Sin criterios para ninguna de las clasificaciones previas

DCI: distal contractile integral (integral de la contracción distal), *IRP*: integrated relaxation pressure (presión integrada de la relajación). UGE: unión gastroesofágica. *LES*: lower esophageal sphincter (esfínter esofágico inferior). *IEM*: ineffective esophageal motility (motilidad esofágica inefectiva).

Anexo 5. Algoritmo diagnóstico de definiciones de Criterios de Chicago 3.0



Anexo 6. Subtipos morfológicos de la UEG

Tipo I	Superposición completa del diafragma crural (DC) y el esfínter esofágico inferior (EEI) y un pico de presión único evidente durante la inspiración.
Tipo II	EEI y DC están parcialmente separados generando un doble pico de presión en inspiración. El nadir de presión entre estos picos no es menor que la presión gástrica y la separación de los picos de presión entre EEI y DC es de hasta 2cm.
Tipo III	Corresponde manométricamente a hernia hiatal. La variación de presión entre EEI y DC tiene picos separados mayor de 2 cm. Con un nadir de presión entre ellos igual o menor que la presión gástrica. <ul style="list-style-type: none">- Tipo IIIa: Punto de inversión respiratoria (PIR) se mantiene a nivel de DC.- Tipo IIIb: Punto de inversión respiratoria (PIR) se mantiene a nivel de EEI.