

Esclerosis sistémica

Paloma García de la Peña Lefebvre
Fundación Investigación Inmunes. Madrid

García de la Peña Lefebvre P. Esclerosis sistémica. Protoc diagn ter pediatr. 2020;2:173-185.



RESUMEN

La esclerodermia infantil o juvenil representa la tercera enfermedad reumática crónica infantil en frecuencia tras la artritis idiopática juvenil (AIJ) y el lupus eritematoso sistémico (LES). Sus dos principales grupos son la forma sistémica y la forma localizada.

La información referente a la esclerodermia infantil es muy limitada, ya que son pocas las series publicadas y salvo algunas, son de pocos pacientes. A pesar de ello la mayoría de los autores coinciden en que la enfermedad es prácticamente idéntica a la del adulto, aunque hay que tener en cuenta algunos matices que serán comentados a lo largo del siguiente capítulo, donde se hará especial hincapié en como diagnosticar la enfermedad y su tratamiento. La introducción de la nueva clasificación provisional de la enfermedad pediátrica con los criterios de PRES/ACR/EULAR está favoreciendo el mejor enfoque y abordaje del paciente.

Palabras clave: esclerodermia; esclerosis sistémica; morfea; esclerodermia localizada.

Systemic sclerosis

ABSTRACT

Juvenile scleroderma is the third most frequent chronic rheumatic disease children following juvenile idiopathic arthritis (JIA) and systemic lupus erythematosus (SLE). There are 2 main forms of this disease: systemic sclerosis and localized scleroderma.

The available evidence on juvenile scleroderma is very limited, as only a few case series have been published, some including very few patients. Nevertheless, most authors agree that the disease in children is practically identical to that in adults, although some nuances that will be

discussed in the upcoming chapter need to be considered, with particular emphasis on how to diagnose and treat the disease. The introduction of the new provisional classification of juvenile scleroderma on the PRES / ACR / EULAR has contributed to improving the approach to this disease and its management.

Key words: scleroderma; systemic sclerosis; morphea; localized scleroderma.

1. INTRODUCCIÓN

El término **esclerodermia**, como su propio nombre indica, hace referencia a la **esclerosis de la dermis**, pero engloba una serie de entidades muy variadas, no siendo infrecuente que se cometan errores de nomenclatura¹⁻⁴.

En primer lugar, hay que diferenciar dos grandes grupos de esclerodermias:

- Esclerodermias localizadas: son aquellas en las que se afecta, con algunas excepciones, exclusivamente la piel y no hay afectación de otros órganos.
- Esclerosis sistémica (ES): nos referiremos a ella cuando se afectan la piel y otros órganos internos. Es frecuente que en muchos tratados y artículos se haga referencia a esta forma con el término general de esclerodermia.

A su vez la ES puede dividirse en dos tipos en función de la localización de la afectación cutánea, de tal manera que denominaremos:

- Esclerosis sistémica cutánea difusa (EScd), cuando haya afectación del tronco o de las regiones proximales de miembros (esclerodermia proximal).

- Esclerosis sistémica cutánea limitada (EScl), cuando la afectación se limita a regiones distales de extremidades (hasta los codos y rodillas) y por encima de las clavículas (cabeza y cuello).
- El **síndrome de CREST** es una entidad englobada en la EScl en la que se dan los siguientes hallazgos clínicos: **Calcinosis**, **Raynaud**, afectación **Esofágica**, **Esclerodactilia** (*sclerodactily*) y **Telangiectasias**. Para realizar el diagnóstico deben estar presentes al menos tres hallazgos.
- La **ES sin esclerodermia** es una forma de la enfermedad en la que no habría esclerosis cutánea asociada. Es una entidad poco frecuente, controvertida a cuyo diagnóstico se llega por exclusión. Para algunos autores sería un subgrupo de la EScl.
- La **preesclerodermia** es una situación en la que el fenómeno de Raynaud (FRy) se acompaña de hallazgos capilaroscópicos patológicos y anticuerpos antinucleares (ANA) positivos. Tiene un alto valor predictivo positivo para desarrollar una ES.
- **Esclerosis sistémica de diagnóstico precoz** es cuando hay edema de manos (*puffy fingers*), FRy, ANA positivos y alteraciones capilaroscópicas.

2. CONCEPTO Y CLASIFICACIÓN

La ES es una enfermedad del tejido conectivo y de la microcirculación que se caracteriza por la fibrosis de los tejidos afectados y obliteraciones vasculares, pudiendo afectar la piel, el tubo digestivo, los pulmones y los riñones¹.

La información referente a la ES infantil es muy limitada, ya que son pocas las series publicadas y salvo algunas, son de pocos pacientes. A pesar de ello la mayoría de los autores coinciden en que la enfermedad es similar a la del adulto, aunque hay que tener en cuenta algunos matices diferenciadores¹⁻² (Tabla 1).

La ES es una enfermedad infrecuente en la infancia. Se estima que el 10% de las ES se inician antes de los 16 años de edad. Hasta hace poco los datos publicados apuntaban a que era una enfermedad que prácticamente no aparecía antes de los 10 años. Hoy día se sabe que el

50% de los casos aparecen en pacientes por debajo de esta edad¹⁻³.

Cuando el inicio de la enfermedad se produce antes de los 8 años no hay predominio de sexo, por el contrario, cuando lo hace después la enfermedad predomina en las niñas con una relación 3:1 y no hay predominio racial.

Recientemente se han aprobado de forma provisional la nueva clasificación para la esclerosis sistémica juvenil² (Tabla 2).

3. MANIFESTACIÓN VASCULAR

Síntomas: fenómeno de Raynaud, cicatrices y úlceras.

Diagnóstico: clínico (no confundir con acrocianosis y eritromeralgia) y capilaroscopia. El patrón capilaroscópico de la ES se caracteriza

Tabla 1. Diferencias entre esclerosis sistémica del adulto y juvenil

El 90% de las formas son ES cutánea difusa (EScd)
En el momento del diagnóstico hay menos afección sistémica que en el adulto a excepción de la artritis
A lo largo de la evolución de la enfermedad las diferencias entre los dos grupos son menores
La afectación renal, el desarrollo de hipertensión arterial, la afectación intersticial pulmonar y la alteración de la motilidad son menos frecuentes en los niños
En menor grado también es menos frecuente el fenómeno de Raynaud y la esclerosis cutánea
La afectación cardíaca es una frecuente causa de mortalidad
Los síndromes <i>overlap</i> son más frecuentes que en el adulto (hasta 29% de los casos en algunas series)
La ES cutánea limitada (EScl) es mucho menos frecuente en la edad infantil, aunque se cree que en parte esto sea debido a un infradiagnóstico
Los pacientes con ES juvenil que presentan EScd tienen menores SSmR que los adultos con la misma forma y mayor afectación de los penachos de los dedos y acrosteolisis
La prevalencia de anticuerpos anticéntrómero es menor en la infancia
La supervivencia a los 5, 10 y 20 años del diagnóstico es del 90%, 88% y 84% respectivamente. Dicha supervivencia es similar a la del grupo de adultos con inicio de la enfermedad entre los 16 y 40 años

SmR: *skin score* modificado de Rodnan.

Tabla 2. Criterios de clasificación provisionales PReS/ACR/EULAR de esclerosis sistémica juvenil

Criterio mayor	Cutáneo	Esclerosis-Induración de la piel proximal a las articulaciones MCF/MTF
Criterio menor	Cutáneo	Esclerodactilia
	Vascular	Fenómeno de Raynaud
		Alteraciones capilaroscópicas
		Úlceras digitales
	Gastrointestinal	Disfagia
		Reflujo gastroesofágico
	Renal	Crisis renal
		Hipertensión arterial de reciente comienzo
	Cardiaco	Arritmias
		Insuficiencia cardiaca
	Respiratorio	Fibrosis pulmonar (TC/Rx de tórax)
		DLCO
		Hipertensión pulmonar
	Musculoesquelético	Roces tendinosos
		Artritis
		Miositis
	Neurológico	Neuropatía
		Síndrome de túnel del carpo
Serológico	ANA positivos	
	Anticuerpos específicos de ES: anticentrómero, antitopoisomerasa I, anti ARN polimerasa I o III, antifibrilarina, anti PM-Scl, antifibrilina	
Para hacer el diagnóstico se requiere el criterio mayor y al menos dos menores		

MCF: metacarpofalángicas; **MTF:** metatarsofalángicas; **TC:** tomografía computarizada; **Rx:** radiografía; **DLCO:** capacidad de difusión de monóxido de carbono; **ANA:** anticuerpos antinucleares.

por: pérdida de capilares, áreas avasculares y la existencia de dilataciones (megacapilares), ramificaciones y destrucción de la arquitectura normal de la circulación del lecho ungueal. Se distinguen dos patrones capilaroscópicos característicos. El patrón lento, más frecuente en la EScl, que se caracteriza por dilatación de asas capilares tanto en su porción arteriolar, apical como venular. El patrón activo, que se encuentra típicamente en pacientes con EScl, en el que existe pérdida generalizada de asas capilares o adyacentes a áreas dilatadas. Más recientemente se han propuesto tres patrones que también han sido evaluados en la pobla-

ción infantil, aunque no validados hasta la fecha⁵ (Tabla 3).

Cuando se realiza una capilaroscopia a un niño hay que tener en cuenta su edad, ya que hay estudios donde se han observado alteraciones del lecho ungueal (asas capilares más cortas y plexos venosos más visibles) sin ningún significado patológico, sino atribuibles a la edad. A partir de los 9-10 años de edad las capilaroscopias son similares a las de los adultos⁴.

Tratamiento: escalonado en función de la gravedad: medidas de protección contra el frío,

Tabla 3. Patrones capilaroscópicos de Cutolo⁵

Patrón precoz
Presencia de pocos capilares dilatados o megacapilares (menos de 4 por mm)
Pocas hemorragias capilares y una distribución capilar bien conservada sin disminución del n.º de capilares
Patrón activo
Frecuentes capilares dilatados o megacapilares (más de 6 capilares por mm)
Hemorragias capilares frecuentes y distribución de los capilares levemente alterada (4-6 cap./mm)
Disminución moderada del n.º de capilares (20-30%), capilares ramificados ausentes o en escasa cuantía
Patrón lento
Aparición de dilataciones irregulares de los capilares, ausencia de megacapilares y hemorragias
Disminución entre un 50-70% de los capilares con grandes zonas avasculares
Desestructuración del lecho vascular y los capilares ramificados son numerosos

antagonistas del calcio (nifedipino) o antagonistas del receptor de la angiotensina (losartan), prostaglandinas intravenosas (iloprost), inhibidores de la endotelina (bosentan) inhibidores de la fosfodiesterasa (sildenafil) y neuroestimulador cervical o lumbar.

4. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS

Síntomas y signos: endurecimiento cutáneo, prurito, sequedad de la piel, disminución de la apertura oral, áreas de hiper- o hipopigmentación, aumento de los pliegues periorales, telangiectasias y calcinosis⁴.

Diagnóstico: clínico, la exploración de la piel es fundamental para clasificar ante qué tipo de ES nos encontramos, para ello utilizaremos el *skin score* modificado de Rodnan (SSmR) (**Figura 1**).

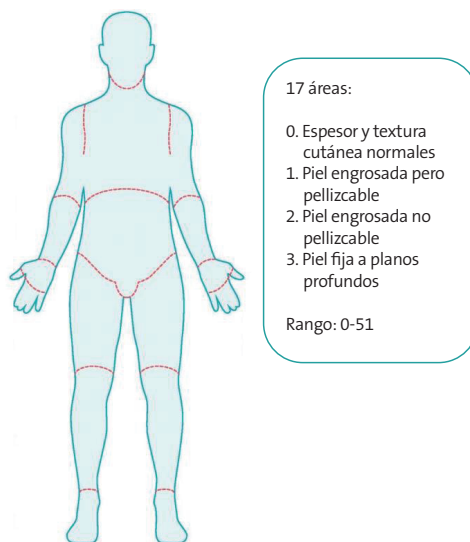
En la población infantil, el SSmR se correlaciona con el índice de masa corporal (IMC) y con estadio de Tanner (desarrollo de los caracteres sexuales). Durante el desarrollo sexual se producen cambios en el grosor del tejido subcutáneo⁴.

La radiología simple es de utilidad para el diagnóstico y la valoración del tamaño de las calcinosis.

Tratamiento:

- Medidas generales: buena hidratación, desaconsejándose todas aquellas situaciones que la resequen la piel como el frío, exposición solar excesiva, lavados de manos repetidos, múltiples baños o duchas al día, el empleo de ciertos jabones. Cremas de alto contenido en lanolina, glicerina y urea, los geles de aloe vera al 100% también son re-

Figura 1. *Skin score* modificado de Rodnan



17 áreas:

0. Espesor y textura cutánea normales
1. Piel engrosada pero pellizcable
2. Piel engrosada no pellizcable
3. Piel fija a planos profundos

Rango: 0-51

Evalúa 17 áreas anatómicas: cara, cara anterior de tórax, abdomen, dedos, manos, antebrazos, brazos, muslos, piernas y pies.

comendables y los geles de baño a base de avena. En caso de prurito se pueden utilizar fármacos como la hidroxicina. La fisioterapia debe ser introducida en la rutina diaria del paciente desde el principio: ejercitación de la musculatura respiratoria, los ejercicios con las manos, la colocación de férulas anti-flexo, ejercicios de la musculatura orofacial para combatir la microstomía^{6,7}.

- Tratamiento farmacológico: metotrexato (MTX) a dosis de 10-15 mg/m²/semana (máximo 20-25 mg/semana). En las formas de EScd con afectación cutánea rápidamente progresiva o una puntuación inicial elevada en el SSmR es aconsejable iniciar el tratamiento con ciclofosfamida^{6,7}, siendo la administración iv menos tóxica. Los resultados preliminares de los estudios llevados a cabo con tocilizumab y rituximab en adultos son favorables.
- Las calcinosis: en general no se aconseja su extirpación, ya que vuelven a reproducirse, salvo en aquellos casos que produzcan una marcada limitación o incomodidad para el paciente o se produzcan sobreinfecciones de repetición. La colchicina se puede utilizar en aquellos casos que se acompañen de inflamación local. Warfarina a dosis no anticoagulantes es efectiva sobre todo para tratar aquellas calcinosis de pequeño tamaño y de reciente aparición. Hay algunos casos publicados con tiosulfato sódico con resultados dispares^{6,7}.

5. MANIFESTACIONES MUSCULOESQUELÉTICAS

Son muy frecuentes en el transcurso de la enfermedad, sobre todo en las fases iniciales.

5.1. Afección articular y ósea

- Clínica: La afectación articular aparece entre el 45-90% de los casos. Rigidez matutina, artralgiás de las pequeñas articulaciones de las manos, rodillas y tobillos, artritis franca en forma de poliartitis simétrica, tenosinovitis, roces y contracturas tendinosas, resorción de los penachos de las falanges distales y desaparición de las falanges⁴.
- Exploraciones complementarias: Los hallazgos radiográficos que podemos encontrar son aumento de partes blandas, osteopenia yuxtaarticular y en ocasiones resorción de la estiloides cubital, acroosteolisis. Existen tres patrones radiológicos: inflamatorio, degenerativo y fibrótico⁴.
- Tratamiento: analgésicos, antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y corticoides a dosis bajas (menor de 0,3-0,5 mg/kg/día o menor de 15 mg/día). Se puede utilizar MTX. Fisioterapia que incluya masajes y ejercicios. Tratamiento quirúrgico en casos seleccionados^{4,6}.

5.2. Afección muscular

Clínica: la afectación muscular es muy frecuente en la ES, apareciendo mialgias o debilidad de extremidades de predominio proximal y elevaciones de CPK, miopatía esteroidea, o el síndrome de solapamiento de ES con polimiositis o dermatomiositis⁴.

Pruebas complementarias:

- Biopsia muscular: fibrosis intersticial, una disminución del diámetro de las fibras, sobre todo de las fibras tipo 2 y del número de capilares, o bien un patrón inflamatorio en los solapamientos.

- Electromiografía (EMG): potenciales de acción polifásicos de baja amplitud o voltaje, aumento de la actividad espontánea con fibrilaciones en los cuadros de solapamiento.

Tratamiento: miositis inflamatoria: corticoides a dosis más altas y en caso de mala evolución se añadirá azatioprina o MTX^{6,7}.

6. MANIFESTACIONES DIGESTIVAS

La afectación digestiva es la más frecuente tras la cutánea, presentándose en el 75-90% de los pacientes con ES. El esófago es la porción del tubo digestivo que más se afecta, pero puede estarlo cualquier otro tramo desde la cavidad oral hasta el esfínter anal⁴.

6.1 Cavidad oral

Microstomía (disminución de la apertura oral), **microquilia** (disminución del tamaño de los labios), enfermedad periodontal, caída de piezas dentales, alteración del gusto, candidiasis, telangiectasias (pudiendo ser la causa de sangrados orales).

6.2. Afectación esofágica y gástrica

El esófago está afectado en el 80-90% de los casos de ES y aunque suele afectarse desde las fases precoces de la enfermedad, no hay una buena correlación entre los síntomas y el grado de afectación.

Síntomas: muchos casos son asintomáticos. Esófago: disfagia a sólidos-líquidos, pirois, regurgitación, tos nocturna o en relación con el decúbito, neumonías por microaspiración, ronquera, dolor torácico atípico, esofagitis y

esófago de Barrett distal. Gástrica: vómitos, plenitud postprandial, pronta saciedad.

Pruebas complementarias:

- Manometría esofágica y pH-metría de 24 horas. Las alteraciones manométricas más frecuentes en la ES son: disminución o ausencia del peristaltismo de la porción distal del esófago e hipotonía del esfínter esofágico inferior.
- Estudio esófago-gastroduodenal.
- Endoscopia.

Tratamiento: medidas generales antirreflujo, los inhibidores de la bomba de protones y los procinéticos (metoclopramida y domperidona). Las cirugías antirreflujo, como la funduplicatura, deben evitarse en estos pacientes.

6.3. Afección intestinal

Clínica: el intestino delgado puede afectarse hasta en un 50% de los casos produciendo plenitud postprandial, náuseas, vómitos, anorexia, sobrecrecimiento bacteriano, malabsorción, neumatosis quística, pseudoobstrucción intestinal. Se han descrito casos de ES infantil en los que la primera manifestación de la enfermedad fue una pseudoobstrucción intestinal. El intestino grueso y el recto se pueden afectar, aunque en menor frecuencia, produciendo estreñimiento, megacolon, neumatosis quística, vólvulos, prolapso rectal e incontinencia⁴.

Pruebas complementarias: test de lactulosa, colonoscopia, manometría rectal y cápsula endoscópica.

Tratamiento:

- Sobrecrecimiento bacteriano: antibioterapia, existiendo diversas pautas.
- Pseudo-obstrucción intestinal: octeórido por vía subcutánea administrada por la noche. La eritromicina también ha demostrado ser eficaz en adultos, aunque su eficacia a largo plazo no está establecida. Su acción es mayor sobre el intestino delgado, aspecto a tener en cuenta en aquellos casos donde esté afectado todo el intestino^{6,7}.
- Estreñimiento: laxantes estimulantes y no aumentar la fibra. Cuando el tratamiento se administre de forma crónica es aconsejable pautarlo a días alternos y utilizar soluciones de polietilén glicol⁴.

6.4. Las hemorragias digestivas

Pueden ser las responsables de anemizaciones importantes, tanto agudas como crónicas, de estos pacientes. Pueden producirse como consecuencia de esofagitis, gastritis o ectasias vasculares, las cuales pueden aparecer en cualquier parte del tubo digestivo. Cuando se localizan en el antro pueden dar lugar al llamado *watermelon stomach*.

Tratamiento: fulguraciones con argón de manera periódica, octeórido subcutáneo y ferrotterapia oral o intravenosa.

7. AFECCIÓN PULMONAR

La afectación pulmonar es una de las manifestaciones más frecuentes de la ES y no pocas veces asintomática en sus fases iniciales. Es la primera causa de muerte en los pacientes con ES¹⁻⁴.

7.1. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID)

Síntomas: los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar disnea progresiva y tos. Se presenta con mayor frecuencia en la ES_{cd} aunque también puede darse en la ES_{cl}.

Pruebas complementarias:

- Pruebas de función respiratoria: la espirometría muestra un patrón restrictivo (FVC, FEV₁, TLC, FEV₁/FVC normal) y disminución de la capacidad de difusión (DLCO).
- Oximetría y gasometría arterial
- Radiografía simple de tórax: no es el mejor método para valorar el daño pulmonar. Puede mostrar un patrón reticular o retículo-nodular bilateral.
- Tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR): se recomienda en toda valoración inicial y ante cualquier síntoma nuevo. Posteriormente, si se confirma que el paciente tiene afectación pulmonar se podrán realizar controles anuales, si bien no existen ningún protocolo publicado hasta la fecha.

Tratamiento: corticoides orales (no hay dosis establecida, aconsejable dosis no mayores de 15 mg/día o 0,3-0,5 mg/kg/día), ciclofosfamida oral o intravenosa, micofenolato mofetilo, azatioprina. No hay protocolo establecido y hasta ahora el *gold standard* era la ciclofosfamida intravenosa con la misma pauta utilizada para la nefropatía lúpica. Actualmente micofenolato mofetil se ha posicionado como una opción de similar eficacia. La azatioprina se propone para casos más leves o ante toxicidad para los otros

fármacos. Se han publicado algunos estudios con rituximab y tocilizumab.

Recientemente ha sido aprobado el uso del nintedanib en adultos con EPID asociada a ES, un inhibidor de la tirosina quinasa desarrollado inicialmente para tratar la fibrosis pulmonar idiopática. Todavía no se ha establecido la seguridad y la eficacia en la población pediátrica⁷.

7.2 La hipertensión arterial pulmonar (HAP)

Se presenta más frecuente a la EScl y de forma aislada, pero también se asocia a la EPID^{3,4,8}

Clínica: el síntoma más frecuente es la disnea de esfuerzo, aunque en ocasiones es clínicamente silente hasta fases muy avanzadas del proceso. Puede también manifestarse como dolor torácico de carácter isquémico, mareos, síncope y clínica de insuficiencia cardiaca derecha. En la exploración física podemos encontrar un refuerzo del segundo tono, soplo sistólico pulmonar, un cuarto tono e ingurgitación yugular.

Pruebas complementarias:

- Gasometría arterial basal: valoración de oxigenoterapia.
- Electrocardiograma.
- Radiografía simple de tórax.
- Pruebas de función respiratoria: se detecta una disminución de la difusión.
- Ecocardiograma de reposo: se recomienda realización anual a todo paciente diagnosticado de ES.
- Prueba de los 6 minutos (P6M): es una prueba de esfuerzo que consiste en valorar el

grado de tolerancia y el efecto que produce sobre el paciente la marcha realizada a la máxima velocidad tolerada por el mismo.

- Cateterismo cardiaco derecho: es necesario en todo paciente con ES en el que se haya determinado por estudio ecocardiográfico que presenta HAP.
- Niveles de péptido natriurético cerebral (BNP)

Tratamiento: se realizará en base a la clase funcional.

- Medidas generales: oxigenoterapia, evitar las circunstancias que puedan agravar el estado de la enfermedad (el ejercicio siempre ha de ir guiado por los síntomas animando al paciente a que realice ejercicio que no llegue a ocasionarle dolor torácico, fatiga o síncope), vacuna antineumocócica y vacuna antigripal anual.
- Tratamiento médico de soporte: anticoagulantes orales, diuréticos, digoxina, antagonistas del calcio.
- Tratamiento médico vasodilatador: antagonistas del calcio, prostaglandinas (epoprostenol intravenosos, iloprost inhalado y treprostenil subcutáneo), inhibidores de la endotelina (bosentan y ambrisentan), inhibidores de la fosfodiesterasa (sildenafil y tadalafilo)⁶⁻⁹.

8. AFECCIÓN CARDIACA

Clínica: asintomática en la mayoría de los casos. La miocardiopatía esclerodérmica se caracteriza porque hay una isquemia miocárdica debida a una alteración de la microcirculación coronaria que podría ser debida a un FRY co-

ronario. El miocardio se va destruyendo y es reemplazado por fibrosis de manera difusa⁹.

Pruebas complementarias:

- Ecocardiograma: hipertrofia ventricular izquierda, alteraciones de la relajación, prolapso de la válvula mitral, insuficiencia mitral y derrame pericárdico.
- Registros electrocardiográficos tanto en reposo como en el Holter: alteraciones del ritmo, una frecuencia cardiaca más alta, disminución de la variabilidad de la frecuencia cardiaca, microvoltaje, datos de hipertrofia ventricular izquierda, alteraciones del ST.
- Estudios isotópicos: alteraciones de la perfusión, de la fracción de eyección del ventrículo derecho y de la captación.
- Resonancia magnética cardiaca para la valoración de la fibrosis miocárdica.

9. MANIFESTACIONES RENALES

Manifestaciones menores: proteinuria; disminución del aclaramiento de creatinina, hematuria microscópica e hipertensión no maligna.

Crisis renal: es una insuficiencia renal rápidamente progresiva asociada a hipertensión arterial maligna, aunque en el 11% de los casos pueden darse crisis renales normotensivas.

FRy de reciente aparición o ausente, dedos de manos y pies en salchicha, síndrome del túnel carpiano, síntomas inferiores a un año, debut de los síntomas de forma aguda con astenia, pérdida de peso, poliartritis y sensación de en-

fermedad, roces tendinosos, engrosamiento de la piel rápidamente progresivo afectando brazos, muslos y tronco, uso de corticoides a dosis altas y anticuerpos anti-ARN polimerasa III se han asociado en adultos con un aumento del riesgo de crisis renal¹⁻⁴.

Tratamiento: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y diálisis en casos en que sea necesario.

10. OTRAS MANIFESTACIONES

- **Sistema nervioso central:** afección de las arterias de pequeño tamaño y de la microcirculación (accidente isquémico transitorio y accidente cerebrovascular).
- **Sistema nervioso periférico:** síndrome del túnel del carpo y neuralgia del trigémino.
- **Sintomatología depresiva y ansiosa.**
- **Síndrome Seco** (xerostomía, queratoconjuntivitis seca): aparece con frecuencia. La biopsia de las glándulas salivares menores demuestra la existencia de fibrosis, sin agregados linfocíticos. La mayoría de los pacientes no tienen anticuerpos Ro y La.

11. ESCALAS DE ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD Y CUESTIONARIOS DE CALIDAD DE VIDA

- **Juvenile Systemic Sclerosis Severity Score (J4S):** incluye parámetros de crecimiento, afectación de la piel y órganos internos. Se ha propuesto para realizar la evolución de la enfermedad a lo largo del tiempo. Incluye

9 categorías puntuadas cada una de 0-4 y combina parámetros de actividad y de daño crónico⁴ (Tabla 4).

• **Escalas visuales analógicas (EVA):** nos ayudarán a valorar el grado de dificultad que la enfermedad ha producido en las actividades

Tabla 4. Juvenile Systemic Sclerosis Severity Score (J4S)

	0	1	2	3	4	Score
	Normal	Leve	Moderado	Grave	Estadio final	Máximo
General ^a	IMC ≥ valor basal Hb >11,5 g/dl	IMC >1. ^{er} centil Hb 10-11,4 g/dl	IMC >2. ^o centil Hb 9-9,9 g/dl	IMC <3. ^o centil Hb 7-8,9 g/dl	IMC <4. ^o centil Hb <7 g/dl	4
Vascular	No hay FRy	FRy requiere vasodilatadores	Cicatrices en pulpejos	Úlceras	Gangrena	4
Piel	SSmR 0	SSmR 1-14	SSmR 15-29	SSmR 30-39	SSmR >40	4
Osteoarticular ^b	No hay afectación		Limitación del rango de movilidad		Artritis o roces tendinosos	2
Muscular ^b	Fuerza proximal normal	cMAS 39-51	cMAS 38-26	cMAS 13-25	cMAS 0-12	2
Gastrointestinal ^a	Estudios de TGI proximal normal	Síntomas GI Hipoperistalsis esofágica distal RGE en PH-metría o gammagrafía	Hipoperistalsis media o alta	Síndrome de malabsorción	Hiperalimentación	4
Respiratorio ^{a,c}	DLco >80% CVF >80% TACAR normal PAPS >30 mmHg	DLco >70-79% CVF >70-79% Alveolitis TACAR PAPS 31-40 mmHg	DLco 50-69% CVF >50-69% Fibrosis en TACAR PAPS 46-75 mmHg	DLco <50% CVF <50% Fibrosis en Rx de tórax PAPS >75 mmHg	Necesidad de oxigenoterapia	8
Cardíaco ^{a,c}	ECG normal FEVI >50%	ECG: alteraciones de la conducción FEVI 45-49%	Arritmia FEVI 40-44%	Arritmia requiere tratamiento FEVI 30-40%	Insuficiencia cardíaca congestiva FEVI <30%	8
Renal ^d	ClCr >90 ml/min	ClCr 75-89 ml/min	ClCr 50-74 ml/min	ClCr 18-49 ml/min	Insuficiencia renal estadio final	4

ClCr: aclaramiento de creatinina; **cMAS:** Childhood Muscle Activity Score; **CVF:** capacidad vital forzada; **DLco:** difusión de monóxido de carbono; **ECG:** electrocardiograma; **FEVI:** fracción de eyección del ventrículo izquierdo; **FRy:** fenómeno de Raynaud; **Hb:** hemoglobina; **IMC:** índice de masa corporal; **PAPS:** presión arterial pulmonar sistólica medida por ecografía cardíaca; **SSmR:** Skin Score modificado de Rodnan; **TACAR:** tomografía axial computarizada de alta resolución; **TGI:** tracto gastrointestinal.

^aCualquiera de los siguientes parámetros define la puntuación.

^bCada score debe ser multiplicado por 0,5 para obtener el score final.

^cCada score debe ser multiplicado por 2 para obtener el score final.

^dAclaramiento de creatinina: varón 0-12 años = talla (cm)/creatinina (mg/dl); varón 12-18 años = 0,7 × talla (cm)/creatinina (mg/dl); mujer 0-18 años = 0,55 × talla (cm)/creatinina (mg/dl).

diarias del paciente durante la última semana. Las cinco EVA utilizadas en el caso de la esclerodermia miden 15 cm y hacen referencia a los siguientes aspectos de la enfermedad: FRy, úlceras digitales, problemas digestivos, problemas respiratorios y evaluación global de la enfermedad

- **Raynaud Condition Score (RCS):** permite al paciente cuantificar el número de exposiciones a la temperatura ambiente, el número de episodios de FRy que sufre a lo largo de un día, su duración y el grado de dificultad que le produce durante 14 días seguidos (Figura 2).
- **Cochin Hand Fuction Scale (CHFS) y Mouth Handicap in System Sclerosis scale (MHSS):** valoran la afectación de la cara y la boca respectivamente.

12. RECOMENDACIONES

Se aconseja la lectura de la actualización de las recomendaciones del EULAR para el manejo de la esclerosis sistémica publicadas en 2017⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zulian F. Scleroderma in children. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2017;31(4):576-95.
2. Li SC. Scleroderma in Children and Adolescents: Localized Scleroderma and Systemic Sclerosis. Pediatr Clin North Am. 2018 Aug;65(4):757-781.
3. Foeldvari I. New developments in juvenile systemic and localized scleroderma. Rheum Dis Clin North Am. 2013 Nov;39(4):905-20.

Figura 2. Raynaud's Condition Score

Iniciales del paciente Raynaud's Condition Score Fecha próxima visita

Día de la semana Lunes Martes Miércoles Jueves Viernes Sábado Domingo Fecha de hoy
(marcar con un círculo)

¿Cuántas veces ha estado expuesto a la temperatura exterior durante el día de hoy?

Si hoy no ha tenido ningún episodio de Raynaud, marque esta casilla

N.º de episodios de Raynaud	Duración (minutos)	N.º de episodios de Raynaud	Duración (minutos)	N.º de episodios de Raynaud	Duración (minutos)	N.º de episodios de Raynaud	Duración (minutos)
1		6		11		16	
2		7		12		17	
3		8		13		18	
4		9		14		19	
5		10		15		20	

Marque con un círculo el número que mejor refleje el grado de dificultad que ha tenido usted hoy en relación al Raynaud

Ninguna dificultad 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Máxima dificultad

4. Gámir Gámir ML; García de la Peña Lefebvre P. Capítulo XIII. Esclerodermia en la infancia. Esclerosis sistémica. Fascitis eosinofílica. Esclerodermia localizada. Enfermedades indiferenciadas y síndromes de solapamiento del tejido conjuntivo. Enfermedad mixta del tejido conjuntivo. En: González Pascual E (coord.). Manual Práctico de Reumatología Pediátrica. EMTC; 1999. p. 355-394.
5. Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, Smith V, Cutillo M, Foeldvari I, *et al.* A comparison between nailfold capillaroscopy patterns in adulthood in juvenile and adult-onset systemic sclerosis: A EUSTAR exploratory study. *Microvasc Res.* 2015 Nov;102:19-24.
6. Li SC, Torok KS, Pope E, Dedeoglu F, Hong S, Jacobe HT, *et al.* Development of consensus treatment plans for juvenile localized scleroderma: a roadmap toward comparative effectiveness studies in juvenile localized scleroderma. *Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA) Localized Scleroderma Workgroup. Arthritis Care Res (Hoboken).* 2012;64(8):1175-85.
7. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, Becker M, Kulak A, EUSTAR Coauthors, *et al.* Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2017 Aug;76(8):1327-39.
8. Adrovic A, Oztunc F, Barut K, Koka A, Gojak R, Sahin S, *et al.* The frequency of pulmonary hypertension in patients with juvenile scleroderma. *Bosn J Basic Med Sci.* 2015;22;15(4):30-5.
9. Dedeoglu R, Adroviç A, Oztunç F, Sahin S, Barut K, Kasapcopur O. New Insights into Cardiac Involvement in Juvenile Scleroderma: A Three-Dimensional Echocardiographic Assessment Unveils Subclinical Ventricle Dysfunction. *Pediatr Cardiol.* 2017 Dec;38(8):1686-95.