



UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA

Facultad de
MEDICINA

Manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis sistémica

Clinical manifestations in patients with systemic sclerosis

PROYECTO DE INVESTIGACIÓN PARA OPTAR POR EL
TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN
REUMATOLOGÍA

AUTOR

ANGELA HILDA VILLANUEVA SOCOLA

ASESOR

ALFREDO ENRIQUE BERROCAL KASAY

LIMA – PERÚ

2025

RESULTADO DEL INFORME DE SIMILITUD

The screenshot shows a Turnitin similarity report for a document. The document title is "Manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis sistémica" and its English translation is "Clinical manifestations in patients with systemic sclerosis". The document is a project for a second professional specialization in Rheumatology, authored by Angela Hilda Villanueva Socola, advised by Alfredo Enrique Berrocal Kasay, and dated 2025 in Lima, Peru. The similarity score is 25%. The report lists five sources of similarity:

Source	Similarity Percentage
1. Publicación: Daniel Rivas-Vargas. "Análisis del L..."	3%
2. Internet: repositorio.upch.edu.pe	2%
3. Internet: www.scielo.org.pe	2%
4. Internet: alicia.concytec.gob.pe	2%
5. Internet: hdl.handle.net	2%

At the bottom left, the report indicates "Página 1 de 8", "1580 palabras", and "183%".

2. RESUMEN

Antecedentes: La esclerosis sistémica (ES) se caracteriza como una afección autoinmune crónica, caracterizada por la disfunción vascular, fenómenos autoinmunes y una fibrosis progresiva, ejerciendo un impacto multisistémico, particularmente notable en el sistema pulmonar. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) emerge como una de sus complicaciones cardinales y un factor determinante de mortalidad. Para su diagnóstico y la monitorización de su evolución, resultan imprescindibles recursos como la tomografía de alta resolución y las pruebas de función pulmonar. La estrategia terapéutica combina el uso de inmunosupresores y, en situaciones específicas, agentes antifibróticos, lo que subraya la importancia de la detección temprana para optimizar el pronóstico del paciente. **Objetivo:** Describir las manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial difusa atendidos en el Hospital Nacional Cayetano Heredia durante el año 2024. **Diseño de Investigación:** Estudio de serie de casos, observacional, de tipo descriptivo y corte transversal en el Hospital Nacional Cayetano Heredia. **Población:** Pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial difusa que acudieron al Hospital Nacional Cayetano Heredia en el año 2024. **Métodos:** La información recopilada abarcará variables demográficas, clínicas, serológicas e imagenológicas. Para el procesamiento estadístico, los datos serán codificados, tabulados, empleando el software STATA versión 18. Se aplicarán métodos de estadística descriptiva, las variables de índole cuantitativa se presentarán a través de la media, desviación estándar y el rango intercuartílico, mientras que las variables categóricas se describirán en frecuencias y porcentajes.

PALABRAS CLAVE

Esclerosis sistémica, compromiso pulmonar, enfermedad pulmonar intersticial difusa.

3. INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune sistémica, progresiva, crónica y poco común, de etiología desconocida (1). Se distingue por disfunción vascular, fenómenos autoinmunes y fibrosis tisular progresiva (2).

La incidencia y prevalencia de esta enfermedad varían según la región geográfica y el sexo. A nivel global, se estima una incidencia de 1,4-8,6 por cada 100 000 personas-año y una prevalencia de 17,6-18,9 por cada 100 000 individuos (3). Las mujeres tienen un riesgo considerablemente mayor que los hombres, con una proporción de 3:1 a 14:1, y el diagnóstico suele realizarse, en promedio, durante la quinta década de la vida (4).

Entre las manifestaciones clínicas más notorias se incluyen el fenómeno de Raynaud, el engrosamiento cutáneo y complicaciones multisistémicas como la hipertensión arterial pulmonar y la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) (5).

El diagnóstico temprano y preciso de la esclerosis sistémica continúa siendo un desafío debido a la complejidad y heterogeneidad clínica de la enfermedad (6). Los criterios de clasificación del ACR/EULAR actualizados en 2013 han mejorado la identificación temprana de la enfermedad, incorporando hallazgos clínicos, serológicos e imagenológicos, como el fenómeno de Raynaud y la detección de

autoanticuerpos (7). La capilaroscopia, técnica segura y no invasiva, ha sido reconocida por su utilidad en el monitoreo de la progresión de la enfermedad, consolidándose como una herramienta clave en la práctica reumatológica (8).

A pesar de las recientes mejoras en la supervivencia, la esclerosis sistémica sigue siendo la enfermedad reumática con mayor morbilidad y mortalidad (9). Esta se debe al compromiso de órganos, donde la enfermedad pulmonar es el mayor factor de riesgo de muerte (10).

La EPID está presente en el 50%–80% de los pacientes con ES y, aunque solo es clínicamente significativa en el 25%–30% de estos pacientes, representa aproximadamente el 40% de todas las muertes por ES (11).

Los factores de riesgo asociados con el desarrollo de enfermedad pulmonar intersticial difusa asociada con esclerosis sistémica (EPID-ES) incluyen sexo masculino, herencia africana, puntaje alto de piel de Rodnan modificado, presencia de anticuerpos anti-Scl-70/Topoisomerasa I y patrón nucleolar en anticuerpos antinucleares (ANA) (12).

La EPID-ES puede ser asintomática por largo tiempo, pero las crepitaciones bilaterales pueden ser un indicio temprano. En el 40% de los casos, progresa con disnea de esfuerzo y tos seca persistente (13). Los métodos más frecuentemente usados para diagnosticar EPID en pacientes con ES son la tomografía de alta resolución (TCAR) y las pruebas de función pulmonar (14).

El manejo de la EPID-ES requiere una estrategia integral que combine inmunosupresores para controlar la inflamación y, en algunos casos antifibróticos para frenar la progresión de la fibrosis pulmonar (15). La detección temprana es fundamental para optimizar el tratamiento y mejorar el pronóstico (16).

Por ello, es necesario realizar un estudio descriptivo que caracterice las manifestaciones clínicas de la esclerosis sistémica con compromiso pulmonar en nuestro medio. Este análisis proporcionará información clave para mejorar el conocimiento existente y fortalecer las estrategias de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de esta enfermedad compleja.

4. OBJETIVOS

Objetivo general

Describir las manifestaciones clínicas en pacientes con esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial difusa atendidos en el Hospital Nacional Cayetano Heredia durante el año 2024.

Objetivos específicos

- Identificar los autoanticuerpos presentes en los pacientes con esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial difusa atendidos en el Hospital Nacional Cayetano Heredia durante el año 2024.
- Describir los hallazgos imagenológicos observados en los pacientes con esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial difusa atendidos en el Hospital Nacional Cayetano Heredia durante el año 2024.
- Describir los hallazgos de las pruebas de función pulmonar observados en los pacientes con esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial difusa atendidos en el Hospital Nacional Cayetano Heredia durante el año 2024.
- Describir los patrones encontrados en los estudios de capilaroscopia realizados en los pacientes con esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial difusa atendidos en el Hospital Nacional Cayetano Heredia durante el año 2024.

5. MATERIAL Y METODO

a. Diseño del estudio

Estudio de serie de casos, observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo.

Este diseño se ha adoptado considerando la naturaleza poco frecuente de la esclerosis sistémica y el tamaño de la población que se espera obtener según los criterios de inclusión y exclusión.

b. Población

La población objetivo comprende a los pacientes diagnosticados con esclerosis sistémica y EPID que acudieron al Hospital Nacional Cayetano Heredia durante el año 2024.

Criterios de selección:

Criterios de Inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de ES, conforme a los criterios del American College of Rheumatology (ACR) y la European League Against Reumatismo (EULAR) de 2013.
- Evidencia de EPID relacionada o atribuida a la ES confirmada por TCAR de tórax.
- Pacientes que recibieron atención en el Hospital Nacional Cayetano Heredia durante el año 2024.
- Pacientes con edad superior a los 18 años.
- Disponibilidad de expedientes clínicos completos, que incluyan reportes de TCAR de tórax y resultados de pruebas de función respiratoria (espirometría, test de caminada, DLCO).

Criterios de Exclusión

- Pacientes con datos incompletos en sus historias clínicas que no permitan la recolección adecuada de las variables de estudio.
- Otras causas de EPID no relacionadas con esclerosis sistémica (por ejemplo: EPID idiopática, exposición a fármacos, neumoconiosis, otras enfermedades del tejido conectivo, etc.).
- Pacientes con diagnóstico de otra enfermedad del tejido conectivo.
- Pacientes con diagnóstico reciente de neoplasia maligna.
- Pacientes con diagnóstico de tuberculosis en los seis meses previos.

c. Muestra

En el presente estudio, las historias clínicas de los pacientes atendidos en el Consultorio de Reumatología del Hospital Nacional Cayetano Heredia entre enero y diciembre de 2024, constituyen la unidad de análisis. Dado el carácter poco frecuente de esta enfermedad y la naturaleza del estudio, la muestra incluirá a la totalidad de pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica y EPID que satisfagan los criterios de inclusión y exclusión establecidos. La selección de la muestra se efectuará por conveniencia, sin aplicar un proceso aleatorio.

d. Definición operacional de variables: Ver Anexo 1

e. Procedimientos y técnicas

La recopilación de datos se efectuará mediante la revisión de historias clínicas, tanto en formato físico como electrónico, de los pacientes que cumplan con los criterios de selección. Para la identificación de los pacientes, se solicitará a la oficina de estadística e informática del Hospital Nacional Cayetano Heredia un listado de los pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica (CIE-10: M34.x) atendidos durante el año 2024.

La investigadora principal será la única encargada de la revisión de las historias clínicas y el registro de la información en una hoja diseñada específicamente para este propósito. Posteriormente, los datos se organizarán en una base utilizando el programa Excel y se procesarán con el software STATA versión 18 para realizar el análisis estadístico requerido y describir los resultados obtenidos.

f. Aspectos éticos del estudio

Desde una perspectiva ética, se garantizará la confidencialidad de la información de los pacientes asignando un código único a cada historia clínica, asegurando así la anonimidad de los participantes. El proyecto será sometido a una rigurosa evaluación por parte del Comité de Ética de la Universidad Peruana Cayetano Heredia y del Hospital Nacional Cayetano Heredia, con el fin objetivo de obtener las probaciones y permisos requeridos para proceder con la recopilación de datos en el estudio.

g. Plan de análisis

La información recabada será estructurada y registrada en una base de datos empleando el programa Excel, para su posterior procesamiento en el software STATA versión 18. En este estudio descriptivo, las estadísticas descriptivas se aplicarán de manera acorde con la naturaleza de las variables. Las variables de índole cuantitativa se presentarán mediante la media, la desviación estándar y el rango intercuartílico, mientras que las variables categóricas se describirán a través de frecuencias y porcentajes. Los resultados se presentarán en tablas y gráficos para facilitar una interpretación clara y concisa.

6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lee S, Moon KW. Epidemiology and Treatment of Systemic Sclerosis in Korea. *J Rheum Dis*. 2022;29:200-214.
2. Wexler Y, Nussinovitch U. Repolarización en la esclerosis sistémica: un metaanálisis. *Clin Rheumatol*. 2022;41:1131-1137.
3. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *The Lancet*. 2017;390:1685-1699.
4. Cen X, Feng S, Wei S, Yan L, Sun L. Systemic sclerosis and risk of cardiovascular disease: A PRISMA-compliant systematic review and meta-analysis of cohort studies. *Medicine (Baltimore)*. 2020 Nov 20;99(47):e23009.
5. Abraham DJ, Black CM, Denton CP, et al. An international perspective on the future of systemic sclerosis research. *Nat Rev Rheumatol*. 2025;21:174-187.
6. Good SD, Lee JY, Johnson RE, Volkmann ER. A scoping review of the epidemiology of systemic sclerosis and its organ manifestations: 2018-2024. *Curr Opin Rheumatol*. 2025;37(2):103-112.
7. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum*. 2013;65:2737-2747.
8. Smith V, Herrick AL, Ingegnoli F, Distler O, et al. Standardisation of nailfold capillaroscopy for the assessment of patients with Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis. *Autoimmun Rev*. 2020;19(3):102458.
9. Bellocchi C, Chung A, Volkmann ER. Predicting the Progression of Very Early Systemic Sclerosis: Current Insights. *Open Access Rheumatol*. 2022;14:171-186.
10. Becker M, et al. *Ann Rheum Dis* 2019;78:1242–1248.
11. Denton CP, Khanna D. Esclerosis sistémica. *The Lancet*. 2017;390:1685.
12. Rahaghi FF, Hsu VM, Kaner RJ. Expert consensus on the management of systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Respir Res*. 2023;24:6.
13. Liakouli V, Ciancio A, Del Galdo F, Giacomelli R, Ciccia F. Systemic sclerosis interstitial lung disease: unmet needs and potential solutions. *Nat Rev Rheumatol*. 2024;20:21–32.
14. Fischer A, Patel NM, Volkmann ER. Interstitial Lung Disease in Systemic Sclerosis: Focus on Early Detection and Intervention. *Open Access Rheumatol*. 2019 Dec 9;11:283-307.
15. Rahaghi FF, Hsu VM, Kaner RJ, et al. Expert consensus on the management of systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Respir Res*. 2023;24:6.
16. Fairley JL, Goh NSL, Nikpour M. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease: Diagnostic approaches and challenges. *Rev Colomb Reumatol*. 2023.

7. PRESUPUESTO Y CRONOGRAMA

Presupuesto: Autofinanciado

RECURSOS	Unidades	Costo unitario	Costo Total
Materiales de escritorio			
Lapiceros	5	S/. 1.00	S/. 5.00
Engrapador	1	S/. 15.00	S/. 15.00
Perforador	2	S/. 15.00	S/. 30.00
Papel Bond	Millar	S/. 30.00	S/. 30.00
Servicios			
Digitación	1	S/. 100.00	S/. 100.00
Materiales de Impresión	100	S/. 1.00	S/. 100.00
Internet	1	S/. 40.00	S/. 40.00
TOTAL			S/. 320.00

Cronograma

Actividades	Junio – Julio 2025				Agosto – Octubre 2025				Noviembre – Enero 2026			
Diseño del proyecto	X	X										
Revisión de la Literatura	X	X										
Elaboración del proyecto de investigación	X	X	X	X								

Aprobación del Comité de ética e investigación					X	X	X						
Recolección de datos						X	X	X					
Análisis e interpretación de datos									X	X			
Redacción del informe final											X	X	
Publicación de resultados													X

8. ANEXOS

ANEXO 1:

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN	TIPO	ESCALA	FORMAS DE REGISTRO
EDAD	Años cumplidos desde el nacimiento	Cuantitativa continua	Razón	Años
SEXO	Género de la persona	Cualitativa nominal	Nominal	Masculino Femenino
EDAD AL DIAGNÓSTICO	Edad en que se diagnosticó la enfermedad de esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial difusa	Cuantitativa continua	Razón	Años
DURACIÓN DE LA ENFERMEDAD	Años transcurridos desde el diagnóstico de esclerosis sistémica	Cuantitativa continua	Razón	Años

COMORBILIDAD	Presencia de enfermedades adicionales además de la esclerosis sistémica.	Cualitativa nominal	Nominal	Ninguna Hipertensión arterial Diabetes Mellitus Enfermedad cerebrovascular Enfermedad renal crónica
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	Signos y síntomas presentes en los pacientes	Cualitativa nominal	Nominal	Úlceras en pulpejos Fenómeno de Raynaud Telangiectasias Telescopaje
SCORE DE RODNAN MODIFICADO	Escala que mide el grado de engrosamiento o cutáneo en diversas áreas del cuerpo	Cuantitativa discreta	Razón	Puntuaciones que varían de 0 (sin engrosamiento) a 51 (engrosamiento severo).
TOMOGRAFÍA DE ALTA RESOLUCIÓN (TCAR) DE TÓRAX	Patrón radiológico observado	Cualitativa	Nominal	NIU NINE Otros
ECOCARDIOGRAFÍA	Evidencia de hipertensión pulmonar	Cualitativa	Nominal	Si/No
CAPILAROSCOPIA	Patrón microvascular observado	Cualitativa	Nominal	Normal Indeterminado Esclerodermia
ESPIROMETRÍA	Patrón funcional respiratorio	Cualitativa	Nominal	Dentro de parámetros de referencia Patrón obstructivo Patrón restrictivo obstructivo y restrictivo
TEST DE CAMINATA	Distancia recorrida y desaturación de oxígeno	Cuantitativa continua	Razón	Distancia recorrida (metros) Desaturación (%)

	obtenidas en 6 minutos			
CAPACIDAD DE DIFUSIÓN DE MONÓXIDO DE CARBONO (DLCO)	Valor de la capacidad de difusión de monóxido de carbono, expresado como porcentaje del predicho, registrado en la historia clínica	Cuantitativa	Razón	En porcentaje
VELOCIDAD DE SEDIMENTACIÓN GLOBULAR (VSG)	Reactante de fase aguda, cuyo valor en mm/h es registrado de la historia clínica	Cuantitativa continua	Razón	mm/h
PROTEÍNA C REACTIVA (PCR)	Reactante de fase aguda, cuyo valor en mg/dL es registrado de la historia clínica	Cuantitativa continua	Razón	mg/L
ANTICUERPOS ANTINUCLEARES (ANA)	Presencia de anticuerpos antinucleares en el suero del paciente	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si No
ANTI TOPOISOMERASA I (SCL-70)	Presencia del anticuerpo SCL-70 en el suero del paciente	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si No
ANTI-RNA POLIMERASA III	Presencia del anticuerpo anti-RNA polimerasa III en el suero del paciente	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si No
ANTI-CENTRÓMERO	Presencia del anticuerpo anti-	Cualitativa	Nominal	Si No

	centrómero en el suero del paciente	dicotómica		
TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR	Terapia médica para manejo de la enfermedad de enfermedad pulmonar intersticial difusa	Cualitativa dicotómica	Nominal	Hidroxicloroquina Metotrexato Azatioprina Micofenolato Ciclofosfamida
CORTICOTERAPIA	Uso de corticosteroides en el tratamiento de EPID	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si No

ANEXO 2:

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS DE LA INVESTIGACIÓN

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS			
ESCLEROSIS SISTÉMICA			
HOSPITAL NACIONAL CAYETANO HEREDIA			
Nº de historia clínica		Nº de ficha	
Sexo			
Edad	Edad al diagnóstico		
Duración de la enfermedad			
Comorbilidades			
Hipertensión arterial	()	Enfermedad cerebrovascular	()
Diabetes Mellitus	()	Enfermedad renal crónica	()
Características clínicas	Score de Rodnan modificado		
Lesiones en punta de los dedos ()	___ puntos		
Fenómeno de Raynaud ()			
Telangiectasias ()			
Presencia de compromiso pulmonar :EPID Si () No ()			
Patrón tomográfico: NINE () NIU () Otros ()			
Pruebas de función pulmonar			
Espirometría:			
Test de caminata:			
Hallazgos en capilaroscopia			
Patrón normal ()	Patrón indeterminado ()	Patrón de esclerodermia ()	
Ecocardiograma			
Riesgo de hipertensión pulmonar si () no ()			
Exámenes serológicos			
Reactantes de fase aguda		Perfil autoinmune	

VSG ____ PCR ____	ANA si () no () SCL-70 si () no () ANTI-RNA Polimerasa III si () no () Anti-Centrómero si () no ()
Tratamiento Inmunosupresor Hidroxicloroquina () Metotrexato () Azatioprina () Micofenolato () Ciclofosfamida ()	Corticoterapia Si () No ()