Secretaría de Salud
Gobierno de Puebla

HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO
No. de Oficio HNP/ENS/04/24.
Asunto: Autorización de impresión de tesis.
Puebla, Pue. a 02 de enero 2024.

DR. JOSÉ OSMAR VELÁZQUEZ ORTÍZ
R3 DE PEDIATRIA
PRESENTE

Por medio del presente, la Jefatura de Enseñanza e Investigación del Hospital para el Niño Poblano, le comunica que después de haber sido revisado su trabajo de tesis con número de registro HNP2022-13 titulado **"Hipertensión pulmonar arterial en pacientes con dermatomiositis juvenil y esclerosis sistémica en el Hospital para el Niño Poblano"**.

SE AUTORIZA SU IMPRESIÓN

Toda vez que cumple con los requisitos mínimos marcados por esta Jefatura y el Comité de Investigación de este hospital.

Sin más por el momento me despido y quedo de usted.

ATENTAMENTE:

DRA. YANETH MARTÍNEZ TOVILLA
JEFA DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN.

SERVICIOS DE SALUD
DEL ESTADO DE PUEBLA
HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

c.c.p. Archivo

BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE PUEBLA

FACULTAD DE MEDICINA

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

HIPERTENSIÓN PULMONAR ARTERIAL EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL Y ESCLEROSIS SISTÉMICA EN EL HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO.

TESIS

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN:

PEDIATRÍA

PRESENTA

DR. JOSÉ OSMAR VELÁZQUEZ ORTIZ

DR. LUIS ALBERTO APARICIO VERA

ASESOR EXPERTO

DRA. LINDA FABIOLA PÉREZ PÉREZ

ASESOR METODOLÓGICO

PUEBLA, PUEBLA

FEBRERO 2024

Agradecimientos:

A dios por permitirme llegar a este punto de mi vida, por darme la fuerza y la energía para seguir mis sueños diariamente, por poner su conocimiento en mis manos que son su instrumento para trabajar con la cosa mas importante que hay en el mundo, los niños y futuro del mismo, por poner personas tan valiosas en mi camino que me han enseñado y forjado a ser quien soy el día de hoy.

A mis padres Francis y José por ser el combustible de este cohete que he construido con su amor, paciencia, educación y confianza para viajar hasta este punto de mi historia, en búsqueda de mis sueños y cumpliendo lograr la meta que conforma esta etapa de mi vida, ser especialista; y los sueños que siguen por conquistar, por formarme en un hogar lleno de cariño donde he logrado florecer en la persona adulta que soy, los valores que me han inculcado.

A mis asesores y maestros por su tiempo, por su guía y asesorías, por las enseñanzas durante mi residencia, por su apoyo logrando este paso para mi formación académica.

A mis mascotas Chihiro y San por darme compañía en las noches de desvelo cuando el estudio lo requería, día a día y por su amor eterno.

INDICE

1. Resumen…….....….....4
2. Introducción…….....….....4
3. Antecedentes generales…….....5-8
4. Antecedentes específicos …….....9-11
5. Planteamiento del problema…….....12
6. Pregunta de investigación…….....12
7. Objetivos…….....13
8. Material y métodos…….....14
9. Resultados.....15-16
10. Discusión.....17
11. Conclusiones.....18
12. Bibliografía…….....19-21
13. Anexos…….....22

1. Resumen: INTRODUCCION: La hipertensión arterial pulmonar puede ser secundaria a enfermedades del tejido conectivo. Entre estas enfermedades se encuentra de manera predominante la esclerosis sistémica, pero también se puede relacionar con otras enfermedades como lo es la dermatomiositis juvenil. MATERIALES Y METODOS: Se trata de un estudio retrospectivo, descriptivo el que fue realizado. Todos los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis juvenil y esclerosis sistémica que se encontraban en los expedientes clínicos de la unidad fueron considerados. La presión arterial pulmonar fue posteriormente verificada por medio de ecocardiografía. RESULTADOS: 58 pacientes fueron incluidos, de los cuales solo 17 pacientes tuvieron ecocardiografía diagnóstica. Entre ellos, dos pacientes presentaron hipertensión arterial pulmonar. CONCLUSION: La detección temprana de hipertensión pulmonar arterial en enfermedades de tejido conectivo es esencial. Generalmente es asintomática. Es necesario agregar protocolos internacionales sugerentes de la realización de ecocardiografía en todos los pacientes que tengan dermatomiositis juvenil y esclerosis sistémica.

2. Introducción:

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una enfermedad progresiva y letal para la cual no existe una cura efectiva, en recientes años, sin embargo, ha habido avances significativos acerca de sus mecanismos involucrados, demostrando así la importancia del componente vasoconstrictor originalmente contemlpado al actual concepto de proliferacion fibromuscular inadecuada, cambiando así su tratamiento. La HAP es una condición hemodinámica, se produce por varias etiologías, que difieren en los niños respecto a los adultos, no solo por la edad de presentación, sino también en su incidencia y pronóstico. Siendo una característica de la edad pediátrica la etiología multifactorial, incluyendo en estas las enfermedades del tejido conectivo[(1)].

Antecedentes.

3. Antecedentes generales.

La hipertensión pulmonar arterial es una patologia derivada de la alteración de la vasculatura pulmonar que puede caracterizarse por proliferación o remodelación de la circulación ya existente, esto puede hacer que las resistencias vasculares pulmonares aumentan y lleven a un mayor esfuerzo cardíaco para lograr expulsar la sangre hacia estos vasos. Se define por cateterismo cardiaco derecho (CCD) cuando existe una presión media de la arteria pulmonar mayor a 25mmHg en reposo, con una presión capilar pulmonar <15mmmHg y con resistencias vasculares pulmonares > 2 o 3 unidades de Wood. Por ecocardiograma se le considera hipertensión a partir de una presión sistólica de la arteria pulmonar >40mmHg y se puede clasificar como leve cuando va de 40 a 54mmHg, moderada cuando va de 55 a 64mmHg y grave cuando es mayor a 64mmHg). El aumento progresivo de la presión puede condicionar otras patologías como lo son la falla del ventrículo derecho y en ausencia de un tratamiento médico adecuado puede conducir a una muerte prematura en los pacientes que lo padecen[(1)].

La HAP incluye dos grandes grupos los cuales la conforman como una misma definición pero de origen fisiológico y fisiopatológico diferentes, estas son la hipertensión arterial pulmonar primaria o también conocida como idiopática, y la hipertensión arterial secundaria que se ve relacionada a otras patologías como lo son las enfermedades del tejido conectivo, cortocircuitos sistémico pulmonares, virus de inmunodeficiencia humana, entre otros, en todas estas enfermedades se considera a la HAP como el producto de cambios que se consideran patológicos para la circulación pulmonar y condicionan que haya una obstrucción de la microcirculación pulmonar y sugieren que estas enfermedades comparten un origen en sus procesos biopatológicos[(1)].

En la HAP se ha documentado que existe una prevalencia de 1-2 casos por millón en países como Estados unidos, Israel y Francia, con una relación mujer: hombre de 1.7:1. Se ha descrito una predominancia mayor en pacientes cuya raza es negra y con una edad media de presentación de 34.5 años. Sin embargo, el

comportamiento epidemiológico varía de acuerdo con la etiología. En la hipertensión arterial pulmonar familiar se presenta en 14: 100 casos y en la relacionada con enfermedades del tejido conectivo se observa hasta en el 50% de los casos, especialmente en pacientes con esclerodermia. La enfermedad pulmonar crónica desarrolla hipertensión pulmonar en menos de 15% de los casos, especialmente aquellos con hipoxemia; las enfermedades cardiacas congénitas desarrollan hipertensión pulmonar hasta en el 50% de los casos con mayor frecuencia en los pacientes con defectos del septum interventricular [(2)].

Las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo son un grupo heterogeneo de transtornos inflamatorios sistémicos que se caracterizan por la presencia de auto anticuerpos circulantes e que afectan múltiples órganos y sistemas, dicho conjunto se correlaciona con frecuencia a la producción de HAP, dentro de este conjunto forma parte la esclerosis sistémica. Otro grupo que también se ve reflejado en este tipo de lesiones son las miopatías inflamatorias que incluyen toda patología que se vea relacionada con una lesión del músculo mediado por autoinmunidad, dentro de este grupo se encuentran enfermedades como lo son dermatomiositis, polimiositis y miositis por cuerpos de inclusión[(4)].

La esclerosis sistémica (SSc), o también llamada comúnmente esclerodermia, es una enfermedad de origen reumatológico que se caracteriza por una fibrosis cutánea extensa que da como resultado la presentación de alteraciones vasculares y autoanticuerpos los cuales se encuentran dirigidos contra los antígenos de varias células, es una enfermedad de presentación diversa. Es una patalogía extremadamente compleja en la cual intervienen múltiples desencadenantes y microambientes, como lo son factores ambientales y ocupacionales donde se mencionan: el sílice, solventes, virus, bacterias, fármacos, silicones y pesticidas; tambien la presencia de factores genéticos, ya que tiene agrupación familiar y asociaciones inmunogénicas como lo son el HLA DQ que ayuda a predecir el fenotipo clínico final, lo cual se traduce en una autoinmunidad, de la cual el estímulo inicial se desconoce. Dentro de los estudios la mayoría de los pacientes presentan anticuerpos antinucleares, anticuerpos

antitopoisomerasa (Anti Scl-70) y los anticuerpos anticentrómero (ACA), estos últimos se ven con mayor tendencia en la afectación de HAP, siendo esta la causa de muerte más común en los pacientes con esclerosis sistémica. Tiene una prevalencia entre 7 y 489 casos por millón de habitantes con una edad media de aparición de 30 y 50 años y la supervivencia media es de 12 años hay una mayor prevalencia en Australia y Estados unidos respecto a Japón o Europa, la afectación con relación mujer : hombre es de 3-4:1 y es más frecuente en raza negra[3] es poco frecuente en niños y hay síndromes de solapamiento con afecciones cardiacas, músculo-esqueléticas, renales y pulmonares, estos síndromes se presentan en menor frecuencia pero se han visto presentes en diversas poblaciones, reportándose también presencia de anticuerpos con distinta frecuencia ente población de niños y adultos como lo son anti-PM-Scl y anti-U1RNP y son raros los anticuerpos anticentrómero [4]

Su diagnóstico es principalmente clínico y se apoya en hallazgos de laboratorio y exploración complementaria y abordaje multidisciplinario. Actualmente no existen criterios específicos para población pediátrica, sin embargo se han desarrollado varios criterios a través de la historia. En 1980, la clasificación inicial fue propuesta por el colegio americano de reumatología, ACR por sus siglas en inglés. Posteriormente en 2007, se desarrolló por primera vez el esfuerzo por la sociedad de reumatología pediátrica europea (PReS) en conjunto con ACR, los cuales tuvieron buena aceptación para el diagnóstico. En el 2013, la clasificación fue revisada nuevamente por la liga europea contra el reumatismo (EULAR), desarrollando un esquema de diagnóstico basado en puntaje. Este último se encuentra en validación para población pediátrica, hasta el momento se ha reportado mejor desempeño frente a los criterios de Pres ACR [5].

La dermatomiositis se trata de una enfermedad que se caracteriza por inflamación que afecta al sistema músculo esquelético y la piel, se encuentra dentro del grupo de la miositis y la polimiositis, sin embargo es la única que tiene afección cutánea y es mayormente descubierta o diagnosticada en un inicio por los dermatólogos. En la mayoría de los casos la afección cutánea precede a la muscular. La

dermatomiositis juvenil (DMJ) se trata de una enfermedad que se caracteriza por inflamación (miopatía inflamatoria) que afecta al sistema músculo esquelético y la piel, se le considera una miopatía inflamatoria idiopática que se caracteriza por ser un grupo de enfermedades de etiología desconocida de aparición progresiva de debilidad muscular e inflamación [6].

Su incidencia es de 1 a 10 casos por millón y es más frecuente en la raza negra que en la blanca, en la dermatomiositis juvenil la incidencia es de 1 a 3.2 casos por millón. Afecta niños y adultos y su relación mujeres hombres es de 2:1 y es de predominio posterior a la segunda década de la vida y su promedio de diagnóstico es alrededor de los 40 años, la juvenil por otro lado tiene dos picos de presentación, que ocurren entre los 5 y 9 años y entre los 10 y 14 años [6].

Para el diagnóstico de la dermatomiositis juvenil se han utilizado los criterios de Bohan y Peter, los cuales fueron publicados en 1975, y permite clasificar la enfermedad como probable o definitiva, con base en los datos clínicos, determinación de enzimas musculares, biopsia de músculo y electromiografía. Sin embargo, estos dos últimos estudios se realiza cada vez en menor proporción en la población pediátrica por la característica invasiva de los mismos, por lo que en 2017 la liga europea contra el reumatismo y el colegio americano de reumatología (EULAR/ACR), desarrollaron y validaron otro esquema diagnostico basado en un puntaje que incluye la edad de presentación, debilidad muscular, hallazgos cutáneos, afectación gastrointestinal, enzimas musculares y auto anticuerpos, además de biopsia de piel. Estos criterios además permiten realizar el diagnóstico de dermatomiositis juvenil en el caso de no contar con biopsia muscular [5].

La lesión pulmonar intersticial es una manifestación frecuente de la dermatomiositis con una prevalencia que va desde el 17 al 36%, siendo de hasta el 65% en estudios prospectivos, su diagnóstico siempre ocurre después del de la dermatomiositis en alrededor del 40% de los pacientes, existen reportes de dermatomiositis juvenil en el cual este involucro se reporta en aproximadamente entre el 8-13% de los pacientes y es menos frecuente que en los adultos [7].

4. Antecedentes específicos.

Dentro de la literatura histórica por Dowling 1952 se consideraba que la dermatomiositis juvenil (DMJ) y la esclerosis sistémica pertenecían a un rubro único de enfermedad, por las características clínicas equivalentes que se presentaban. Si bien, es reconocido que ambos trastornos dentro de su efecto fisiopatológico pueden generar cambios degenerativos y oclusivos en las ramas pequeñas del árbol arterial pulmonar desembocando en hipertensión pulmonar, y de forma progresiva la hipertrofia del corazón derecho, como se concluyó en la literatura de Caldwell, la asociación de HAP con DMJ es menos apreciada y sus características continúan siendo un rubro poco explorado, lo que resulta más notorio cuando se intenta encontrar estudios sobre la relación de dichas patologías, como se menciona en el estudio de Minai y colaboradores en 2009[8].

Dentro de la literatura Internacional, en el 2001 se publicó en la British Society for Rheumatology por parte por Trapani y colaboradores, un estudio longitudinal Italiano donde se expresaba el involucro pulmonar en 12 pacientes con diagnóstico de DMJ donde las medidas de capacidad pulmonar se obtuvieron por medio de espirómetro, en el cual se tomaron en cuenta parámetros que involucraban las vías respiratorias bajas y la interfase alveolo capilar por medio de los flujos máximo al 50% y 25% (MEF 50 Y 25) y la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO), la reducción de estos parámetros se manifestaron en dos pacientes, donde se observaba una hipertensión pulmonar secundaria a las anormalidades en la anatomía pulmonar y vascular[9].

En relación a los antecedentes nacionales, el estudio retrospectivo realizado por Villareal en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” en el servicio de Reumatología pediátrica en el periodo de Enero de 2014 a Mayo de 2016, en un cohorte de 41 pacientes con diagnóstico de dermatomiositis juvenil donde se encontró un predominio en el sexo femenino. En dicho escrito se concluyó que la afección pulmonar inicial se documentó en 12.1% (n=5), donde el primer síntoma que se refirió fue la disnea. Dentro del 20% de los pacientes con afectación

pulmonar se expresó que presentaban alteración de la difusión de CO2 donde se reportó hipertensión pulmonar leve de 40 mmHg[10].

Por otro lado, en relación a los pacientes con SSc, las estimaciones de la prevalencia de HAP en esta población oscilan entre el 6,4 % y el 9 % y representa una de las principales causas de morbilidad y mortalidad[11) (12]. La ecocardiografía trans-torácica es una herramienta de evaluación recomendada para la detección de HAP en pacientes con SSc. Una velocidad Doppler de insuficiencia de la válvula tricúspide > 2,8 m/s se considera sospechosa de la presencia de HAP[16]. En un estudio descriptivo transversal de 2010-2013 en población de Argelia con esclerodermia difusa y limitada, realizado por Nadera M. et,, donde se incluyeron 202 pacientes (177 mujeres y 25 hombres) evaluaron la prevalencia de HAP. Se basaron en la velocidad máxima de insuficiencia tricuspídea (VIT) y disnea. Definiendo pacientes de alto riesgo (VIT > 3m/s o VIT entre 2,8 y 3m/s con disnea no explicada por otra causa), quienes fueron sometidos a cateterismo cardíaco derecho (CCD) para confirmar HP. La sospecha de hipertensión pulmonar por ecocardiografía fue confirmada por CCD en el 68,2% de los casos, donde la VIT≥3,48m/s sugiere fuertemente HP, resultado una prevalencia del 6%.Con un retraso medio de aparición de 7,08. años después del primer diagnóstico de SSc. La HAP ocurrió en los primeros cinco años en el 58,3% de los casos y después de cinco años en el 41,6% de los casos, donde hubo mayor frecuencia en las formas cutáneas limitadas con 58,3%[13]. Dichos resultados que coinciden con el estudio multicentrico y metaanalisis realizado por Avouc J et al , en 11 centros franceses e italianos donde se reclutaron 206 pacientes con SSc en los que se sospechó HP, de los cuales se confirmó por CCD en 83 pacientes (7%). Mientras el metanálisis identificó factores de riesgo para esta afección: la edad avanzada, la mayor duración de la enfermedad y el subconjunto de enfermedad cutánea limitada En relación a la supervivencia[14], Lefèvre et *al.* observó tasas de 1 y 3 años de 81 % y 52 %, respectivamente, en un metanálisis[15]. Si bien los niños con SSc suelen tener mejores resultados en comparación con los adultos debido a la menor frecuencia de afectación orgánica

grave, la HAP sigue siendo una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en pacientes con SSc[16].

A pesar de los avances y avances en el tratamiento de la HAP, el pronóstico de SSc-PAH es peor que otras formas de PAH con una mortalidad de 1 año llegando hasta el 30%. En un informe francés reciente, durante el período 2006-2017, la supervivencia mejoró con el tiempo en pacientes de edad 70 años, pero no en pacientes mayores con SSc-PAH[17]. En un metaanálisis de nueve estudios que incluyeron 2700 pacientes con SSc, el 55 % murió de causas relacionadas con SSc. Entre estos, el 35% estaban relacionados con fibrosis pulmonar, 26% a PAH, 26% a insuficiencia cardiaca y arritmias, y 4% a la crisis renal[18].

5. Planteamiento del problema.

Una de las principales causas de disminución en la expectativa de vida en pacientes con enfermedades del tejido conectivo, como lo son la DMJ y esclerosis sistémica, es la presencia de HAP; de modo que tiene una esperanza de vida menor al promedio para su edad y género. La hipertensión pulmonar aislada es más común en pacientes con esclerodermia limitada en un 45% y solo el 26% en la difusa, la lesión pulmonar intersticial es una manifestación frecuente de la dermatomiositis con una prevalencia que va desde el 17 al 36%, siendo de hasta el 65%.

De lo dicho hasta aquí se deduce que dichas patologías asociadas necesitan un medio en la práctica nacional de investigación para su abordaje temprano. De igual forma el guiar a los médicos e investigadores sobre la producción de protocolos para el consenso nacional de manejo para la práctica médica basadas en evidencia. El desafío se encuentra en producir conocimiento sobre protocolos de atención que puedan atender a este grupo, reducido, pero con alto riesgo en la mortalidad; esto último para mejorar el pronóstico en dicha población vulnerable.

6. Pregunta de investigación.

¿Cuál es la incidencia de hipertensión pulmonar arterial en pacientes con dermatomiositis juvenil y esclerosis sistémica del periodo de octubre 2001 a enero 2023 en el Hospital para el Niño Poblano?

7. Objetivos.

VI.I. General.

- Identificar la asociación de la hipertensión pulmonar arterial en dermatomiositis juvenil y esclerosis sistémica en el hospital para niño poblano en el periodo 2001 al 2023.

VI.II. Específicos

- Identificar la asociación entre la hipertensión pulmonar arterial y la dermatomiositis juvenil.
- Identificar la asociación entre la hipertensión pulmonar arterial y la esclerosis sistémica.

8. Materiales y métodos.

El presente estudio se considera un estudio retrospectivo, descriptivo y transversal. La población de estudio incluyó a todos los pacientes pediátricos del Hospital para el Niño Poblano con diagnóstico de dermatomiositis juvenil o esclerosis sistémica entre el periodo comprendido del mes de octubre del año 2001-2023. Se excluyó a todo aquel paciente en el cual no fue posible concluir el diagnóstico de interés y aquellos que contaban con diagnósticos de sobreposición. El diagnóstico de dermatomiositis juvenil se realizó con base en los criterios de Bohan y Peter, y el diagnóstico de esclerosis sistémica con base en los criterios de PReS/ACR del 2007. Se realizó la revisión de los expedientes electrónicos por medio del sistema digital de nuestro hospital. Para el análisis de datos se recabó del expediente clínico la presencia de al menos un ecocardiograma con medición de la insuficiencia tricuspídea (IT) con la cual se estima la presión sistólica del ventrículo derecho (PSVD), que nos representa la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP), siempre que no exista obstrucción hacia la salida del flujo pulmonar por el tracto de salida del ventrículo derecho y/o la arteria pulmonar, considerando la presencia o no de una presión elevada de la misma con umbral de 40mmHg. Se realizó el análisis descriptivo de las variables de interés

Criterios de inclusión: Paciente con diagnóstico de dermatomiositis o Esclerosis sistémica en el HNP entre el periodo comprendido del mes de octubre del año 2001-2023.

Criterios de exclusión: Pacientes con abordaje inicial sin concluir diagnóstico de interés.

Criterios de eliminación: Ninguno.

9. Resultados

Se encontró un total de 58 pacientes durante el periodo del 01 de octubre de 2001 hasta enero 2023 de los cuales la relación entre hombre mujer fue de 1:2 (Fig 1), el diagnóstico de dermatomiositis estuvo presente en 21 pacientes mientras que el resto (37 pacientes) fueron diagnosticados con esclerosis sistémica.

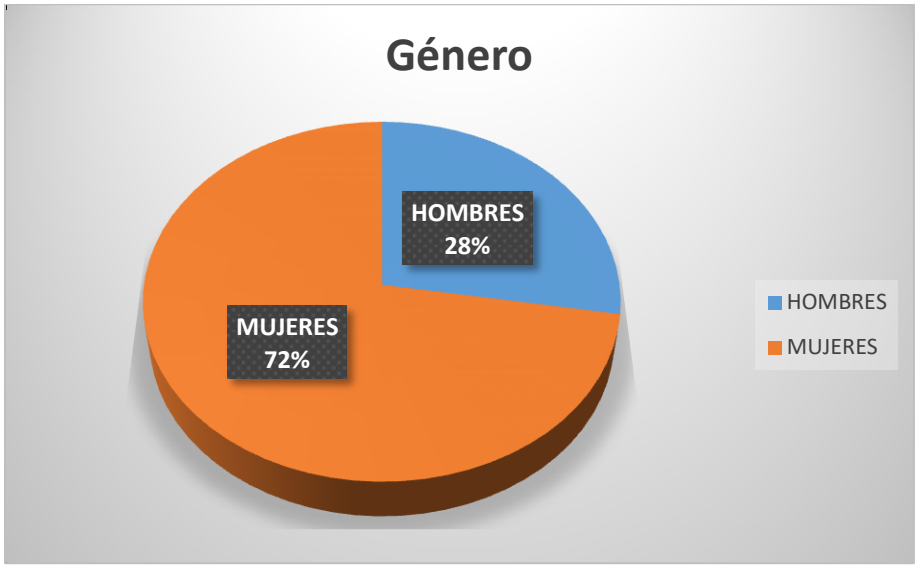

Fig 1. Relación de sexo entre los pacientes con diagnóstico de Dermatomiositis y Esclerosis Sistémica

Se muestra en la figura 2 la edad al diagnóstico siendo su mayor incidencia a los 6 y 13 años.

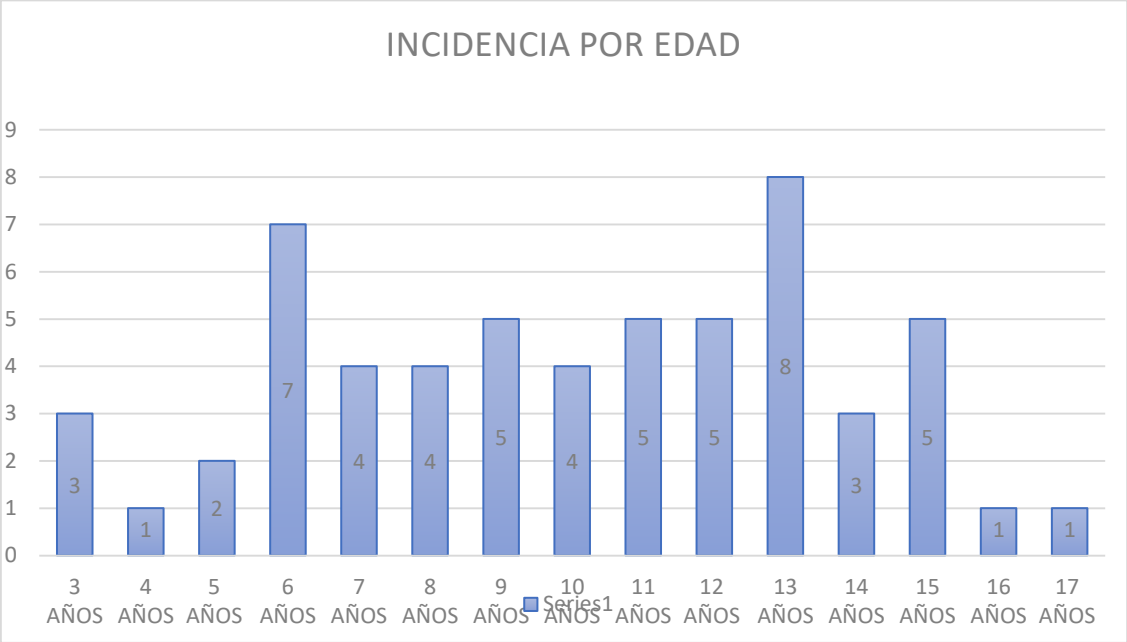

Fig 2 Incidencia por edad

Del total de nuestra población se encontró valoración por cardiología en 17 pacientes, a 2 de ellos con hipertensión pulmonar siendo esta leve sin necesidad de manejo extra instaurado por el servicio de cardiología (tabla 3).

Tabla 3.

Pacientes con hipertensión pulmonar arterial.					
Sexo	Edad	Diagnóstico	Presión Pulmonar	Tratamiento	Comorbilidades
Femenino	10 A	Dermatomiositis	40mmHg	COLCHIQUIM DAIVONEX	-Hipoxia/asfixia neonatal + encefalopatía secundaria -Glaucoma - Cardiomiopatía Hipertrófica
Femenino	17 A	Esclerodermia	50mmHg	Metrotexate + Prednisona	Ninguna

10. Discusión

De acuerdo a los datos obtenidos en este estudio, la edad promedio de los pacientes incluidos en este estudio con el diagnóstico de Dermatomiositis y Esclerosis sistémica fue en 2 picos, uno a los 6 años de edad y otro a los 13 años de edad. De acuerdo a su incidencia acorde al sexo se tuvo una relación hombre a mujer de 1:2. la mayor parte de los pacientes de 58 tuvo el diagnóstico de esclerosis sistémica.

En México, no existen datos epidemiológicos con verdadero impacto acerca de la correlación de la hipertensión pulmonar arterial con la dermatomiositis juvenil y la esclerosis sistémica, únicamente hay trabajos de tesis que hablan sobre su presencia en casos aislados como hipertensión leve que es el criterio que se utilizó también, en este estudio se encontró que solamente el 29.3% tenían una ecocardiografía en algún punto del seguimiento hospitalario, por otra parte la presencia de hipertensión arterial pulmonar se observó 11% de los pacientes que si tenían una ecocardiografía.

En los últimos años se ha puesto en manifiesto que no existen informes consistentes en la correlación acerca de la HAP y estas enfermedades de tejido conectivo, Nadera et al. informó recientemente un estudio descriptivo transversal de 202 pacientes con esclerodermia en que examinaba por medio de ecografía con sospecha de HAP la cual se confirmó en el 68.2% de los casos, teniendo un pico máximo de incidencia a lo 7 años de estudio. Sin embargo, dicho estudio fue realizado en un grupo reducido en el país de Armenia en pacientes adultos.

En México la tesis titulada “Dermatomiositis juvenil, caracteristicas clínicas y factores predictores de respuesta a primera linea de tratamiento en pacientes mexicanos” realizado del año 2014 a 2016 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez con 41 pacientes en población pediátrica, se demostró que el 12.1% presentaba afección pulmonar, la disnea fue el síntoma que se refirio en mayor frecuencia así como la presencia de hipertensión arterial en el 20% siendo esta leve como en los criterios utilizados en este estudio, y neumopatía intersicial diagnosticada por tomografía axial computarizada en el 40% siendo acorde a la literaura la lesión más característica.

11. Conclusiones

Se analizaron los expedientes de pacientes en un tiempo comprendido de octubre de 2001 a enero de 2023 en el sistema de expedientes clínicos del Hospital para El Niño Poblano utilizando los que tenían diagnóstico por parte del servicio de reumatología pediátrica arrojando un total de 58 pacientes.

El presente estudio demuestra que la hipertensión arterial pulmonar se asocia en un 11.7% de los pacientes con enfermedades del tejido conectivo en los cuales se le realizo ecocardiografía al momento del diagnóstico, presente en el 11.11% de los pacientes con dermatomiositis y 9.09% con esclerosis sistémica. De los 2 pacientes que presentaron HAP se encontraban asintomáticos al momento del diagnóstico y no requirieron ningún otro manejo extra instaurado por el servicio de cardiología pedátrica.

Este estudio pone en manifiesto, que continua habiendo una gran variación en el abordaje integral de las manifestaciones secundarias en las enfermedades del tejido conectivo en la unidad, habiendo muy pocos pacientes con un ecocardiograma en algún momento del curso de la enfermedad, desconociendo si la HAP se encuentra presente en los mismos. Por lo cual sugiere conformar un protocolo en el cual todo paciente recien diagnosticado con alguna enfermedad del tejido conectivo que incluya las 2 analizadas en este estudio tenga una valoración cardiológica de base y seguimiento mientras aún se encuentre en la población pediátrica para posteriormente derivarlo a un cardiologo de adultos, esto con la finalidad de detectar y tratar oportunamente la HAP evitando que esta misma progrese llegando incluso a aumentar la mortalidad.

12. Bibliografía.

1. Pérez-Olivares Delgado Carmen, Aurtenetxe Pérez1,3 Águeda, Escribano Subías1,2,3 Pilar. Hipertensión arterial pulmonar:: progresión, pronóstico e impacto. Insuf. card. [Internet]. 2019 Mar [citado 2023 Oct 04] ; 14(Suppl 1): 1-7. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-38622019000200001&lng=es.
2. Nazzareno G, Hoeper M, Humbert M, Torbicki A, Vachiery J, Barbera J, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Heart J 2009; 30 (20): 2493-537.
3. U.M.M.B. (2012). Epidemiología, fisiopatología y diagnóstico de la hipertensión arterial pulmonar (HAP) en el cirrótico. Gaceta médica de México, 148, 153–161.
4. Fisher M, Forfia P, Chamera E, Housten-Harris T, Champion H, Girgis R, et al. Accuracy of Doppler Echocardiography in the Hemodynamic Assessment of Pulmonary Hypertension. Am J Respir Crit Care Med 2009; 179 (7): 615-21.
5. Chifflot H, Fautzi B, Sordet C, Chatelus E, Sibilia J. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: A systematic literature review. Semin Arthritis Reum. 2008;37:223–35.
6. Petty, Laxer, Lindsley. Textbook of Pediatric Rheumatology. Capitulo 27. Systemic Sclerodermas. 7ª Edicion. 2016.
7. Scalapino K, Arkachaisri T, Lucas M, Fertig N, Helfrich DJ, Londino Jr AV, et al. Childhood onset systemic sclerosis: Classification, clinical and serologic features, and survival in comparison with adult onset disease. J Rheumatol. 2006;33:1004–13.
8. Guia de diagnóstico y tratamiento de diagnóstico y tratamiento de polimiositis y dematomiositis, México DF, 2011, http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/477_GPC_Dermatomiositis/GER_Dermatomiositis_y_Polimiositis.pdf
9. Hsu, V.M.; Chung, L.; Hummers, L.K.; Wigley, F.; Simms, R.; Bolster, M.; Silver, R.; Fischer, A.; Hinchcliff, M.E.; Varga, J.; et al. Development of pulmonary hypertension in a high-risk population with systemic sclerosis in the Pulmonary Hypertension Assessment and Recognition of Outcomes in Scleroderma (PHAROS) cohort study. Semin. Arthritis Rheum. 2014, 44, 55–62.
10. Paediatric Rheumatology/Series Editor: P. Woo Pulmonary involvement in juvenile dermatomyositis: a two-year longitudinal study :S.Trapani,DepartmentofPaediatrics, RheumatologyUnit,A.MeyerHospital,ViaLucaGiordano13, 50132Florence,Italy. ß 2001 British Society for Rheumatology
11. Villareal, A. (2017, febrero) Dermatomiositis juvenil, caracteristicas clínicas y factores predictores de respuesta a primera linea de tratamiento en

pacientes mexicanos [Tesis de posgrado]. Hospital infantil de México Federico Gómez, México
12. Rubio-Rivas M, Homs NA, Cuartero D, et al. The prevalence and incidence rate of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: systematic review and meta-analysis. Autoimmun Rev 2021; 20: 102713. doi:10.1016/j.autrev.2020.102713
13. Simeo´ n-Aznar CP, Fonollosa-Pla´ V, Tolosa-Vilella C, Espinosa-Garriga G, Campillo-Grau M, Ramos-Casals M, et al. Registry of the Spanish Network for Systemic sclerosis: survival, prognostic factors, and causes of death. Medicine (Baltimore) 2015;94:e1728. http://dx.doi.org/10.1097/ MD.0000000000001728.
14. Nadera Methia, Samia Latreche, Salim Benkhedda, 0122: Frequency of PAH in scleroderma Algerian patients, Archives of Cardiovascular Diseases Supplements, Volume 8, Issue 1, 2016, Page 62, ISSN 1878-6480, https://doi.org/10.1016/S1878-6480(16)30184-7
15. Prevalence of Pulmonary Hypertension in Systemic Sclerosis in European Caucasians and Metaanalysis of 5 Studies, J aouvac et al., The Journal of Rheumatology Nov 2010, 37 (11) 2290-2298; DOI: 10.3899/jrheum.100245
16. Lefèvre G,Dauchet L, Hachulla E, et al.Survival and prognostic factors in systemic sclerosis-associated pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. Arthritis Rheum 2013; 65: 2412–2423.
17. Apitz, C., & Girschick, H. (2021). Systemic sclerosis-associated pulmonary arterial hypertension in children. Cardiovascular Diagnosis And Therapy, 11(4), 1137-1143. doi:10.21037/cdt-20-901
18. Hachulla E, Launay D, Boucly A, Mouthon L, de Groote P, Cottin V, et al. Survival improved in patients aged _ 70 years with systemic sclerosis-associated pulmonary arterial hypertension during the period 2006 to 2017 in France. Chest 2020;157:945–54. http://dx.doi.org/10.1016/j.chest.2019.10.045.
19. Elhai M, Meune C, Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Trends in mortality in patients with systemic sclerosis over 40 years: a systematic review and meta-analysis of cohort studies. Rheumatology 2012;51:1017–26. http://dx.doi.org/ 10.1093/rheumatology/ker269.
20. Luis Javier Cajas Santana, Jorge Bruce Florez Suarez, rev colomb reumatol. 2020;27(S1):135–145
21. Dalakas MC. Polymiosits, dermatomyositis and inclusion-body myositis. N Engl J Med. 1991;325:1487–98.
22. Symmons D, Sills J, Davis S. The incidence of juvenile derma- tomyositis: results from a nation-wide study. Br J Rheumatol. 1995;34:732-6.
23. Rockerbie N, Woo T, Callen J, Giustina T. Cutaneous changes of dermatomyositis precede muscle weakness. J Am Acad Dermatol. 1989;20:629-32.
24. Shah M, Mamyrova G, Targoff IN, et al. The clinical phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. Medicine (Baltimore) 2013; 92: 25–41.
25. Silvariño Ricardo, Rebella Martín, Cairoli Ernesto. Manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis sistémica. Rev. Méd. Urug. [Internet].

2009 Jun [citado 2022 Abr 28] ; 25(2): 84-91. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902009000200003&lng=es.
26. Ileana Bolaños Campos, Dr. Randall Guadamuz Vásquez, Rev. Costarr. Cardiol. 2012 Enero-Diciembre, Volumen 14, N.o 1-2
27. García de la Peña Lefebvre P. Esclerosis sistémica. Protoc diagn ter pediatr. 2020;2:173-185.
28. J. Sánchez, María J. Castillo, Insuf Card 2012; (Vol 7) 1:16-28, Disponible en http://www.insuficienciacardiaca.org
29. M. Gómez Choco, S. Jiménez, Hipertensión pulmonar en las enfermedades autoinmunes sistémicas, Med Integral 2002;39(8):355-60
30. C. Navarro, Afección pulmonar en la esclerosis sistémica. Alveolitis, fibrosis e hipertension arterial pulmonar, eumatol Clin. 2006;2 Supl 3:S16-9.
31. Luis Efren Santos-Martínez, et al. Hipertensión arterial pulmonar desde la evaluación del riesgo al tratamiento combinado, Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social, vol. 57, núm. 5, 2019, Disponible en: http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=457763760009
32. C. Pérez, Á. Aurtenetxe, et al, Hipertensión arterial pulmonar: progresión, pronóstico e impacto, Survival in pulmonary hypertension in Spain: insights from the Spanish registry. Eur Respir J 2012;40:596-603.
33. D. Haag, HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR EN PEDIATRIA, Medicina Infantil 2019; XXVI: 168 – 176, http://www.medicinainfantil.org.ar
34. Roma ́n Broto, V. Monforte Torres, Tratamiento combinado de la hipertensión arterial pulmonar, Arch Bronconeumol. 2009;45(1):36–40
35. S. Deleo, M. Bosio, Hipertensión pulmonar en las enfermedades del tejido conectivo, Buenos Aires – Vol. 3 – Núm. 8 – Diciembre 2018 – Pág.: 69-6795. Autoinmunidad.
36. N. Zapata, R. Yépez, et al, PERFIL CLÍNICO DE NIÑOS CON ESCLERODERMIA SISTÉMICA JUVENIL EN CALI, Med. 40 (1) 155-156 • Enero - Marzo 2018

13. Anexos.

Tabla 1. Criterios para la clasificación de la Esclerosis Sistémica "the American Rheumatism Association (1980)"

Criterios para la clasificación de la Esclerosis Sistémica
CRITERIO MAYOR Esclerodermia proximal y engrosamiento, retracción e induración simétrica de la piel de los dedos y de la piel proximal a las articulaciones metacarpofalángicas. Los cambios pueden afectar a toda la extremidad, la cara, el cuello y el tronco (tórax y abdomen)
CRITERIOS MENORES 1. Esclerodactilia. Los cambios arriba indicados pero limitados a los dedos de las manos 2. Cicatrices digitales o pérdida de sustancia de los pulpejos de los dedos: áreas deprimidas en las puntas de los dedos o pérdida de tejido en los pulpejos, como resultado de isquemia 3. Fibrosis pulmonar basal bilateral. Patrón reticular de densidades lineales o lineonodulares bilaterales, más pronunciado en las porciones basales de ambos pulmones en un estudio radiológico de rutina, puede tener la apariencia de moteado difuso o pulmón "en panal de abeja". Estos cambios no deben ser atribuibles a enfermedad pulmonar primaria.

*Se dice que una persona tiene esclerosis sistémica si reúne el criterio mayor ó 2 ó más criterios menores.

1. Debilidad proximal simétrica que progresa en semanas o meses 2. Biopsia muscular con evidencia de miopatía inflamatoria 3. Elevación de enzimas musculares séricas 4. Electromiografía con características de miopatía 5. Erupción cutánea típica de dermatomiositis	
DIAGNÓSTICO	NÚMERO DE CRITERIOS
Definitivo	4 criterios de 5
Probable	3 criterios de 5
Posible	2 criterios de 5