

## PERFIL CLÍNICO DE NIÑOS CON ESCLERODERMIA SISTÉMICA JUVENIL EN CALI – COLOMBIA

---

Nathalia Cuellar Zapata <sup>\*1,2</sup>, Ricardo E Yépez Zambrano<sup>1,2</sup>,  
María del Pilar Gómez Mora<sup>1,2</sup>, Jose F. Gómez Urrego<sup>1,2</sup>

**Introducción:** La esclerosis sistémica juvenil (ESj) es una enfermedad autoinmune, crónica, de inicio antes de los 16 años, con repercusión sistémica, cuyo nombre significa “piel dura”, con un inicio menor del 2% antes de los 10 años (1). Autoinmunidad, genoma, polimorfismo poblacional se involucran en su génesis. El objetivo es describir el perfil clínico de la ESj. **Metodología:** Estudio descriptivo, retrospectivo, de cinco niños con ESj en la consulta de reumatología pediátrica, entre 2012 y 2017, en Cali. **Resultados:** Se analizaron 5 pacientes, 3/5 mujeres. Edad promedio al diagnóstico 7.6 años, tiempo promedio al diagnóstico 1.8 años. Todos cumplían el criterio mayor de esclerodermia. La calcinosis y la disnea fueron las manifestaciones sistémicas más frecuentes. Las manifestaciones clínicas se describen en la tabla 1. Los anticuerpos positivos fueron, anticuerpos antinucleares 4/5, anti-Scl 70 3/5, anti-centrómero 1/5. El diagnóstico previo en dos pacientes era de artritis reumatoidea juvenil y lupus eritematoso sistémico. El manejo se describe en la tabla 2, todos los pacientes iniciaron esteroide sistémico y metotrexate. Por persistencia de manifestaciones sistémicas otros inmunosupresores fueron administrados (ciclofosfamida, micofenolato y rituximab). **Conclusiones:** El curso crónico y multisistémico de la ESj condicionó un deterioro progresivo en su estado funcional a pesar del tratamiento médico. El diagnóstico inicial puede ser tardío y confundirse con otras enfermedades reumatológicas. El perfil clínico de los niños con ESj estudiados guarda similitud con lo reportado en diferentes series de otras poblaciones.

**Palabras clave:**

*Esclerodermia, Tratamiento, Anticuerpos antinucleares, Anti-Scl-70, Pediatría.*

---

1 Facultad de Ciencias de Salud, Universidad Libre, Seccional Cali, Programa de Pediatría.

2 Grupo de Investigación en Pediatría GRINPED COL0142019.

\* **Correo electrónico:** natalia.cuellar@hotmail.com

**Tabla 1.** Perfil clínico de niños con esclerodermia sistémica juvenil (ESj).

Manifestaciones clínicas	Número (n=5)
Esclerodermia	5
Calcinosis	5
Disnea	5
Esclerodactilia	3
Artritis	3
Fenómeno de Raynaud	2
Úlcera digitales	2
Reflujo gastroesofágico	2
Marcha claudicante	2
Disfagia	1
Esofagitis	1
Telangiectasia	1
Falla cardíaca	1
Miocarditis	1
Neuropatía	1
Estudios clínicos	
Patrón pulmonar restrictivo por espirometría	4
Capilaroscopia en lecho úngueal (tortuosidad de capilares)	3
Gammagrafía para reflujo	
Gastroesofágico	2
Electromiografía compatible neuropatía	1
Test de respiración única para la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO)	1

**Tabla 2.** Tratamiento usado en niños con ES.

Medicamentos	Número (n=5)
Prednisolona	5
Metotrexate	5
Micofenolato	4
Ciclofosfamida	2
Alendronato	4
Colchicina	2
Rituximab	1
Tocilizumab	1
Aziatoprina	1

## Referencia

1. Zulian, F. (2017). Chapter 27 - Systemic Sclerodermas. Textbook of Pediatric Rheumatology (Seventh Ed). Elsevier Inc. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-24145-8.00027-2>