

Capacidad funcional en pacientes con Esclerosis Sistémica

Functional capacity in patients with Systemic Sclerosis

Ana Marta López Mantecón^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7952-0225>

Ailyn Mederos Castellanos¹ <https://orcid.org/0000-0002-0531-0476>

Raciel Sánchez Sánchez² <https://orcid.org/0000-0001-7125-3572>

Yanileydys Hernández Muñiz¹ <https://orcid.org/0000-0001-5553-3371>

José Pedro Martínez Larrarte³ <https://orcid.org/0000-0003-1380-2646>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de octubre. La Habana, Cuba.

²Universidad Nacional de Chimborazo, Chimborazo. Ecuador.

³Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas Miguel Enríquez, La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: jpmtzl@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La esclerosis sistémica es considerada una enfermedad rara de carácter crónico e incapacitante y una de las consecuencias más importantes de esta enfermedad es el deterioro funcional y su tendencia a la cronicidad, que constituyen la principal causa de restricción de la movilidad y de discapacidad, tanto para la vida diaria como para el trabajo.

Métodos: Se realizó un estudio observacional descriptivo, transversal para evaluarla capacidad funcional en pacientes con esclerodermia sistémica en el Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas. Se analizaron variables sociodemográficas y clínicas. Se evaluó la capacidad funcional para realizar las actividades de la vida diaria con el HAQ-CU, la capacidad funcional de la mano con el CHFS y la capacidad funcional de la boca con el MHISS.

Resultados: Predominó la forma difusa de la enfermedad 53(56 %), los mayores de 60 años 33 (35 %) y sin discapacidad 47 (49 %).

Conclusiones: La proporción de individuos de menos de 5 años y más de 10 años de diagnóstico fue similar y tuvieron la mayor representación. Cerca de la mitad de los enfermos no tenía discapacidad. La capacidad funcional de la mano y la capacidad funcional de la boca se relacionaron con la capacidad para realizar las actividades de la vida diaria.

Palabras clave: esclerosis sistémica; capacidad funcional

ABSTRACT

Introduction: Systemic sclerosis is considered a rare, chronic and disabling disease, and one of the most important consequences of this disease is functional deterioration and its tendency to become chronic, which constitute the main cause of mobility restrictions and disability, both for daily life and for work.

Methods: A descriptive, observational, cross-sectional study was carried out to evaluate the functional capacity of patients with systemic scleroderma at the Rheumatic Diseases Reference Center. Sociodemographic and clinical variables were analyzed. The functional capacity to perform daily life activities was evaluated with the HAQ-CU, the functional capacity of the hand with the CHFS and the functional capacity of the mouth with the MHISS.

Results: The diffuse form of the disease predominated 53 (56%), those over 60 years of age 33 (35%) and those without disabilities 47 (49%).

Conclusions: The proportion of individuals younger than 5 years and older than 10 years of diagnosis was similar and they had the highest representation. Nearly half of the patients had no disability. Functional capacity of the hand and functional capacity of the mouth were related to the ability to perform activities of daily living.

Keywords: systemic sclerosis; functional capacity

Recibido: 08/03/2024

Aprobado: 15/12/2024

Introducción

La Esclerodermia es una palabra de origen griego que significa “piel dura” (skleros: duro; dermis: piel). Hipócrates (460-370 a.C.) podría ser quien por primera vez habría reconocido esta entidad en un hombre de Atenas, que tenía engrosamiento de la piel y prurito y que falleció por hidropesía. También Galeno (131-210 d.C.) la pudo haber observado y la llamo enfermedad por constricción de los poros.⁽¹⁾ La primera descripción concreta la hizo el médico holandés Isabrand von Diemberoeck, en 1685 y es probable que el primero en reconocer la naturaleza sistémica de la enfermedad fuera Matsuy que, en 1924, describió en detalle la fibrosis pulmonar y el compromiso gastrointestinal y renal en cinco pacientes.⁽²⁾

Es considerada una enfermedad rara de carácter crónico e incapacitante caracterizada por afectación microvascular, activación del sistema inmunitario y aumento de la deposición proteínas de la matriz extracelular en la piel y en los órganos internos, que se traduce en fibrosis difusa, cambios degenerativos y anomías vasculares en la piel, articulaciones y órganos internos, particularmente en esófago, intestino, pulmones, corazón y riñones. Los síntomas más característicos incluyen el fenómeno de Raynaud, el dolor articular diseminado (poliartralgia), disfagia, pirosis, engrosamiento de la piel y contracturas de los dedos.^{(1),(3)}

Originalmente, se ha clasificado la esclerodermia o esclerosis sistémica (ES) en dos tipos en relación con la extensión de la afectación de la piel: esclerodermia limitada (ESL) y difusa (ESD). La forma limitada se caracteriza por la aparición de cambios en la piel, que afectan prioritariamente a la cara y a las partes distales de las extremidades superiores (manos) e inferiores (pies). Es típico el endurecimiento de la piel, no excesivo pero persistente. No parece que exista correlación entre el grado de endurecimiento de la misma y el de la afectación de los órganos internos, dentro de ella el término síndrome CREST, hace relación a la existencia de calcinosis cutánea, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia, telangiectasias. En esta forma, el órgano más comúnmente dañado es el tracto gastrointestinal, particularmente el esófago, seguido por la enfermedad pulmonar intersticial. La afectación cardíaca es relativamente rara, pero con frecuencia se desarrolla hipertensión arterial pulmonar severa y cirrosis biliar primaria. La presencia y una rápida progresión de la disnea a largo plazo, especialmente si coexiste con una insuficiencia cardíaca, suele sugerir la existencia de hipertensión arterial pulmonar y se relaciona con un mal pronóstico.⁽³⁾

Su incidencia y la prevalencia varían según la zona, sugiriendo una predisposición genética y/o exposición a factores ambientales. Ambas son mayores en afroamericanos que en caucásicos y aunque es difícil establecer con precisión la prevalencia debido fundamentalmente a la falta de estudios de corte transversal, se estima entre 30 y 240 casos por millón de habitantes.^{(2),(3)} Parece más prevalente en Estados Unidos (276 casos por millón de adultos y año) que en Europa (80-150 casos por millón de adultos y año).⁽²⁾

Desde el punto de vista clínico son muchas y muy variadas las manifestaciones clínicas por la afectación sistémica:

Manifestaciones osteomioarticulares: el 40% de los pacientes presentan artralgias y mialgias de grandes y pequeñas articulaciones, la artritis es poco frecuente, rigidez articular, contracturas en flexión, roces tendinosos y debilidad muscular. Ha podido observarse que la movilidad de las manos no cambia significativamente durante los primeros años de enfermedad, aunque la flexión y extensión del dedo se deteriora en más del 50% de los pacientes y la pronación se deteriora en algunos pacientes.

Manifestaciones vasculares: el fenómeno de Raynaud (FR) y las úlceras digitales (UD) son las principales manifestaciones clínicas de la vasculopatía de la esclerosis sistémica. La isquemia digital persistente puede conducir a úlceras digitales que aparecen de manera temprana en el curso de la enfermedad y pueden considerarse un buen candidato como predictor de la evolución clínica y las complicaciones tales como las autoamputaciones.^{(4),(5),(6)}

Manifestaciones cutáneas: caracterizadas por el endurecimiento de la piel y atrofia de los anejos a las que se adicionan alteraciones de la pigmentación, telangiectasias, alopecia, calcinosis cutánea y esclerodactilia.^{(7),(8),(9)}

La cara adquiere un aspecto muy característico (cara en máscara), con pérdida de los pliegues fisiológicos, lo que proporciona inicialmente un aspecto de falsa juventud, con la piel tensa, nariz afilada y ganchuda, boca estrecha con pliegues radiales en contorno, con incapacidad para abrir ampliamente la boca (microstomía) y para sacar la lengua.⁽¹⁰⁾

En el ámbito personal una de las consecuencias más importantes de esta enfermedad es el deterioro funcional y su tendencia a la cronicidad, que constituyen la principal causa de restricción de la movilidad y de discapacidad, tanto para la vida diaria como para el trabajo. Aún más, con el aumento de la edad de la persona, puede ser incluso causa frecuente de pérdida de su independencia.^{(11),(12)}

Las actividades de la vida cotidiana abarcan justamente las actividades básicas, necesarias e indispensables que surgen en el transcurso de un día de vida. Estas actividades se refieren a la habilidad para vestirse, alimentarse, higienizarse y arreglo personal por sí mismo, así como diversas habilidades comunes, como usar el teléfono, comunicarse por escrito, manejar papel, monedas, otras.

Algunas limitaciones comunes en la esclerodermia pueden ser la imposibilidad de alcanzar un objeto distante debido a la disminución de la amplitud articular de hombros y codos, dificultad en tomar objetos por problemas prensiles, incapacidad para sostener objetos pesados dada la pérdida de fuerza muscular y otras.⁽¹³⁾

En la actualidad la información publicada sobre esclerosis sistémica en Cuba no es abundante. Los datos a nivel mundial difícilmente se pueden extrapolar a la población cubana debido a su heterogeneidad por la mezcla étnica (herencia europea y africana), la ancestría y la creencia cultural y religiosa que la caracteriza y diferencia del resto de los países del mundo.

En el Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas no existen estudios sobre la capacidad funcional en pacientes con esclerosis sistémica. Teniendo en cuenta lo incapacitante que llega a ser esta enfermedad nos propusimos investigar el grado de afectación que provoca en la capacidad funcional de los enfermos que la padecen, por lo que el objetivo del presente estudio fue **evaluar** la capacidad funcional de los pacientes con diagnóstico de esclerodermia sistémica atendidos en el Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas.

Métodos

Se realizó un estudio observacional descriptivo, transversal en el Centro de Referencia de Enfermedades Reumáticas ubicado en el Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre de La Habana en el período comprendido entre junio del año 2018 a febrero del año 2020.

El universo quedó constituido por 98 pacientes que cumplieron con los criterios de esclerodermia sistémica de clasificación de del Colegio Americano de Reumatología de 1980 (ACR por sus siglas en inglés).⁽³⁾La muestra fue seleccionada a través de la técnica de muestreo no probabilístico y quedó formada por 95 pacientes, incluidos de forma consecutiva,

que asistieron a las consultas y los hospitalizados en el centro, que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión propuestos.

Se describieron las variables socio demográficas: edad (años), sexo, color de la piel, tiempo de diagnóstico de la enfermedad (menos de 5 años, entre 5 y 10 años y más de 10 años, forma clínica de la enfermedad (sistémica difusa o limitada).

Para evaluar la Capacidad funcional para realizar las actividades de la vida diaria en los pacientes se utilizó el instrumento clinimétrico HealthAssesmentQuestionnaire (HAQ-CU), para la Capacidad funcional de la mano en los pacientes: se utilizó el instrumento clinimétrico Cochin Hand FunctionScale (CHFS por sus siglas en inglés) y en el caso de la Capacidad funcional de la boca en los pacientes: se utilizó el instrumento clinimétrico: MouthHandicap in SystemicSclerosis (MHISS por sus siglas en inglés).

Técnicas y procesamiento estadístico de la información

La información obtenida se plasmó en una base de datos y se procesó con ayuda del paquete estadístico SPSS versión 15.0. Las variables cualitativas se expresaron en frecuencias absolutas y porcentajes; se calcularon los intervalos de confianza para los porcentajes con el uso de la distribución normal, previa comprobación de ese supuesto; se utilizó un nivel de confianza del 95% para su construcción. Para las variables cuantitativas se empleó como medidas resumen la mediana y el rango intercuartílico al comprobarse el no cumplimiento de la distribución normal.

Los resultados se mostraron en tablas de frecuencia donde se resumió la información con el fin de abordar los objetivos planteados; se realizó posteriormente un análisis del fenómeno estudiado que permitió, a través del proceso de síntesis y generalización, arribar a conclusiones y elaborar recomendaciones.

A todos los pacientes que participaron en este estudio se les explicó las características de esta investigación; así conocieron los objetivos y la información se utilizó de forma anónima.

Resultados

En la tabla 1 se observan características clínicas y sociodemográficas de los pacientes. Predominó la forma difusa de la enfermedad en 53 pacientes (56% e IC 95%: 45 - 66) en relación con la limitada 42 pacientes (44% e IC 95%: 34 - 54).

Prevalcieron los individuos del grupo de los mayores de 60 años con 33 casos (35% e IC 95%: 25 - 45), seguido de los de edades entre los 50 a 59 años con 26 casos (27% e IC 95%: 18 - 39) y los de 40 a 49 que fueron 22 casos (23% e IC 95%: 14 - 32).

Fue más frecuente la enfermedad en el sexo femenino con 88 casos (93% e IC 95%: 87 - 98), en los de piel no blanca con 53 casos (56% e IC 95%: 34 - 55) y existió igual proporción de individuos con menos de 5 años y más de 10 años de diagnóstico de la enfermedad con 40 casos cada grupo (42% e IC 95%: 32 - 52).

Tabla 1. Pacientes según características clínicas y socio-demográficas

Formas clínicas de la enfermedad	No.	%	IC 95%
Forma sistémica difusa	53	56	45 - 66
Forma sistémica limitada	42	44	34 - 54
Características Sociodemográficas			
Grupo de edades			
18-29	6	6	1 - 12
30-39	8	8	2 - 14
40-49	22	23	14 - 32
50-59	26	27	18 - 39
≥60	33	35	25 - 45
Sexo			
Femenino	88	93	87 - 98
Masculino	7	7	2 - 13
Color de la piel			
No Blanco	53	56	45 - 66
Blanco	42	44	34 - 55
Tiempo de diagnóstico			
< 5 años	40	42	32 - 52
5 - 10 años	15	16	7 - 24
> 10 años	40	42	32 - 52

La evaluación de la capacidad funcional para realizar las actividades de la vida diaria como se observa en la tabla 2, muestra que 47 (49% e IC 95%: 39 - 60) pacientes no presentaron

ningún tipo de discapacidad, seguido por 26 (27% e IC 95%: 18-37) que presentaron discapacidad leve, 13 pacientes (14% e IC 95%: 6-21) con discapacidad moderada y 9 pacientes (14 % e IC 95%: 3-16) con discapacidad grave.

Tabla 2. Capacidad funcional para realizar las actividades de la vida diaria

HAQ	No.	%	IC 95 %
Sin discapacidad	47	49	39 - 60
Discapacidad leve	26	27	18 - 37
Discapacidad moderada	13	14	6 - 21
Discapacidad grave	9	9	3 - 16
Total	95	100	-

DISCUSIÓN

La esclerodermia sistémica es una enfermedad rara de curso crónico que cursa con alta discapacidad, mortalidad prematura y altos costos sociales en el mundo industrializado.

La gran mayoría de los estudios foráneos reportan la enfermedad en rangos de edades comprendidos entre los 30 a 60 años.^{(14),(15),(16),(17),(18),(19),(20)} Estudios de series de casos en Cuba también sitúan a estos grupos de edades como los más afectados.^{(7),(21)} El resultado de la investigación tuvo un comportamiento diferente que pudiera atribuirse a un incremento en la sobrevivencia de estos enfermos, lo que traduce un aumento de los años de vida por encima de la sexta década de la vida.

Los estudios sobre mortalidad demuestran tasas de supervivencia a los 7 años del 81% para la Esclerodermia limitada y el 72% para la Esclerodermia difusa. La mayoría de los casos ocurren de forma esporádica, sin relación con la estación, la geografía, la ocupación y el nivel socioeconómico. La incidencia en Estados Unidos es de 19:1 millón de población en un año y la prevalencia es de 240 casos por millón de adultos (400 mujeres vs 80 hombres).^{(5),(14),(19),(22),(23)}

Afecta en mayor proporción a mujeres que a hombres (3:1 en Gran Bretaña; 6:1 en Europa y 14:1 en Japón). Las diferencias entre las distintas cohortes podrían en parte estar explicadas por la proporción de pacientes con enfermedad limitada y difusa, ya que en la forma limitada el predominio femenino es aún mayor.^{(15),(23)} Se reporta así mismo que tiene en Europa una

polaridad norte –sur, presentando una mayor proporción a favor de la mujer en el sur de este continente respecto a los países del norte donde la proporción es de 4,8:1.^{(5),(18),(19)}

Estudios en Uruguay y Colombia estiman la mayor proporción en el sexo femenino 9:1 ^(10,24) resultados que coinciden con los obtenidos. Scolnik y colaboradores, en el hospital italiano de Argentina, aunque encuentran, sin embargo, que predomina en el sexo femenino a razón de 12:1.^{(18),(25),(26)} En República Dominicana, Gottschalk y colaboradores determinan la razón en 2,8:1 con predominio del sexo femenino.⁽²⁰⁾ En los reportes de casos cubanos predominan también los enfermos del sexo femenino, pero en proporciones diferentes en las distintas regiones del país.^{(7),(21),(27)}

La etnia juega un papel importante en el modo de presentación y curso evolutivo de la ES.⁽¹³⁾ Se han reportado diferencias en frecuencia, gravedad de las manifestaciones clínicas y pronóstico en los diferentes grupos étnicos estudiados. Esto marca la importancia del estudio de las características clínicas y biológicas de la enfermedad en cada región, analizando la presencia de variables genéticas y ambientales y su incidencia en la presentación clínica y pronóstico.

Revielle y colaboradores, enmarcan diferencias sociodemográficas, clínicas y serológicas entre hispanos, afroamericanos negros, con un predominio por predisposición genética a MHC clase II, detección de anticuerpos anti RNP y autoanticuerpos en mayor proporción que otros grupos, destacándose elementos potencialmente genéticos de la raza negra a desarrollar la enfermedad con mayor severidad.^{(14),(18),(28)}

En la serie de casos de Remedios y colaboradores, en Holguín,⁽⁷⁾ Gil y colaboradores en dos centros médicos de la Habana⁽²¹⁾ y Rodríguez y colaboradores en Pinar del Río,⁽²⁹⁾ existe un predominio de pacientes blancos seguido de los negros y mestizos, comportamiento diferente al de los enfermos que se estudiaron, donde predominaron los individuos no blancos.

La literatura foránea reporta que, de las formas clínicas de la enfermedad, la afección limitada es más frecuente que la difusa en la raza caucásica. En la raza negra, en cambio, predomina la ESD donde es, además, más grave y de inicio más precoz que en la población caucásica. Estudios realizados en Colombia, Argentina, Francia y Uruguay identifican un predominio de la forma limitada con respecto a la difusa.^{(5),(6),(7),(10),(26)}

Reyes G y colaboradores,⁽²¹⁾ observan que la ES difusa predomina en el 58,8% de la muestra estudiada, sobre la ES limitada 32,3%, resultados cercanos a los que se obtuvieron en la

investigación. Remedios y colaboradores en su caracterización de la esclerodermia en la provincia de Holguín, identifican que el subtipo clínico predominante es la forma difusa 81,8%.⁽⁷⁾ Estos resultados difieren de los obtenidos por Graña D y colaboradores en Uruguay donde la alta incidencia de la forma clínica es para la presentación de la ES limitada con el 51% de los pacientes seleccionados.⁽¹⁰⁾

En República Dominicana, Gottschalk y colaboradores⁽²⁰⁾ observan mayor predominio de la enfermedad en los no blancos y en lo que respecta a la forma clínica, encuentran mayor predominio de la forma difusa, resultados muy similares a los que se obtuvieron.

En relación con el tiempo de diagnóstico Remedios y colaboradores,⁽³⁰⁾ refieren que la duración de la enfermedad según el cálculo de la media en años, y después de comprobar la distribución normal de su población; es de $8,7 \pm 6,9$ años y en el hospital Simón Bolívar, el tiempo de diagnóstico en los pacientes estudiados es de 6 años.⁽⁵⁾ Scolnik M y colaboradores, determinan que el tiempo de diagnóstico de sus pacientes es de 11 años,⁽²⁶⁾ al igual que los enfermos de la serie de Rodríguez y colaboradores en Pinar del Río,⁽²⁹⁾ lo que se acerca más al resultado de la investigación, aun cuando se evidenció un comportamiento similar entre los menores de 5 años y los mayores de 10 años en la investigación.

En el estudio de Remedios Batista,^{(6),(7),(31)} el tiempo de evolución de la enfermedad es una de las tres variables que de forma independiente se asocian con la presencia de más compromiso orgánico. El mayor tiempo de evolución se puede asociar, también, a la aparición de comorbilidades y a los efectos secundarios y adversos de los tratamientos utilizados. Sobre los diez años se incrementa la afectación de órganos que son de consecuencias más letal para el paciente como es el caso del sistema cardiovascular y renal.⁽⁵⁾

García en un estudio realizado por el Instituto de Investigaciones raras en Madrid, observa que de un total de 1,732 pacientes estudiados, el 68% presentan alguna discapacidad.⁽³²⁾ Cruz-Domínguez identifica la afectación de los 8 dominios de la escala HAQ en el 58 al 65% de los pacientes con una mediana de discapacidad leve.⁽²⁷⁾

La Universidad de Valladolid aplicó dos test que valoran la funcionalidad de las manos HealthAssesmentQuestionnaire (HAQ) y CochínHand FunctionScale (CHFS). Para el HAQ se obtuvo una media de 21 puntos y para el test de Cochín se obtuvo una puntuación media de 14,29, lo que señala que la mayor parte de los pacientes presentan una movilidad de las manos

buena con una afectación para el desempeño de las actividades de la vida diaria evaluadas, nula o ligera,⁽³³⁾ resultados que coinciden con los obtenidos en la investigación.

Existen numerosos artículos que describen la alteración en la funcionalidad de las manos en pacientes con esclerodermia debido a la fibrosis de la piel; sin embargo, los cuestionarios habitualmente empleados para evaluar dicha funcionalidad requieren equipamiento especial y personal entrenado. Por dicho motivo, este compromiso de las manos no es a menudo estudiado en los diferentes ensayos clínicos u otros estudios de intervención terapéutica en pacientes con esta enfermedad. El Cochin es un cuestionario auto administrado que evalúa la función normal de las manos mediante la capacidad del paciente de llevar a cabo actividades de la vida diaria.⁽³⁴⁾

Scolnik en su investigación determina en primer lugar, la tendencia en aquellos pacientes que no han tenido úlceras durante su enfermedad a presentar un test de Cochin con puntuaciones inferiores a 20, es decir, una buena funcionalidad de las manos; mientras que aquellos que han padecido úlceras en algún momento suelen presentar una disfunción manual moderada o severa.⁽²⁶⁾

En el estudio europeo Peytrignety colaboradores observan que de las 18 actividades evaluadas en el CHFS, las que implicaban movimientos finos de los dedos fueron las más afectadas y estaban altamente correlacionadas con el HAQ ($\rho = 0,84$, $P < 0,0001$).⁽³⁵⁾ Nguyeny colaboradores en su investigación demuestran que los cambios a lo largo del tiempo y la capacidad de respuesta de la escala de función de la mano y la escala de discapacidad bucal empeoran con el tiempo.⁽³⁶⁾ Duarte en la aplicación del índice de Cochin (Duruöz) en una población argentina con esclerodermia determinan la correlación entre la puntuación total del Cochin y HAQ fue 0,63, siendo de moderada a buena correlación para preguntas referidas a actividades de cocina, vestirse, de higiene y oficina.⁽³⁷⁾ Similar situación fue observada, lo que pudiera sugerir que el CHFS tiene una buena validez y que la participación de la mano tiene un impacto significativo en la discapacidad global.

Maddaliy colaboradores confirman que el Mouth tiene una buena fiabilidad (ICC: 0,93) y consistencia interna. Corroboran una buena consistencia externa por correlación con la apertura de la boca. La puntuación total del Mouth fue de $17,65 \pm 5,20$, con puntuaciones de la subescala 1 (reducción de la apertura de la boca) de $6,60 \pm 2,85$ y puntuaciones de las subescalas 2 (síndrome sicca) y 3 (preocupaciones estéticas) de $7,82 \pm 2,59$ y $3,22 \pm 1,14$.⁽³⁸⁾

Abdouhy colaboradores, en el Reino Unido, con respecto a la validez de constructo, encuentran un grado de validez convergente de bajo a moderado entre la puntuación total del Mouthy todas las subescalas del SF-36.⁽³⁹⁾

Elattary colaborares, en pacientes árabes, calculan que el valor medio del Mouth total para los pacientes con SSc es $12,21 \pm 3,51$, la fiabilidad test-retest de la versión árabe es excelente (ICC = 0,991) con una consistencia interna excelente (α de Chronbach = 0,892) con una correlación negativa significativa con la apertura de la boca ($r = -0,512$, $p < 0,05$) y sin correlación con el HealthAssesmentQuestionnaire (HAQ).⁽⁴⁰⁾ En el estudio se obtuvo evidencia de la relación entre capacidad funcional de la boca y la capacidad funcional para realizar las actividades de la vida diaria por el paciente.

Conclusiones

Predominaron la forma difusa de la enfermedad, las féminas, los mayores de 60 años, no blancos, los trabajadores estatales y la hipertensión arterial como comorbilidad. La proporción de individuos de menos de 5 años y más de 10 años de diagnóstico fue similar y tuvieron la mayor representación. Cerca de la mitad de los enfermos no tenía discapacidad. La capacidad funcional de la mano y la capacidad funcional de la boca se relacionaron con la capacidad para realizar las actividades de la vida diaria.

Referencias bibliográficas

- 1-Gamarra IA, Jaramillo AD, Quintana F, Rondón HF, MatucciCerinic M. Historia del compromiso cutáneo de la esclerosis sistémica. Rev Colomb Reumatol [Internet]. 2013 [citado 12 Dic 2019];20(3):155-70. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S012181231370128>
- 2-Iglesias A. Historia de la esclerodermia. Rev Medicina [Internet]. 2015 [citado 12 Jun 2019];37(4):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://revistamedicina.net/ojsanm/index.php/Medicina/article/download/111-10/954/>

- 3-García de la Peña P. Esclerosis sistémica y síndromes esclerodermiformes. En: Manual SER de enfermedades reumáticas, 6^{ta}ed. Madrid: ELSEVIER; 2014. p: 363-71.
- 4-Díaz-Gallo LM, Simeón CP, Broen JC, Ortego-Centeno N, Beretta L, Vonk MC, et al. Implication of IL-2/IL-21 region in systemic sclerosis genetic susceptibility. Ann RheumDis [Internet]. 2016 [citado 12 Dic 2019];72(7):[aprox. 4 p.]. Disponible en:<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23172754>
- 5-Gallardo A, Calebotta A, Ruiz A. Esclerodermia: influencia del engrosamiento cutáneo en la calidad de vida?Venezuela: Hospital Universitario de Caracas: Simón Bolívar[Internet]. 2016 [citado el 2 Sep 2019]:[aprox. 6 p.] Disponible en:http://www.saber.ucv.ve/bitstream/123456789/16345/1/T026800016973-0-Escleroderma._Influencia_del_engrosamiento_en%20la_calidad_de_vida-000.pdf
- 6-Simeón CP, Fonollosa V, Tolosa C, Espinosa G, Campillo M, Ramos M, et al. Registry of the Spanish Network for Systemic Sclerosis: Survival, Prognostic Factors, and Causes of Death. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2015[citado 16 Dic 2019];94(43):e1728. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26512564/>
- 7-Remedios S, Montada E, Rivas R. Caracterización clínica epidemiológica de pacientes con esclerosis sistémica en Holguín. Rev Cubana Reumatol[Internet]. 2017 [citado 16 Dic 2019];20(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en:http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000100002
- 8-Amoda O, Ravat V, Datta S, Saroha B, Patel RS. Trends in Demographics, hospitalization outcomes, comorbidities, and mortality risk among systemic sclerosis patients. Cureus [Internet]. 2017 [citado 12 Dic 2019]; 10(5):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/12081-trends-in-demographics-hospitalization-outcomes-comorbidities-and-mortality-risk-among-systemic-sclerosis-patients>
- 9-Carreira PE, Carmona L, Joven BE, Loza E, Andréu JL, Riemekasten G, et al. Differences associated with age at onset in early systemic sclerosis patients:a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research Group (EUSTAR). Scand J Rheumatol [Internet]. 2018[citado 4Jun 2019];1(10):[aprox. 8 p.]. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Loreto-Carmona-2/publication/326581791_Differences_associated_with_age_at_onset_in_early_systemic_sclerosis_patients_a_report_from_the_EULAR_Scleroderma_Trials_and_Research_Group_EUSTAR

[_database/links/5b5a068daca272a2d66cbf44/Differences-associated-with-age-at-onset-in-early-systemic-sclerosis-patients-a-report-from-the-EULAR-Scleroderma-Trials-and-Research-Group-EUSTAR-database.pdf](#)

10-Graña D, Vargas A, Beréz A, Goñiz M y Danza A. Esclerosis sistémica: forma de presentación y manejo terapéutico. Experiencia de un grupo de trabajo en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. RevUrugMed Interna [Internet]. 2017 [citado 12 Dic 2019];3(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2393-67972018000100015

11-González U. El concepto de calidad de vida y la evolución de los paradigmas de las ciencias de la salud. Rev Cubana Salud Pública [Internet]. 2002 [citado 12 Dic 2019]; 28(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-34662002000200006

12-Bousoño M, González P, Pedregal J, Bobes J. Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), Organización Mundial de la Salud en Conferencia Internacional (OMS). Hacia la Promoción de la Salud [Internet]. 2007 [citado 11 nov 2017];12(1):11-24. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/hpsal/v12n1/v12n1a01.pdf>

13-Nodal SL, Gil AM. Aspectos legales sobre la discapacidad e incapacidad; 2017.[Internet][citado 22 Feb 2020]. Disponible en:<https://esclerodermia.com/wp-content/uploads/2018/06/Resumen-de-la-Charla-Aspectos-legales-de-la-incapacidad-y-de-la-discapacidad.-1.pdf>

14-IniestaArandia N, Simeón-Aznar CP, Guillén del Castillo A, Colunga Argüelles D, Rubio-Rivas M, Trapiella Martínez L, et al. Influence of antibody profile in clinical features and prognosis in a cohort of Spanish patients with systemic sclerosis. ClinExpRheumatol [Internet]. 2017 [citado 12 Dic 2019];35(Suppl106-4):S98-105. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28980912/>

15-Barrera A, Campaña A, Jardines G, Peralá R, Sánchez S, Yañes P, et al. Evidencias y manifestaciones. En: Diagnósticos, Tratamiento y Pronóstico de la Esclerosis Sistémica. México D. F.: Ed CENETEC; 2010. p. 12-57. Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html>

16-Bellando S, Guiducci S, Cappelli S, Bruni S, Matucci B. Esclerosis Sistémica. En: Enfermedades inflamatorias reumatológicas. Producciones Científicas Ltda; 2016. p.397- 447.

- 17-Alba Fériz R, Muñoz Louis R, Espinoza LR, Khamashta M, Matucci-Cerinic M, Sanmartí R. Enfermedades inflamatorias reumatológicas. Panamerican League of Associations for Rheumatology: N. York: Ed. Producciones Científica Ltda PANLAR; 2016.
- 18-Wipff J, Dieude P, Avouac J, Tiev K, Hachulla E, Cracowski JL, et al. Association of metalloproteinase gene polymorphisms with systemic sclerosis in the European Caucasian population. *J Rheumatol* [Internet]. 2016 [citado 12 Dic 2019];37(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20110530>
- 19-Müller-Ladner U, Tyndall A, Czirjak L, Denton C, Matucci-Cerinic, et al. Ten years EULAR Scleroderma Research and Trials (EUSTAR): what has been achieved?. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2016 [citado 12 Dic 2019];73(2):[aprox. 2 p.]. Disponible en: <https://ard.bmj.com/content/73/2/324>
- 20-Gottschalk P, Vásquez R, López PD, Then J, Tineo C, Loyo E. Esclerodermia en el Caribe: características en una serie de casos dominicana. *Reumatol Clin* [Internet]. 2014 [citado 12 Dic 2019];10(6):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-esclerodermia-el-caribe-caracteristicas-una-articulo-S1699258X14000448>
- 21-Reyes Llerena GA, Guibert Toledano ZM, López Cabreja G, Hernández Derivet C, Álvarez Rubén M, Martínez Larrarte JP, et al. Esclerosis sistémica. Evaluación clínico epidemiológica de una serie de casos en dos centros de referencia en Cuba. *Rev Cubana Reumatol* [Internet]. 2014 [citado 12 Dic 2019];16(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000400002
- 22-Chiffhot H, Fautrel B, Sordet C, Chatelus E, Sibilia J. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: A systematic literature review. *Semin Arthritis Rheum* [Internet]. 2008 [citado 12 Dic 2019];37:223-35. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17692364/>
- 23-Rubio M, Vicent B, Royo C. Mortalidad y supervivencia en la esclerosis sistémica: Revisión sistemática y metaanálisis. *Seminarios en artritis y reumatismos* [Internet]. 2014 [citado 12 Dic 2019];44(2):208-19. Disponible en: <http://www.ehub.cat/la-mortalidad-de-los-pacientes-con-esclerosis-sistemica-es-272-veces-superior-a-la-de-la-poblacion-general/?lang=es>
- 24-Espitia CI. Diagnóstico de Esclerodermia a través de psicoterapias corporales creativas y grupales. Bogotá D.C: Universidad Distrital Francisco José De Caldas; 2017.
- 25-Campos J, Borja M, Franco E, Suarez A, Aso J, Guanyabens I, et al. Esclerosis sistémica progresiva. En: *Manual Amir Reumatología*. 6ta ed. Ed academia de estudios; 2015. p. 66-9.

- 26-Scolnik M, Lancioni E, Catoggio LJ, Sabelli M, Bedrán Z, Saucedo C, et al. Pronóstico en Esclerosis Sistémica: ¿Subtipos clínicos o autoanticuerpos? Argentina: Hospital Italiano; 2014. [Internet] [citado 12 Dic 2019]:[aprox. 6 p.] Disponible en:https://www.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/servicios_attachs/8045.pdf
- 27-Cruz Domínguez MP, Casarrubias-Ramírez M, Gasca-Martínez V, Maldonado García C, Carrazana-Muleiro RA, Medina G, et al. Cuestionario de funcionalidad para esclerosis sistémica (SySQ): validación en español del original en alemán y su relación con la enfermedad y la calidad de vida. ReumatolClin [Internet]. 2017 [citado 9 Ene 2020];1-7. Disponible en:https://www.researchgate.net/profile/M-Cruz-Dominguez/publication/321737602_Cuestionario_de_funcionalidad_para_esclerosis_sistemica_SySQ_validacion_en_espanol_del_original_en_aleman_y_su_relacion_con_la_enfermedad_y_la_calidad_de_vida/links/5a5d48a2aca272d4a3dd938e/Cuestionario-de-funcionalidad-para-esclerosis-sistemica-SySQ-validacion-en-espanol-del-original-en-aleman-y-su-relacion-con-la-enfermedad-y-la-calidad-de-vida.pdf
- 28-Tolosa-Vilella C, Morera-Morales D. Digital ulcers and cutaneous subsets of systemic sclerosis: Clinical, immunological, nailfoldcapillaroscopy, and survival differences in the Spanish RESCLERegistry. SeminArthritisRheum. [Internet]. 2016[citado 15Dic 2019]:46(2):200-8. Disponible en:<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27312381/>
- 29-Rodríguez JF, Iglesias JI, Dueñas M, Díaz M. Esclerosis Sistémica Progresiva. Aspectos clínicos epidemiológicos en la provincia de Pinar del Río. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2000 [citado 14 Dic 2019];2(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en:<http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/592>
- 30-Remedios SE, Rivas R, Perez R, Alberteris A, Calzadilla CC. Impacto social de una conductaterapéutica diferente para La esclerosis sistémica. Rev CorreoCientifMed [Internet].2017[citado 12 Dic 2019];21(1):219-35.Disponible en:<http://www.revcocmed.sld.cu/index.php/cocmed/article/view/2548>
- 31-Remedios S, Montada E, Del Campo E, Torres L, Fernández A, Paneque OS. Mecanismos etiopatogénicos en la esclerosis sistémica. RevCorreo CientifMed Holguín [Internet]. 2016 [citado 12 Dic 2019];20(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en:<http://scielo.sld.cu/pdf/ccm/v20n1/ccm10116.pdf>

- 32-García B. Estimando el corte de la enfermedad Esclerodermia en España. Asociación Española de Esclerodermia; 2014. [Internet][citado 22 Feb 2020]. Disponible en: <https://botplusweb.portalfarma.com/documentos/2017/7/13/117033.pdf>
- 33-Sánchez BQ. Registro de pacientes con esclerodermia. Desarrollo de una herramienta clínica para la detección precoz de úlceras digitales complicadas e isquemia grave. Facultad de Ciencias de Valladolid, España. 2016-2017.[Internet][citado 22 Feb 2020]. Disponible en: <https://core.ac.uk/download/pdf/211102387.pdf>
- 34-Molina MJ, Nitsche A. Evaluación de funcionalidad de manos y compromiso bucal mediante test funcionales en pacientes con esclerodermia en consultorios de medicina integral, yerba buena, Tucumán; Servicio de reumatología, Hospital Alemán, Caba. [Internet]. 2019 [citado 23 Mar 2021]. Disponible en: <https://idoc.pub/documents/evaluacion-de-discapacidad-de-manos-mediante-test-funcionales-qn857pregkn1>
- 35-Peytrignet S, Denton CP, Lunt M, Hesselstrand R, Mouthon L, Silman A, et al. Disability, fatigue, pain and their associates in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study. Rheumatology (Oxford)[Internet]. 2018 [citado 14 Dic 2019];57(2):370-81. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29207002/>
- 36-Nguyen C, Bérezné A, Mestre-Stanislas C, Lefèvre-Colau MM, Rannou F, Guillevin L, et al. Changes over Time and Responsiveness of the Cochin Hand Function Scale and Mouth Handicap in Systemic Sclerosis Scale in Patients with Systemic Sclerosis. Am J PhysMed Rehabil[Internet]. 2016 [citado 9 Sep 2020];95(12):e189-97. Disponible en: https://journals.lww.com/ajpmr/Abstract/2016/12000/Changes_over_Time_and_Responsiveness_of_the_Cochin.7.aspx
- 37-Duarte V, Martire V, Crespo-Amaya G, Manzano-Escalier M, Scarafia S, Marino L, et al. Validación del índice Duruöz en una población argentina con esclerodermia. Rev Arg Reumatol[Internet]. 2015 [citado 14 Dic 2019];26(2):23-6. Disponible en: http://revistasar.org.ar/revistas/2015/n2/3artic_original.pdf
- 38-Maddali Bongi S, Del Rosso A, Miniati I. La versión italiana de la escala Mouth Handicap in Systemic Sclerosis (MHISS) es válida, confiable y útil para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud bucal (OHRQoL) en pacientes con esclerosis sistémica (ES). Rheumatol Int[Internet]. 2012 [citado 14 Dic 2019];32:2785-90. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00296-011-2049-x>

39-Abdouh I, Porter S, Fedele S, Ni Riordain R. Validity and reliability of the Mouth Handicap of Systemic Sclerosis Questionnaire in a UK population. J Oral Pathol Med [Internet]. 2020 [citado 12 Oct 2021];49(10):986-93. Disponible en:

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/jop.13060>

40-Elattar EA, Balata MG, ElMallah R. The reliability and validity of the Arabic version of the Mouth Handicap in Systemic Sclerosis (MHSS) Questionnaire in Arabiansystemicsclerosispatients. EgyptRheumatolRehabil [Internet]. 2020 [citado 12 Oct 2021];47:37. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1186/s43166-020-00038-x>

Conflicto de interés

Los autores no refieren conflicto de interés

Contribuciones de los autores

Ana Marta López Mantecón: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, elaboración de resultados, redacción y revisión final del manuscrito.

Ailyn Mederos Castellanos: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información.

Raciel Sánchez Sánchez: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, elaboración de resultados.

Yanileydys Hernández Muñiz: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información.

José Pedro Martínez Larrarte: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, elaboración de resultados, redacción y revisión final del manuscrito.