



## Estudio de Esclerodermia en la Provincia de Buenos Aires. Epidemiología y Niveles de Atención.

### Introducción:

La Esclerosis Sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo que se distingue por la producción de autoanticuerpos, el excesivo depósito de colágeno en la piel y órganos internos así como por la presencia de enfermedad de pequeños vasos.

De acuerdo a la forma de presentación se clasifica en limitada o difusa.

La forma limitada se caracteriza por el engrosamiento de la piel en cara, cuello y áreas distales a los codos y rodillas, asociándose a menor compromiso de órganos internos. La forma difusa se distingue por el compromiso de la piel proximal a los codos y rodillas además del compromiso cutáneo proximal y la asociación con más severo compromiso de órganos internos.

En nuestro país se realizó un estudio de incidencia y prevalencia en un centro privado de la ciudad de Buenos Aires resultando una incidencia de 6.1 pacientes por millón de personas-año para las formas difusas y 15.2 por millón de personas-año para las formas limitadas. La prevalencia fue de 57 pacientes por millón de personas para las formas difusas y 240 por millón de personas para las formas localizadas.<sup>1</sup>

Se describen diversos factores étnicos, genéticos, hormonales y ambientales capaces de influir en el desarrollo de la enfermedad lo que explicaría la heterogeneidad de las manifestaciones y características evolutivas de la enfermedad.<sup>2</sup>

Se describe un impacto negativo en la sobrevida en relación a diversos factores, entre ellos la edad de comienzo, el sexo masculino, el desarrollo de crisis renal esclerodérmica, fibrosis pulmonar, hipertensión pulmonar, la asociación con cáncer y la presencia de auto anticuerpos anti topoisomerasa y anti U1.<sup>3</sup>

Actualmente se propende a la búsqueda sistemática de manifestaciones tempranas de la enfermedad como el estudio del fenómeno de Raynaud con técnica de capilaroscopia que demuestre el compromiso de la pequeña vasculatura, la determinación de anticuerpos específicos, así como el estudio mediante Tomografía Computada de Alta Resolución para detectar enfermedad pulmonar intersticial o mediante ecografía Doppler color cardíaca en búsqueda de Hipertensión pulmonar. Estas metodologías de estudio exigen de un nivel de complejidad con alto nivel de especialización académica y recursos en aparatología adecuada.<sup>4</sup>



## Objetivos

1. Realizar un estudio epidemiológico, descriptivo en pacientes con diagnóstico de Esclerosis Sistémica (ES) de la provincia de Buenos Aires.
2. Evaluar el grado de complejidad para estudiar un paciente con esclerodermia en las distintas localidades de la Provincia donde trabaje un médico especialista en Reumatología.

## Metodología de trabajo:

Se propone realizar:

1. Registro de investigadores en la Provincia de Buenos Aires para lo cual se contactará e invitará a participar por medio de correo electrónico a los Reumatólogos que trabajen dentro de la Provincia de Buenos Aires, socios de la Asociación de Reumatología de la Provincia de Buenos Aires y de la Sociedad Argentina de Reumatología.
2. Se utilizará una base de Excel para la incorporación de datos clínicos y epidemiológicos.
3. Se registrará como investigador integrante del Proyecto aquel que incorpore al menos tres pacientes.
4. En los centros que haya más de un investigador pueden optar por hacer uno o tantos registros como investigadores del lugar deseen participar.
5. Se incorporarán pacientes evaluados en forma consecutiva.
6. Criterios de Inclusión: Para ser incluidos en este estudio los pacientes deberán cumplir con los siguientes criterios:
  - a) Edad igual o mayor a 18 años.
  - b) Cumplir con los criterios de clasificación para Esclerosis Sistémica del ACR.  
Apéndice I. <sup>5</sup>
7. Se determinará un centro de recolección de datos para lo cual se propone al Servicio de Reumatología del HIGA San Martín de La Plata.
8. Mensualmente se solicitará el envío de datos que serán incorporados a una base común.



9. Se crea para ello una Base Excel para el registro de los pacientes en la cual se incluyen:

- a) Datos filiatorios y demográficos
- b) Evolución de la enfermedad.
- c) Compromiso cutáneo medido por Score de Rodnan modificado ( Anexo II)
- d) Compromiso de órganos internos
- e) Asociación con tabaquismo
- f) Asociación con cáncer.
- g) Datos Clínicos y de laboratorio relacionados

10. En una segunda solapa de la base excel se pedirá al investigador que consigne la localidad donde debieron ser realizados los estudios complementarios en cada caso.

11. Análisis Estadístico:

Se analizarán las características demográficas y clínicas evaluando la frecuencia de presentación de compromiso de órganos vitales (riñón, pulmón, cardíaco) así como el desarrollo de úlceras digitales y la eventual asociación con factores demográficos y ambientales.

Para las variables categóricas se utilizará test de chi cuadrado y Fisher según corresponda mientras que para las variables continuas se utilizará el test de Student.

Las variables cuya asociación presenten un valor de  $p < 0.10-0.20$  serán analizados por la prueba de regresión logística o de variables múltiples.

Una vez finalizado el ingreso de pacientes se analizarán los datos y se presentarán en el Congreso Argentino de Reumatología de 2014 para luego ser publicados en las revistas nacionales de la especialidad (Revista de la SAR).

12. Se presentará el proyecto a un Comité de Ética Independiente (punto 13) al cual se le solicitará la evaluación del protocolo y del Consentimiento Informado (Anexo III).

13. Comité de ética: Asociación Hospital Italiano. Dirección: Necochea 675, Bahía Blanca, Provincia de Buenos Aires.

14. Presupuesto:

Se propone considerar los gastos correspondientes a:



1. Inclusión de pacientes: por cada paciente cargado a la base de datos y enviado al Centro de recolección de datos se abonarán 300 pesos. Se aspira a incorporar 150 pacientes.
2. Análisis estadístico: el costo del análisis realizado por un experto en estadísticas se calcula en 5000 pesos.
3. Presupuesto total 50000 pesos. [La SAR apoya este proyecto con una beca SARFILINE de 20000 pesos.](#)



## Anexo I

### Criterios de Diagnostico.

#### Criterios Mayores de Diagnostico

- Esclerosis Proximal

#### Criterios Menores

- Esclerodactilia
- Microinfartos de los dedos
- Fibrosis pulmonar bibasal

## Anexo II

### Score de Rodnan modificado

Se trata de una versión modificada del índice de Rodnan en el que se incluyen menos áreas anatómicas, empleado en esclerodermia para evaluar el grado de afectación cutánea.

Mide afectación cutánea en la esclerodermia

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

El grado de induración cutánea se puntúa como:

0 = normal

1 = induración leve

2 = induración moderada

3 = induración extrema

RANGO: 0-51

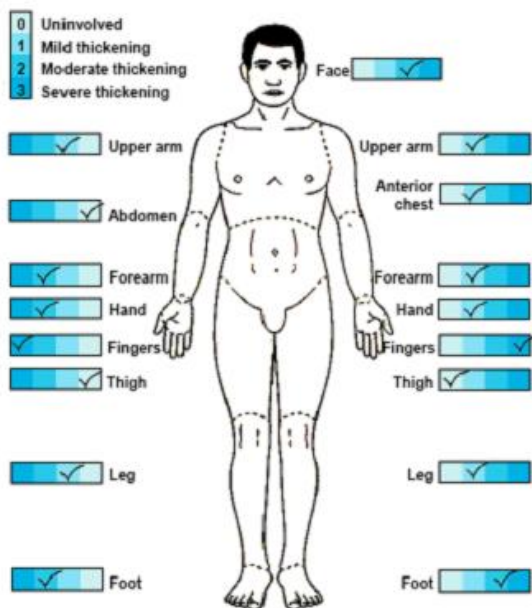
	Derecha				Izquierda			
Dedos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Manos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Antebrazos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Brazos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3

Rostro	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Cara anterior del tórax	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Abdomen	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3

Muslos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Piernas	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
Pies	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3

Puntuación total: ... / 51

## Skin sclerosis score



### Modified Rodnan Skin score

Face	3	
Neck	3	
Anterior chest	3	
Abdomen	3	
Back - upper	3	
Back - lower	3	
	<b>9 (18)</b>	
Upper arm	3	3
Forearm	3	3
Hand	3	3
Fingers	3	3
Thigh	3	3
Leg	3	3
Foot	3	3
	<b>21</b>	<b>21</b>
Maximum (17 site)		51
20 site		60



## **Anexo III. Consentimiento Informado**

### **Información para el paciente**

**Nombre del estudio:** “Estudio de Esclerodermia en la Provincia de Buenos Aires. Epidemiología y niveles de atención”.

**Organiza** la Asociación de Reumatología de la Provincia de Buenos Aires (ARPBA).

Estimado/a Sr/Sra:

Lo invitamos a participar en un estudio científico producto de la colaboración entre hospitales y centros de salud de la Provincia de Buenos Aires en los que trabajan médicos especialistas en reumatología, socios de la Asociación de Reumatología de la Provincia de Buenos Aires y de la Sociedad Argentina de Reumatología.

El estudio es de carácter observacional lo que significa que solamente se registraran sus datos y no se le realizará ningún estudio ni tratamiento distinto de los que se realizan habitualmente en su enfermedad.

Todo el estudio se registrará según las normativas establecidas en la Ley N° 11.044 del Ministerio de Salud de la Provincia de Buenos Aires.

### **1. Objetivo del estudio**

El objetivo general del estudio es conocer distintos aspectos clínicos y demográficos de los pacientes con la enfermedad llamada **Esclerodermia** como la que tiene Ud. diagnosticada. Nos interesa también saber en qué ciudades de la Provincia de Buenos Aires se pueden realizar todos los estudios necesarios para el diagnóstico de la esclerodermia y/o sus complicaciones.

### **2. Participación Voluntaria**

Su participación es completamente voluntaria y usted es libre de no querer participar. Usted tiene el derecho de cambiar de opinión en cualquier momento, sin dar explicaciones, o sin que ello suponga una desventaja. El negarse a participar o la cancelación de este acuerdo no afectará su relación con la institución a la que acude y/o su médico reumatólogo.

Usted no tendrá ningún beneficio directo por participar en el estudio. Sus datos favorecerán el conocimiento de la enfermedad.



### **3. Procedimientos del estudio**

Su médico revisará su historia clínica para recoger información sobre los diferentes aspectos clínicos y sociodemográficos de su enfermedad además de actividad de la enfermedad, complicaciones y posibles secuelas.

Todos estos datos se registrarán en cuestionarios anonimizados y su análisis permitirá aumentar el conocimiento sobre esta patología y conocer mejor a la población afectada.

### **4. Riesgos y confidencialidad**

Este estudio no conlleva ningún riesgo adicional para usted. Tampoco su confidencialidad será alterada. Toda la información recogida en el curso de esta investigación será considerada información privilegiada y quedará documentada de forma anónima.

Su identidad o cualquier información que pueda identificarle, no puede ser revelada. Sólo su médico tiene acceso a su información personal. Con este propósito, se le asignará un número de identificación en este estudio y toda la información que se recoja será analizada de forma anónima bajo estándares científicos éticos.

Las personas que manejarán sus datos, además de su médico serán los coordinadores del estudio, Dra. Mercedes García y Dra. Pierina Sansinanea, del Servicio de Reumatología del Hospital San Martín de La Plata.

Si tiene alguna duda sobre el estudio tras leer esta hoja informativa, puede preguntar al médico que le entregó esta información o a la Asociación de Reumatología de la Provincia de Buenos Aires: Calle 5°, N°374, T: 54 221 422 5111, [sociedadmedicalp@speedy.com.ar](mailto:sociedadmedicalp@speedy.com.ar) o al Servicio de Reumatología del HIGA San Martín de La Plata. Calle 1 N° 1791., T:54 221 4275061, [reumatosanmartin@gmail.com](mailto:reumatosanmartin@gmail.com)





Yo, \_\_\_\_\_, he sido informado/a del tipo y propósito del estudio científico **Estudio de Esclerodermia en la Provincia de Buenos Aires. Epidemiología y niveles de atención** por \_\_\_\_\_ (nombre del médico o profesional sanitario) en el Hospital o centro

He tenido tiempo suficiente para leer esta información detenidamente y tomar una decisión sobre mi participación.

He comprendido el contenido del estudio y todas mis dudas fueron discutidas y aclaradas. Sé que puedo preguntar al médico o profesional sanitario si tengo más dudas o preguntas.

Acepto participar en este estudio, si bien mantengo mi derecho de retirarme en cualquier momento, sin dar explicaciones y sin suponer ello una desventaja para mi relación o cuidado posterior.

Acepto los términos de confidencialidad de este estudio y estoy de acuerdo con que los datos recogidos se utilicen con propósitos científicos.

Firma del Paciente \_\_\_\_\_

Firma del médico \_\_\_\_\_

Aclaración

Aclaración

DNI:

Fecha \_\_\_\_\_

Fecha \_\_\_\_\_

---

## Referencias

1. Rosa JE, Soriano ER, Narvaez-Ponce L, del Cid CC, Imamura PM, Catoggio LJ. Incidence and prevalence of systemic sclerosis in a healthcare plan in Buenos Aires. *J Clin Rheumatol*. 2011 Mar;17(2):59-63
2. Mandana Nikpour et al. Epidemiology of systemic sclerosis *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 24 (2010) 857–869
3. Jammie Barnes and Maureen D. Mayes. Epidemiology of systemic sclerosis: incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy, and environmental triggers. *Curr Opin Rheumatol* 2012, 24:165–170.
4. Marino Claverie L, Knobel E, Takashima L, Techera L, Oliver M, Gonzalez P, Romanini FE, Fonseca ML, Mamani MN. Organ involvement in Argentinian systemic sclerosis patients with "late" pattern as compared to patients with "early/active" pattern by nailfold capillaroscopy. *Clin Rheumatol*. 2013 Feb 16. [Epub ahead of print]
5. Masi A, Rodnan G, Medsger T. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis and Rheumatism* 1994;37:454–62.

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'F. Esteban Risueño'.

Dr. Fabián Esteban Risueño  
Presidente ARPBA