

ALTERACIONES PULMONARES Y ESOFÁGICAS EN NIÑOS CON ESCLEROSIS GENERALIZADA (ESCLERODERMIA)

E. Martínez-Cordero*

Unidad de Investigación, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER) y Departamentos de Investigación y Reumatología. Hospital 20 de Noviembre. ISSSTE. México

En este trabajo se estudia un grupo de niños con esclerodermia. En todos ellos habían alteraciones pulmonares y esofágicas acompañando a otras manifestaciones de la enfermedad.

Arch Bronconeumol, 1990; 26:77-78

Pulmonary and esophageal abnormalities in children with progressive systemic sclerosis (diffuse scleroderma)

In the present study, a group of children with diffuse scleroderma was evaluated. All had pulmonary and esophageal abnormalities associated with other features of the disease.

Introducción

La esclerosis generalizada (esclerodermia) es una enfermedad del tejido conjuntivo poco frecuente, particularmente cuando se estudia la población infantil. Las características clínicas del padecimiento en el adulto y el que ocurre en la edad pediátrica han sido comparadas y algunos reportes sostienen que en el niño, el compromiso cardiorrespiratorio parece ser más frecuente y que el daño renal es menos común^{1, 2}.

La lesión pulmonar de la esclerodermia ha sido relacionada previamente con diversos trastornos, como restricción de la movilidad torácica, daño vascular, presencia de factor reumatoide, anticuerpos anti-Sc1-70 (topoisomerasa-I), anticuerpos antinucleares y una producción elevada de interleucina-2³⁻⁵. Además, recientemente se observó que algunas alteraciones, como el reflujo gastroesofágico proximal y la broncoaspiración, tuvieron una relación con el daño pulmonar⁶.

En el grupo de esclerodermia que ocurre en los niños no hay reportes similares, por lo que nuestros datos de un trabajo reciente pueden contribuir a elucidar la participación de dichos factores de riesgo.

Material y métodos

Se estudiaron cinco pacientes con esclerodermia de inicio en la edad pediátrica (menores de 16 años de edad), que incluyeron cuatro con esclerosis generalizada y uno con síndrome de CREST².

Resultados

Al finalizar sus manifestaciones clínicas se observó que el fenómeno de Raynaud; el edema subcutáneo, así como la esclerosis cutánea con rápida progresión, fueron los datos predominantes de estos casos. Interesantemente todos tuvieron alteraciones esofágicas y pulmonares (tabla I). Los cambios esofágicos incluyeron disfunción en tercio medio o inferior en cinco casos. Tres pacientes presentaron además miopatía que se asoció con trastornos en el tercio superior del esófago, manifestados por disfagia alta en dos de ellos. Tres casos tenían adicionalmente alteraciones en intestino delgado y colon. La neumopatía fue clasificada como restrictiva por las pruebas funcionales respiratorias y por el hallazgo de fibrosis radiológica en los cinco enfermos^{2, 3}.

Los estudios serológicos realizados de acuerdo a trabajos previamente descritos⁷ demostraron anticuerpos anti-Sc1-70 en dos casos, uno de ellos con la coexistencia de anti-RNPn y otro con anti-DNA des-

* Investigador Titular.

Recibido el 18-9-1989 y aceptado el 4-10-89.



TABLE I
 Manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis generalizada (esclerodermia) con daño pulmonar y esofágico

Caso	Edad (años)	Sexo	Evolución (años)	Manifestaciones respiratorias	Manifestaciones gastrointestinales	Otras alteraciones
1	13,5	F	1,5	Fibrosis pulmonar*	Tránsito esofágico anormal**	
2	14	F	3	Fibrosis pulmonar*	Tránsito esofágico anormal** Disminución de la peristalsis y tono del sigmoides	Miopatía (clínica)
3	16	F	1	Fibrosis pulmonar*	Tránsito esofágico anormal** Dolicosigmoides	
4	16	F	6	Fibrosis pulmonar*	Tránsito esofágico anormal**	Miopatía y disfagia alta***
5	5,5	M	6,5	Fibrosis pulmonar* y obstrucción de vías aéreas	Tránsito esofágico anormal** Hipomotilidad en el tránsito intestinal	Miopatía y disfagia alta***

* Restricción funcional con capacidad vital y capacidad pulmonar total menor del 80 % del esperado y obstrucción con relación capacidad vital/volumen espiratorio forzado del primer segundo menor del 70 % del esperado. Fibrosis pulmonar radiológica.

** Alteración en tercio medio o inferior mediante estudio radiológico con bario.

*** Electromiografía con patrón miopático y determinación de creatinfosfoquinasa elevada.

naturalizado. No se estableció una relación significativa con las manifestaciones viscerales por lo reducido del grupo.

Discusión

Los mecanismos patogénicos potenciales que se relacionan con la lesión pulmonar en la esclerodermia son diversos. La asociación entre disfunción esofágica proximal y distal con la fibrosis pulmonar que encontramos en este estudio apoya evidencias similares en pacientes adultos con esclerosis generalizada, donde los datos más contundentes han demostrado esofagitis y cambios laríngeos consistentes con broncoaspiración, relacionados con un descenso de la capacidad de difusión del monóxido de carbono⁶.

También debemos considerar la posibilidad de una relación fortuita o que tal asociación tenga como base común la presencia de fibrosis extensa, tanto en el sistema cardiorrespiratorio como en el gastrointestinal y, como evidencia de ello, tenemos que la fibrosis no solo involucró esófago y pulmón, sino íleon, colon, y piel en forma importante, aun cuando el padecimiento no fue de largo tiempo de evolución.

El compromiso cutáneo extenso y los cambios funcionales restrictivos en pulmón de nuestro grupo de estudio, han correlacionado anteriormente con la presencia de anticuerpos anti-Scl-70 (topoisomerasa-I)^{3,7,8}, pero su relación con el daño esofágico es menos claro. Otros anticuerpos contra antígenos nucleolares, como el anti-RNP-U3 y el anti-RNA-polimerasa-I, se han asociado con trastornos cardiopulmonares y nefropatía⁴, pero no ha habido un nexo significativo con las manifestaciones gastrointestinales. Algunos cambios inmunológicos, como el incremento de interleucina-1 o de interleucina-2, se han encontrado particularmente en pacientes con una enfermedad de reciente instauración y con el daño pulmonar, respectivamente^{5,9}, pero no con las alteraciones gastrointestinales.

La disfunción esofágica, tanto proximal como distal, puede ciertamente contribuir a la lesión pulmo-

nar, probablemente favoreciendo la broncoaspiración. Adicionalmente, la neumopatía puede incrementar el reflujo gastroesofágico si la fuerza inspiratoria requerida y la presión negativa intratorácica son mayores. Por ello, la coexistencia de trastornos esofágicos y respiratorios no parecen ser mutuamente excluyentes.

El reportaje ulterior de observaciones similares a las nuestras, tanto en niños con esclerodermia como en pacientes con otras neumopatías, podrá apoyar la participación de la disfunción esofágica o la broncoaspiración y otros factores como contribuyentes a la lesión pulmonar.

BIBLIOGRAFÍA

- Cassidy JT, Sullivan DB, Davich L, Petty RE. Scleroderma in children. *Arthritis Rheum* 1977; 20:351-354.
- Martínez-Cordero E, López-Zepeda J, Martínez-Miranda E, Reyes-Salinas A, Negrete-García MC. Esclerosis generalizada (esclerodermia) en pacientes pediátricos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1989; 46:641-648.
- Martínez-Cordero E. Antinuclear antibodies associated with pulmonary involvement in systemic sclerosis. *Chest* 1989 (en prensa).
- Reimerr G, Steen VD, Penning CA, Medsger TA, Tan EM. Correlates between auto-antibodies to nucleolar antigens and clinical features in patients with systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1988; 31:525-532.
- Umehara H, Kumagai S, Ishida H, Sugino-shita T, Maeda M, Imura H. Enhanced production of interleukin-2 in patients with progressive systemic sclerosis. Hyperactivity of CD4 positive T cells. *Arthritis Rheum* 1988; 31:401-407.
- Johnson DA, Drane WE, Curran J, Cattau EL, Ciarleglio C, Khan A, Cotelingam J, Benjamin SB. Pulmonary disease in progressive systemic sclerosis. A complication of gastroesophageal reflux and occult aspiration? *Arch Intern Med* 1989; 149:589-593.
- Martínez-Cordero E, Burgos-Vargas R, Herrera-Esparza R, Reyes PA. Perfil de anticuerpos antinucleares en la esclerosis sistémica progresiva. Estudio multicéntrico. *Rev Invest Clín Méx* 1983; 35:273-277.
- Burgos-Vargas R, Martínez-Cordero E, Reyes PA, Herrera-Esparza R. Antibody pattern and other criteria for diagnosis and classification in progressive systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1988; 15:153-154.
- Alcocer-Varela J, Martínez-Cordero E, Alarcón-Segovia D. Spontaneous production of and defective response to interleukin-1 by peripheral blood mononuclear cells from patients with scleroderma. *Clin Exp Immunol* 1985; 59:666-672.