UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA

FACULTAD DE MEDICINA

COORDINACION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN EN GASTROENTEROLOGÍA

HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS

# MANOMETRÍA DE ALTA RESOLUCIÓN: UTILIDAD EN EL DIAGNÓSTICO DE TRASTORNOS MOTORES ESOFÁGICOS ASOCIADOS A ESCLERODERMIA Y OTRAS COLAGENOPATÍAS

Trabajo Especial de Grado que se presenta para optar al título de Especialista en Gastroenterología

Gertrudis de los Ángeles Carruyo Rincón

José Ángel Escaray Cruz

Tutor: César Edesio Louis Pérez

Caracas, diciembre 2018

UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
VICERRECTORADO ACADÉMICO
SISTEMA DE INFORMACIÓN CIENTÍFICA, HUMANÍSTICA Y TECNOLÓGICA
(SICHT)

FECHA: 11/12/2018

**AUTORIZACIÓN PARA LA DIFUSIÓN ELECTRÓNICA DE LOS TRABAJOS DE LICENCIATURA, TRABAJO ESPECIAL DE GRADO, TRABAJO DE GRADO Y TESIS DOCTORAL DE LA UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA**

*Nosotros,* Gertrudis de los Ángeles Carruyo Rincón, José Ángel Escaray Cruz, *autores del trabajo o tesis* **"MANOMETRÍA DE ALTA RESOLUCIÓN: UTILIDAD EN EL DIAGNÓSTICO DE TRASTORNOS MOTORES ESOFÁGICOS ASOCIADOS A ESCLERODERMIA Y OTRAS COLAGENOPATÍAS".** *Presentado para optar* al grado académico de Gastroenterología.

**Autorizo a la Universidad Central de Venezuela a difundir la versión electrónica de este trabajo a través de los servicios de información que ofrece la Institución, sólo con fines académicos y de investigación de acuerdo a lo previsto en la Ley sobre Derecho de Autor, Artículo 18, 23 y 42 (Gaceta oficial N° 4.638 Extraordinaria, 01-10-1993).**

| | |
|---|---|
| ✓ | *Si autorizo* |
| | *Autorizo después de 1 año* |
| | *No autorizo* |
| | *Autorizo difundir algunas partes del trabajo* |
| *Indique* | |

*Firma (s) autor (es)*





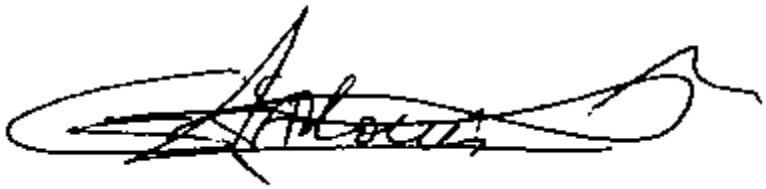

Gertrudis de los A. Carruyo R.
*C.I N*°17.887.057
*e- mail:* gertru25@gmail.com

José A. Escaray C.
*C.I. N*° 18.396.589
*e-mail:* joseescaray@gmail.com


*En Caracas, a los 11 días del mes de diciembre de 2018*

**Nota:** En caso de no autorizarse la Escuela o Comisión de Estudios de Postgrado, publicará: la referencia bibliográfica, tabla de contenido (índice) y un resumen descriptivo, plabras clave y se indicará que el autor decidió no autorizar el acceso al documento a texto completo.

La cesión de derechos de difusión electrónica, no es cesión de los derechos de autor, porque este es intransferible.



Prof. César Louis

**Tutor**



Prof. Saturnino Fernández Bermúdez

**Director de Curso**



Prof. Rossy Soles

**Coordinador de Curso**

**ÍNDICE DE CONTENIDO**


| | Pág. |
|---|---|
| RESUMEN | 5 |
| INTRODUCCIÓN | 7 |
| MÉTODOS | 22 |
| RESULTADOS | 25 |
| DISCUSIÓN | 28 |
| REFERENCIAS | 35 |
| ANEXOS | 38 |

# *MANOMETRÍA DE ALTA RESOLUCIÓN: UTILIDAD EN EL DIAGNÓSTICO DE TRASTORNOS MOTORES ESOFÁGICOS ASOCIADOS A ESCLERODERMIA Y OTRAS COLAGENOPATÍAS*

**Gertrudis de los Ángeles Carruyo Rincón,** C.I. 17.887.05. Sexo: Femenino, E-mail: gertru25@gmail.com. Telf: 0412-1068508. Dirección: Hospital Universitario de Caracas. Curso de Especialización en Gastroenterología.

**José Ángel Escaray Cruz,** C.I: 18.396.589. Sexo: Masculino, E-mail: joseescaray@gmail.com. Telf: 0414-6420735. Dirección: Hospital Universitario de Caracas. Curso de Especialización en Gastroenterología.

**Tutor: César Edesio Louis Pérez,** C.I. 6.822.504. Sexo: Masculino, E-mail: cesarlouismd@gmail.com. Telf: 0416-337990. Dirección: Hospital Universitario de Caracas. Especialista en Gastroenterología.

## RESUMEN

**Objetivo:** Determinar la utilidad de la manometría esofágica de alta resolución en el diagnóstico de trastornos motores esofágicos en pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías. **Métodos:** estudio descriptivo, analítico y comparativo; con un diseño no experimental, transversal y retrospectivo. La muestra estuvo constituida por 62 pacientes que acudieron a dos centros privados de referencia de Caracas (Centro Médico Docente la Trinidad y Hospital Clínicas Caracas), para la realización de estudios manométricos, durante el periodo comprendido entre enero de 2007 a junio 2018. El análisis de los datos se sistematizó en una base de datos en Microsoft ® Excel y procesador estadístico Statgraphics Plus 5.1 Se realizaron estadísticas descriptivas con promedio y valores de medida de la tendencia central mediante desviación estándar. Comparación de los grupos mediante Test de Student y Chi cuadrado. Siendo significativo $p \leq 0.05$. **Resultados:** de los 62 pacientes estudiados predomina el sexo femenino (85.48%), edad promedio 51-60 años (35%), se observó disfagia en un 59% y fenómeno de Raynaud en 50% como síntomas cardinales, así como esófago esclerodérmico 61.2%, longitud esofágica global corto (58.96%), presión de reposo hipotensiva (58.06) y peristalsis inefectiva 80.64% como hallazgos manométricos de importancia. **Conclusiones:** pacientes con fenómeno de Raynaud presentan afectación esofágica en los hallazgos de la MAR, en los pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías, La MAR hace el diagnóstico de esófago esclerodérmico, estando relacionado con esclerodermia sistémica, con significancia estadística.

**PALABRAS CLAVE:** Esclerodermia, hallazgos manométricos esofágicos, disfagia, colagenopatías, Trastornos motores esofágicos.

## ABSTRACT

### *HIGH-RESOLUTION MANOMETRY: UTILITY IN THE DIAGNOSIS OF ESOPHAGEAL MOTOR DISORDERS ASSOCIATED WITH ESCLERODERMIA AND OTHER COLLAGENOPATHIES*

**Objective:** To determine the usefulness of high resolution esophageal manometry in the diagnosis of esophageal motor disorders in patients with scleroderma and other collagenopathies. **Methods:** descriptive, analytical and comparative study; with a non-experimental, transversal and retrospective design. The sample consisted of 62 patients who attended two private reference centers in Caracas (Teaching Medical Center Trinidad and Caracas Hospital Clinics), for the performance of manometric studies, during the period from January 2007 to June 2018. The analysis of the data was systematized in a Microsoft ® Excel database and Statgraphics Plus 5.1 statistical processor. Descriptive statistics were performed with average and central tendency measurement values by standard deviation. Comparison of the groups by Student's Test and Chi-square. Being significant $p \leq 0.05$. **Results:** Of the 62 patients studied, the female sex predominated (85.48%), average age 51-60 years (35%), dysphagia was observed in 59% and Raynaud's phenomenon in 50% as cardinal symptoms, as well as sclerodermal esophagus 61.2 %, short overall esophageal length (58.96%), hypotensive resting pressure (58.06) and ineffective peristalsis 80.64%. as manometric findings of importance. **Conclusions:** patients with Raynaud's phenomenon have esophageal involvement in the findings of the MAR, in patients with scleroderma and other collagen diseases, the MAR makes the diagnosis of sclerodermal esophagus, being related to systemic scleroderma, with statistical significance.

**KEY WORDS:** Scleroderma, esophageal manometric findings, dysphagia, collagenopathies, esophageal motor disorders.

## INTRODUCCIÓN

La esclerodermia con afectación cutánea es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo, multisistémica, caracterizada por inflamación, fibrosis progresiva y alteraciones vasculares. La ES afecta de forma más frecuente al género femenino en edades comprendidas entre 40 y 65 años; presenta una incidencia de 20 nuevos casos por millón de adultos cada año, siendo el esófago uno de los órganos blanco más comprometidos, afectándose en un 90% de los pacientes. [(1)] Además existen otras colagenopatías, entre ellas lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, dermatomiositis, enfermedad mixta del colágeno, incluso otras indeterminadas que pueden afectar al esófago en la evolución de la enfermedad. [(1-2)]

La afectación esofágica se define como la presencia de síntomas de origen esofágico en pacientes diagnosticados con esclerodermia y otras colagenopatías. [(2)] La patogénesis de las manifestaciones esofágicas se basa en tres vías propuestas relacionadas a esclerodermia, las cuales son: alteraciones vasculares, respuesta inmune anormal y desbalance en la regulación del metabolismo del tejido conectivo; iniciando este proceso con activación vascular, relajación, episodios recurrentes de reperfusión y vasoconstricción progresando a episodios sostenidos de isquemia tisular, con cambios reparativos inmunológicos inapropiados, excesivo depósito de colágeno y activación de fibroblastos profibrogénicos, resultando en fibrosis, reemplazo del tejido en la piel y múltiples órganos internos incluyendo el esófago. [(1)]

Durante varias décadas la manometría esofágica ha sido el método de elección para evaluar trastornos motores esofágicos, siendo considerada el patrón de oro para el diagnóstico de esófago esclerodérmico, además que determina el diagnóstico manométrico por hallazgos específicos en pacientes con colagenopatías que debutan o están ya diagnosticadas; por lo que ante la sospecha de las mismas, es imperativo realizar este estudio. [(3)] Sin embargo, con el advenimiento de la manometría esofágica de alta resolución se ha podido tener mayor precisión en el diagnóstico de éstas patologías y permitir la terapéutica oportuna en cada paciente. [(3)]

En este sentido, la introducción de la manometría esofágica de alta resolución simplifica el estudio en la función motora del esófago. Lo que supone un importante avance tecnológico que se basa en tres aspectos: aumento del número de puntos de registro, representación topográfica de la presión esofágica, y mayor número de herramientas informáticas que permiten cálculos más precisos y complejos. [4]

Estos avances se traducen en tiempo de realización más breve, valoración integral y simultánea de la actividad motora del cuerpo esofágico y los esfínteres, representación más intuitiva y fácil de interpretar, así como medidas más precisas, con determinación de nuevos parámetros que facilitan la interpretación de las alteraciones que se producen en los trastornos motores esofágicos, lo que permite el diagnóstico incluso en estadios precoces. [5]

Muchos son los esfuerzos para identificar distintos trastornos motores del esófago en la esclerodermia y otras colagenopatías, debido a sus manifestaciones esofágicas dadas por disfagia, pirosis, reflujo y pérdida de peso entre otras inclusive asintomáticos, solo por el hecho de tener el diagnóstico de esclerodermia o colagenopatía puede estar indicada la manometría; lo que conduce a un diagnóstico precoz a través de los diferentes hallazgos manométricos, lo que conlleva a evitar las futuras complicaciones dadas por dicha patología.[6]

Por lo tanto, es interés del presente estudio, mostrar evidencia sobre las características manométricas esofágicas en pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías.

**Planteamiento y delimitación del problema**

El diagnóstico médico tradicional de las colagenopatías con manifestaciones esofágicas requiere de la observación de anormalidades anatómicas y fisiológicas, así como de la descripción de síntomas y signos de una enfermedad determinada, durante mucho tiempo algunos síntomas referidos por pacientes fueron catalogados como trastornos funcionales, pero con el advenimiento de nuevas herramientas diagnósticas se ha logrado identificar trastornos asociados funcionales u orgánicos que justifican una sintomatología determinada. [7]

En la esclerodermia y otras colagenopatías que poseen afectación esofágica se observan alteraciones manométricas específicas que son hipotonía del EEI e hipomotilidad del cuerpo esofágico, inicialmente distal, que puede afectar a la porción proximal en fases más avanzadas. De este modo, el esfínter produce una obstrucción funcional del esófago y provoca síntomas como la disfagia, la regurgitación, el dolor torácico, y finalmente, la pérdida de peso. [8]

La función motora del esófago depende de la integridad de sus mecanismos de control nervioso, tanto intrínsecos como extrínsecos, y de la normalidad funcional de los músculos que lo forman; en las enfermedades sistémicas se produce una respuesta inmunitaria celular o humoral alterada; afectación del sistema nervioso, vascular y el muscular, lo que explica su carácter multiorgánica y la afectación, en muchos casos, del tracto digestivo, particularmente del esófago. [9]

La afectación esofágica en las principales enfermedades sistémicas viene dada por procesos en que se afecten los plexos neuronales entéricos, donde están comprometidas la relajación del EEI y la secuencia peristáltica. [10] Cuando el proceso incluye las fibras musculares, las contracciones de la pared esofágica serán débiles o incluso no estarán y, en caso de pérdida completa del tono muscular, puede presentarse dilatación esofágica y una pérdida de la función de barrera del EEI en este escenario podemos encontrar clínica de relujo gastroesofágico, con o sin esofagitis, regurgitación alimentaria y disfagia. [11]

La prueba de referencia para el diagnóstico clínico de la afectación esofágica es la manometría esofágica, los hallazgos manométricos descritos en esta enfermedad variarán según su estadio. [12] Por lo que, aproximadamente un 50% de los pacientes con evidencia manométrica de afectación esofágica presentarán sintomatología significativa, en forma de clínica de reflujo (pirosis, regurgitación), dada por la pérdida de función de barrera del EEI y disfagia (pérdida de la capacidad aclaratoria del cuerpo esofágico). Esta última se debe al trastorno motor, pero hay que descartar lesiones como esofagitis o estenosis secundarias al relujo ácido. [13]

Recientemente se ha introducido una nueva tecnología conocida como manometría de alta resolución (MAR). Al respecto, la MAR es una técnica que permite hacer un mapeo detallado espaciotemporal de la función motora, catalogado como de mínima invasión, aprobado por la FDA (Food and Drug Administration, USA), Unión Europea y Therapeutic Foods Administration (Australia) para aplicación clínica y de investigación en diversas áreas del tubo digestivo. [14]

Se ha reconocido que la MAR tiene ventajas clínicas importantes que incluyen un tiempo de duración menor del procedimiento de (10 minutos) lo que redunda en una mejor tolerancia para el enfermo. Asimismo, se ha sugerido que el reconocimiento de los patrones de normalidad y anormalidad de la topografía de la presión esofágica con MAR, es aprendido más fácilmente que la manometría convencional por personal con poca experiencia en estas técnicas de evaluación de la función esofágica. [15] Con la manometría de alta resolución se puede determinar todos los diferentes hallazgos más comunes y relacionado con la sintomatología clínica, de los pacientes con esclerodermia y colagenopatías. [15]

En Venezuela no se dispone de información, ni estudios previos; sobre la utilidad de los hallazgos manométricos en pacientes con trastornos de la motilidad esofágica, asociados a esclerodermia y otras colagenopatías. Estos datos son necesarios ya que representan un segmento creciente de la población, que conllevan a complicaciones crónicas como: ERGE y esófago de Barrett, y éstos a su vez, pueden progresar a estenosis y cáncer de esófago, aumentando la morbimortalidad. Por lo que es necesario, la realización de los estudios manométricos, para determinar el diagnóstico, establecer el tamizaje y prevenir las complicaciones al instaurar el tratamiento médico oportuno.

Considerando lo antes expuesto, surgió la siguiente interrogante: ¿Cuál es la utilidad de la manometría de alta resolución en el diagnóstico de trastornos motores esofágicos, asociados a esclerodermia y otras colagenopatías que acudieron al Centro Médico Docente la Trinidad y Hospital Clínicas Caracas, como centros de referencia nacional, durante el periodo comprendido entre enero de 2007 a junio 2018?.

## Justificación e importancia

La esclerodermia es una enfermedad multisistémica, caracterizada por un curso impredecible, ya que puede presentarse con manifestaciones esofágicas y sistémicas, que puede conllevar a elevada mortalidad y resistencia al tratamiento, que produce deterioro en la calidad de vida, discapacidad funcional y depresión. Siendo necesario establecer un diagnóstico temprano e identificar los hallazgos específicos de la afectación esofágica a través de la MAR, como son: la hipotonía del EEI e hipomotilidad del cuerpo esofágico, inicialmente distal, que puede afectar la porción proximal en fases avanzadas. [8]

La calidad de vida de los pacientes con trastornos de la motilidad esofágica por esclerodermia y otras colagenopatías, disminuye por las dificultades en el diagnóstico oportuno de la enfermedad. Así como la importancia en la elección del tratamiento más apropiado, instaurándose de manifiesto la necesidad de conocer y comprender el curso de la enfermedad, identificar factores de mal pronóstico, investigar las principales complicaciones que limitan la sobrevida y determinar el diagnóstico oportuno a través de la MAR, como el pilar fundamental para evitar el riesgo de progresión de la enfermedad. [16]

En Venezuela no se disponen de estudios de investigación sobre manometrías en pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías, de allí la importancia del presente trabajo a fin de conocer cuáles son los hallazgos manométricos de alta resolución encontrados en este grupo de pacientes. A fin de lograr un impacto positivo en la salud de los pacientes, coadyuvar a limitar el desarrollo de complicaciones (ERGE, esófago de Barrett), establecer el tratamiento oportuno, control y seguimiento de los pacientes, así como ser un instrumento de apoyo en la toma de decisiones que permitan otorgar una atención médica integral. [11]

## Antecedentes

El estudio de Pérez *et al*, en el 2017 se evaluaron 24 pacientes, con diagnóstico de esclerodermia y síntomas esofágicos sometidos a manometría esofágica de alta resolución y los hallazgos más frecuentes fueron: esfínter esofágico inferior hipotónico y corto (longitud

promedio 1,58 cm y tono promedio 9,49 mmHg) y motilidad esofágica inefectiva (ondas no trasmitidas promedio 92,91 %, peristalsis primaria efectiva promedio 40,05 % y amplitud promedio de 13,11 mmHg). El síntoma más frecuente fue la disfagia. [2]

Por su parte, Aggarwal *et al*, en el año 2017 se estudiaron una cohorte de 122 pacientes y edad media de 53 años, con clínica de disfagia y sospecha de colagenopatías a quienes se les realizó manometría esofágica de alta resolución y endoscopia digestiva superior, de los cuales 27 pacientes tuvieron manometrías normales, 25 presentaron motilidad esofágica inefectiva y 70 ausencia de la contractilidad esofágica, éstos últimos fueron propensos a desarrollar esofagitis erosiva y estenosis esofágica. Por lo que la severidad de la Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico (ERGE) y sus hallazgos endoscópicos se correlacionan con el grado de dismotilidad esofágica encontrados en la manometría esofágica de alta resolución. [16]

Crowell *et al.* En el año 2016, evaluaron una muestra de 200 pacientes con esclerodermia sistémica (ES) y 102 pacientes sin esclerodermia sistémica (grupo control), lo cual fueron sometidos a manometría esofágica de alta resolución (MAR). Por lo que la ausencia de la contractibilidad en el cuerpo esofágico fue encontrado como hallazgo principal en los pacientes con ES (56%) en comparación con aquellos pacientes sin ES (13%). Otros hallazgos encontrados fueron: motilidad normal esofágica (26%) y motilidad esofágica inefectiva (10%). Además solo el 33% de los pacientes se encontraron hallazgos clásicos de esófago esclerodérmico, concluyendo que éste se evidencia en 1/3 de los pacientes con esclerodermia. [17]

También Kimmel *et al*, evaluaron en el año 2016, la asociación entre ES y la función manométrica determinada por la MAR, utilizaron una cohorte de 79 pacientes, donde se encontró que 40 de éstos pacientes presentó ausencia de la contractibilidad esofágica, 15 pacientes motilidad esofágica inefectiva y 19 pacientes con motilidad esofágica normal, siendo correlacionados con los cambios severos en la piel; medibles por el índice modificado de Rodnan de piel y la espirometría, concluyendo que aquellos pacientes con mayor disfunción esofágica y su relación clínica con afectación pulmonar y dérmica, tienen alto riesgo de morbimortalidad por lo que sugieren considerar estrategias terapéuticas oportunas.[18]

H. Corominas *et al*, en el año 2015 estudiaron a 50 pacientes con diagnósticos de Enfermedad mixta del colágeno, LES, Polimiositis, Síndrome Sjogren y Artritis Reumatoide (AR) con disfagia, en donde se encontró que 32 pacientes presentaron en MAR ondas peristálticas disminuidas y descenso de la presión del EEI. La AR se asocia a descenso de la amplitud media de las contracciones peristálticas del esófago distal y de la presión media del EEI. Los pacientes con LES presentaron contracciones disminuidas o ausentes a nivel proximal y distal, hipotonía del EEI y la presencia de espasmos difusos de esófago. En el síndrome de Sjögren puede presentarse sintomatología esofágica asociado a xerostomía. [19]

Airo *et al*, en el año 2015 evaluaron la disfunción esofágica en pacientes con esclerosis sistémica temprana, comparando los hallazgos manométricos con pacientes con esclerosis sistémica definitiva y correlacionándolos con otras características de la enfermedad; siendo un estudio retrospectivo, tomando una muestra de 181 pacientes y divididos en 4 grupos con las siguientes características: Grupo 1: esclerosis sistémica limitada (Fenómeno de Raynaud + anormalidades en la capilaroscopia y los anticuerpos), Grupo 2: esclerosis sistémica limitada con criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR) negativo. Grupo 3: Criterios del ACR positivo. Grupo 4: esclerosis sistémica difusa cutánea. [20]

Por lo que este estudio comprobó anormalidades en el cuerpo esofágico en 73 pacientes del total de 125, correspondientes a los grupos 3 y 4, determinando que dichos hallazgos fueron más severos en pacientes con esclerodermia avanzada. Además se encontró anormalidades del esfínter esofágico inferior en 35 pacientes de 125 pacientes del Grupo 3, y 11 pacientes de 56 en el Grupo 2, siendo correlacionados los 4 Grupos con la capacidad vital forzada, determinando esclerodermia avanzada y posibles complicaciones pulmonares. Cabe destacar que 16 % de la muestra total fueron asintomáticos presentando características manométricas de esófago esclerodérmico. [20]

Cabe destacar que Louis *et al*, en el año 2002, realizaron una investigación prospectiva, con una muestra de 232 manometrías de esófago, determinando análisis del esfínter esofágico inferior, peristalsis, análisis del esfínter esofágico superior y presencia de reflujos patológicos, identificando las manometrías esofágicas anormales en 169 (72,84%), donde la mayoría tenían

un esfínter esofágico inferior mecánicamente incompetente (35,34%), otros: Acalasia (12,5%), esclerodermia (9,48%), trastornos inespecíficos (6,89%), esófago en cascanueces(5,60%), espasmo esofágico difuso (3,01%). Siendo la manometría esofágica de ayuda diagnóstica y considerada una herramienta para el estudio de la disfunción esofágica. [21]

**Marco Teórico**

El esófago es una estructura muscular recta, que posee dos esfínteres en sus extremos, cuya función es transportar la comida deglutida hacia el estómago. Los mecanismos de contracción neuromuscular, que regulan el funcionamiento de éste, son complejos y requieren de una fina coordinación de los músculos y de los nervios con diversos centros reguladores a nivel del sistema nervioso central y periférico. [6]

Las enfermedades sistémicas son trastornos de etiología diversa con múltiples órganos diana entre estos se encuentra el tubo digestivo y en concreto, el esófago. La afectación motora esofágica en las enfermedades sistémicas más comunes; se centra en la esclerodermia (sistémica o limitada), como paradigma de trastorno miopático y otras enfermedades del tejido conectivo como: Lupus eritematoso sistémico (LES), Síndrome de Sjögren, Polimiositis, Dermatomiositis, Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo, Artritis Reumatoide, Síndrome de CREST y Síndrome de Solapamiento. [20]

Fisiopatología

La función motora del esófago depende de la integridad, de sus mecanismos de control nervioso, tanto intrínsecos como extrínsecos, y de la normalidad funcional de los músculos que lo forman. En enfermedades sistémicas se produce, bien por depósito o bien por resultado de una respuesta inmunitaria celular o humoral alterada, una lesión de sistemas tan distintos como el nervioso, el vascular y el muscular, lo que explica su carácter multiorgánica y la afectación, en muchos casos, del tracto digestivo particularmente del esófago.[6]

El esófago proximal (musculo estriado) recibe inervación excitatoria (colinérgica) extrínseca, de los eferentes vagales colinérgicos procedentes del núcleo ambiguo (NA). El control motor del esófago distal (musculo liso) es más complejo. Las neuronas del núcleo dorsal del vaga (NMDV) no inervan directamente la musculatura lisa, sino que sinaptan con las motoneuronas del plexo mientérico. En el plexo mientérico esofágico encontramos neuronas excitatorias (colinérgicas) e inhibitorias (nitrérgicas). [21]

Estas últimas son las primeras en activarse tras la deglución y, una vez despolarizadas, tienen un período de latencias más largo que las colinérgicas y también en sentido caudal-oral. Así como, cuando deglutimos, se produce una inhibición del tono del musculo liso esofágico, que incluye cuerpo y esfínter esofágico inferior (EII). Esta inhibición se va "levantando" secuencialmente coincidiendo con las neurona coligenérgicas mientéricas, que se produce antes a nivel esofágico proximal, dada la mayor latencia de las neuronas inhibitorias en la porción distal del esófago. [22]

En los procesos en que se afecten los plexos neuronales entéricos, se verán comprometidas la relajación del EEI y la secuencia peristáltica. Desde el punto de vista clínico estas alteraciones pueden producir disfagia, dolor torácico y / o regurgitación alimentaria. Cuando el proceso incluye las fibras musculares, las contracciones de la pared esofágica serán débiles o incluso no esteran y, en caso de pérdida completa del tono muscular, puede presentar dilatación esofágica y una pérdida de la función de barrera del esfínter esofágico inferior, en este escenario podemos encontrar clínica de ERGE, con o sin esofagitis, regurgitación alimentaria y / o disfagia. [21]

<u>Esclerodermia (Esclerosis sistémica progresiva con afectación cutánea)</u>

De las enfermedades sistémicas la esclerodermia es la más prevalente y la que cursa con mayor frecuencia con afectación gastrointestinal; el esófago es el primer tramo afectado y el de mayor impacto clínico. El 90% de los pacientes con esclerodermia tiene el esófago afectado según estudios manométricos. La sobreproducción de colágeno, está precedida por cambios vasculares mediados por factores endoteliales (endotelinas con efecto vasoconstrictor

y fibrótico), neurotransmisores y mediadores humorales e inflamatorios que en conjunto, dan lugar a lesiones por isquemia, inflamación y fibrosis de los órganos afectados. [23]

En el tracto digestivo, se han descrito alteraciones de la microvascularización, atrofia muscular y fibrosis de la pared del esófago y de los vasa nervorum, así como degeneración axonal y depósito de colágeno perineuronal; también la presencia de infiltrados inflamatorios y anticuerpos antineuronas mientéricas. Hay numerosas evidencias que indican que el trastorno inicial, al menos gastrointestinal, podría ser nervioso, que luego progresa a disfunción muscular, atrofia y fibrosis. [20]

Así, pacientes con esclerodermia y peristalsis esofágica normal, según estudio manométrico estándar, muestran presión elevada del EII, que aumentó al administrar agonistas colinérgicos o inhibidores de la colinesterasa. En cambio, pacientes con hipotonía del EII e hipomotilidad del cuerpo esofágico establecidas no respondieron a la administración de dichos fármacos. Esto señala que en una primera fase, el músculo responde bien a la acetilcolina y por lo tanto, que la disfunción inicial es neurógena. [24]

Otros estudios han mostrado la reversibilidad de la hipomotilidad del cuerpo esofágico y del espasmo de los vasos esofágicos inducidos por el frio, (fenómeno de Raynaud esofágico) en pacientes con esclerodermia tras la administración de reserpina (simpaticolítico), esto señala un origen neurógeno para ambos fenómenos en la misma enfermedad. Por lo que la prueba de referencia para el diagnóstico clínico de la afectación esofágica es la manometría esofágica. [25]

*Síntomas y complicaciones mediados por disfunción esofágica en esclerodermia:*

Pacientes con esclerodermia y compromiso esofágico usualmente reportan dos tipos de sintomatología relacionadas con el ERGE, como lo son: pirosis y regurgitación y asociado a dismotilidad esofágica como la disfagia y el dolor torácico. Las disfagia no solo representa un síntoma de dismotilidad, ya que también puede ser resultado de esofagitis de otra etiología como por ejemplo: estenosis péptica por ERGE. [26]

La incidencia de síntomas esofágicos en esclerodermia ha sido estimada entre un 40 a un 80% de los casos, a pesar que hay un porcentaje de pacientes que son asintomáticos, aun evidenciándose enfermedad esofágica. [27]

Las complicaciones del ERGE: estenosis pépticas ocurren en un 30 % de estos pacientes y el esófago de Barrett ha sido encontrado en un 37 %, así mismo ERGE puede contribuir a la enfermedad pulmonar intersticial, provocado por la aspiración del ácido causando broncoconstricción. Los pacientes con esclerodermia tienen el riesgo de desarrollar carcinoma esofágico; por lo que es uso de inhibidores de la bomba de protones (IBP) ha disminuido esta incidencia. [28]

*Diagnóstico de esófago esclerodérmico*

La evaluación del paciente con disfagia debe ser evaluada meticulosamente para esófago esclerodérmico, ya que se deben excluir las causas estructurales por obstrucción, tales como: membranas, anillos, estenosis y lesiones tumorales masivas. Una vez que estas entidades hayan sido descartadas con endoscopia o fluoroscopia; la sospecha diagnóstica se debería enfocar en los trastornos motores esofágico y anormalidades en el transito del bolo alimenticio. [29]

El compromiso esofágico puede ser asistido por los siguientes métodos:

1. Manometría esofágica:

Conceptualmente, la manometría de alta resolución se refiere al uso de un catéter con múltiples sensores de presión de alta fidelidad que sirven para capturar datos manométricos en un continuo espacial, sin las brechas sustanciales entre los sensores de presión típicos de la manometría convencional. Algunos autores han utilizado el término "topografía de alta resolución de presión esofágica" para la manometría de alta resolución. [30]

Con la manometría convencional no es posible ver simultáneamente la función motora del esfínter esofágico superior (EES), del cuerpo del esófago y del esfínter esofágico inferior (EEI) con cada deglución, mientras que la manometría de alta resolución brinda esta posibilidad con una completa representación espacio-temporal de la función motora del esófago [30].

La utilidad de la manometría de alta resolución es superar las limitaciones de los sistemas de la manometría esofágica convencional a través de tecnologías electrónicas avanzadas. La clave de este desarrollo está determinada por el aumento en el número de sensores de presión en el catéter del equipo de alta resolución, 36 en total, los cuales se encuentran a una distancia entre ellos menor de 2 cm. Esto permite evaluar la presión intraluminal a través de toda la extensión del esófago y en los esfínteres. Cada sensor tiene sensibilidad circunferencial. [31]

La presentación de los datos de presión con contornos de color o presiones esofágicas a través de topografía condujo al desarrollo de nuevas herramientas para analizar y clasificar los patrones motores del esófago. El enfoque actual estándar para hacer esto es la clasificación de Chicago. [32]

Los hallazgos manométricos, es el método de elección para el manejo de la dismotilidad esofágica especialmente en los estadios tempranos del compromiso esofágico en la esclerodermia. Los típicos hallazgos son: hipotonía del EII y ausencia o inefectiva peristalsis del cuerpo distal esofágico que puede afectar al EES en fases más avanzadas; la combinación de la aperistalsis del cuerpo distal y el EEI hipotensivo es llamado clásicamente esófago esclerodérmico, en donde el EEI hipotensivo fue encontrado en más del 50 % de los casos, mientras que la dismotilidad fue encontrada en más del 60 % de los pacientes y los hallazgos de esófago esclerodérmico clásico fue hallado en el 55 % de los pacientes. [33]

Cabe destacar que una onda compleja propagada es definida por una amplitud mayor de 30 mmHg, con una correcta progresión de secuencia. Entonces es considerada peristalsis normal, si ésta es mayor del 70 % de las ondas propagadas. A diferencia de la hipoperistalsis esofágica que es considerada, si las ondas de propagación son menores del 70 %, y de esófago aquinético si no hay actividad peristáltica. [34]

2. El Monitoreo de Ph:

Es considerado la regla de oro para la detección del ERGE, sin embargo, en el manejo del paciente con esclerodermia es limitado, y en la práctica clínica es solamente usado en pacientes con síntomas de reflujo resistente.

Se ha visto anormalidades del monitoreo del ph en un 85 % de estos pacientes. Además se ha demostrado que el número de eventos de reflujo es similar a los pacientes con o sin esclerodermia; un pequeño estudio bien diseñado, encontró que los pacientes con esclerodermia presentan más números de eventos y con mayor duración. [35]

3. Endoscopia digestiva superior:

Es el estudio apropiado para evaluar la disfagia, identificando las evidencias de ERGE como la esofagitis, e identificando las posibles complicaciones como: estenosis esofágica, esófago de Barrett y adenocarcinoma esofágico. Las manifestaciones esofágicas son mas comunes en pacientes con esclerodermia que en pacientes generales, debido a esto los pacientes con esclerodermia debe realizársele dicho procedimiento aunque no tenga reporte de síntomas de reflujo. [36]

Como bien se sabe, los síntomas no son predictivos por la presencia de esofagitis. La prevalencia de esofagitis a nivel endoscópico ha sido reportada en un 65 %, mientras que el esófago de Barret fue encontrado en un 7 % de los pacientes con esclerodermia. [36]

4. Monitoreo de la impedancia intraluminal:

El Monitoreo de Impedancia intraluminal (MII), ha sido desarrollado para mejorar el potencial del manejo de la disfagia. Mientras la MAR es una evolución consecutiva de las técnicas manométricas, el MII es una nueva tecnología que complementa los datos manométricos previendo información sobre el transito del bolo sin la necesidad de radiación u otro test adicional. Estas dos técnicas han avanzado en el entendimiento de la motilidad esofágica y es muy probable que mejoren el manejo a futuro. [14]

Otras colagenopatías

Las enfermedades mixtas del tejido conectivo mixta (MCTD), son representadas por una entidad clínica de manifestaciones musculoesqueléticas, similares en las encontradas en múltiples enfermedades reumatológicas, como: LES, ES y Polimiositis, frecuentemente las características clínicas de MCTD toman lugar años después, asi que raramente encontraremos esta forma de presentación al inicio de la enfermedad, en los primeros estadios los pacientes comúnmente se presentan con las siguientes características: Fenómeno de Raynaud, esclerodactilia, manos inflamadas, artralgias, artritis, miositis; generalmente acompañado con afectación pulmonar y síntomas esofágicos. [37]

*Manifestaciones esofágicas en MCTD*

Entre las manifestaciones gastrointestinales, los síntomas gastrointestinales son lo más comunes, en un 85 % de los casos. Estos desordenes aparecieron en ambos: tanto en el 1/3 superior del musculo estriado y los 2/3 inferiores del músculo liso. Todavía no está claro porque esta enfermedad causa manifestaciones esofágicas y no hay muchos estudios al respecto. Las dismotilidades esofágicas ocurren del 45 % al 85 % de estos pacientes y es frecuentemente subclínica hasta el inicio de la MCTD. [37]

*Hallazgos manométricos en otras colagenopatías*

En pacientes con artritis reumatoide, enfermedad mixta del tejido conectivo y lupus eritematoso sistémico, pueden encontrarse alteraciones en la manometría esofágica en forma de presiones bajas en el EEI junto a una motilidad esofágica distal inefectiva. La dermatomiositis provoca disfagia secundaria a la afectación del músculo estriado del tercio superior del esófago. [35]

## Objetivo general

Determinar la utilidad de la manometría esofágica de alta resolución en el diagnóstico de trastornos motores esofágicos en pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías.

## Objetivos Específicos

1. Clasificar los hallazgos manométricos encontrados en pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías.
2. Determinar la incidencia de hallazgos manométricos patológicos en pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías.
3. Determinar las características demográficas de los pacientes con hallazgos manométricos patológicos con esclerodermia y otras colagenopatías.
4. Identificar las manifestaciones clínicas esofágicas en pacientes con hallazgos manométricos patológicos con esclerodermia y otras colagenopatías.
5. Determinar el diagnóstico manométrico patológico más frecuente en pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías.
6. Comparar los hallazgos clínicos y manométricos de acuerdo a la presencia o no de esófago esclerodérmico mediante la Manometría de Alta Resolución.

## Aspectos éticos

Este estudio fue realizado de conformidad con la Declaración de Helsinki, las Guías Éticas Internacionales para la Investigación Biomédica y las Guías para la Buena Práctica Clínica, determinando que ésta no responde a intereses políticos ni comerciales, cumpliéndose los principios fundamentales de la bioética: autonomía, beneficencia, no maleficencia y justicia. Así mismo, fue sometido a revisión por la Comisión de Bioética del Hospital Universitario de Caracas aceptación.

## MÉTODOS

### Tipo de estudio

La investigación corresponde a un estudio de tipo descriptivo. Es además analítico y comparativo; con un diseño no experimental, transversal y retrospectivo.

### Población y muestra

La población estuvo constituida por los pacientes que acudieron a dos centros privados de referencia de Caracas (Centro Médico Docente la Trinidad y Hospital Clínicas Caracas), para la realización de estudios manométricos, referidos de todas partes del país incluyendo el Hospital Universitario de Caracas durante el periodo comprendido entre enero de 2007 a junio 2018 para un total de 2345 de estudios revisados**.** Dicha información fue recopilada usando formulario de recolección de datos, posteriormente fue tabulada y analizada bajo el muestreo no probabilístico y circunstancial, cumpliendo con los siguientes criterios preestablecidos:

**a. Criterios de inclusión**

- Pacientes adultos mayores de 18 años.
- Diagnóstico o sospecha de colagenopatías.

**b. Criterios de exclusión**

- Pacientes con cirugías esofágicas o gástricas.
- Menores de 18 años.
- Ingesta de fármacos que modulen la función esfinteriana esofágica. (nitratos, bloqueantes de calcio, benzodiacepinas, etc.).

La muestra estuvo conformada por 62 pacientes que cumplieron con los criterios preestablecidos. Cabe destacar que se incluyeron pacientes que tenían diagnóstico previo a la

MAR de Acalasia y que presentaron diagnóstico de esófago esclerodérmico como hallazgo manométrico.

**Procedimientos**

Previa autorización y aprobación del Comité de Bioética del Hospital Universitario de Caracas y del Servicio de Gastroenterología del Centro Médico Docente la Trinidad y Hospital Clínicas Caracas (Anexo N° 1, N° 2), se realizó la revisión de los datos obtenidos en el informe del estudio de manometría de alta resolución (MAR), tomando en cuenta los objetivos y variables a estudiar. Cabe señalar, que los estudios de MAR en centros privados, fueron realizados por un operador experimentado con un equipo para manometría de Alta Resolución marca SOLAR GI HRM® de Medical Measurement Systems (MMS) utilizando una sonda en estado sólido previo consentimiento informado de todos los pacientes a quienes se les realizó el estudio.

De igual manera, los datos se trascribieron en una ficha de recolección de datos (Anexo N° 3), que contuvo las variables a medir. Posteriormente éstos fueron tabulados y analizados, conllevando a la interpretación de los resultados y determinando así las conclusiones y recomendaciones.

**Tratamiento estadístico adecuado**

Para el análisis los datos se sistematizaron en una base de datos en Microsoft ® Excel, luego a partir del procesador estadístico SPSS 24, se analizaron con las técnicas de estadística descriptiva bivariada a partir de tablas de contingencia, discriminando las variables según los objetivos específicos propuestos. Se calculó el promedio y desviación estándar de las variables continuas; en el caso de las variables nominales, se calculó sus frecuencias y porcentajes. Las relaciones entre variables nominales se llevaron a cabo con la prueba Chi-cuadrado de Pearson y T de Student. Se consideró un valor estadísticamente significativo si $p < 0,05$.

## ASPECTOS ADMINISTRATIVOS

### Recursos humanos

Personal médico adscrito al servicio de Gastroenterología del Hospital Universitario de Caracas. Personal del servicio de Gastroenterología de centros privados: Centro Médico Docente La Trinidad y Clínicas Caracas. Dr. Cesar Louis, asesor experto metodológico, estadístico y procesamiento de datos.

### Recursos materiales

- Formulario de recolección de datos.
- Consentimiento informado del paciente.
- Estudios manométricos de centros privados: Centro Médico Docente La Trinidad y Clínicas Caracas.
- Calculadora de DAS28 y HAQ.
- Resma de hojas.
- Fotocopias.
- Bolígrafos.
- Equipos de computación.
- Impresoras.
- Internet y Wifi.
- Software de procedimiento de datos estadísticos.

### Cronograma de actividades programadas

De forma esquemática se indicarán las actividades a realizar para la ejecución del proyecto con clara indicación de fechas en que se llevarán a cabo. (Anexo 4).

## RESULTADOS

De los 62 de pacientes estudiados, que acudieron a dos centros privados de referencia de Caracas (Centro Médico Docente la Trinidad y Hospital Clínicas Caracas), con indicación de MAR, se encontró que había un predominio del género femenino con 53 pacientes (85,48%) y 9 (14,51%) corresponden al género masculino. De acuerdo a la frecuencia absoluta de la muestra poblacional según la edad se encontró que un 35% la edad mayormente afectada, corresponde entre 51 – 60 años, seguida de un 26% del grupo etario entre 41 – 50 años, un 18% en > 60 años y en un 16% en el grupo entre 31 – 40 años; siendo el grupo menos afectado en un 5% <30 años. (Tabla 1. Gráfico 1,2).

Cabe destacar que el promedio de edad en el género el femenino 51,26 años +/- 12,28 años y masculino fue del 46,11 +/- 13,83 años. Los síntomas predominantes fueron la disfagia con un 59,67%, seguida del fenómeno de Raynaud en el 50%, regurgitación 25,80%, pirosis 22,58% y dolor torácico 6,45%. (Tabla 1.Gráfico 3,4).

Con respecto a la procedencia de los pacientes, el Distrito Capital y el Estado Miranda, que corresponde a la Gran Caracas predominaron con un 59,67%, seguido de Aragua (9,67%), Cojedes (8,06%), Guárico (6,45%), Sucre y Barinas (3,22%); y demás estados con un 1,61% para cada uno de ellos: Apure, Zulia, Portuguesa, Lara, Monagas y Táchira. (Tabla 2. Grafico 5).

De acuerdo a las indicaciones diagnósticas previas establecidas a la MAR, la patología predominante fue la Esclerodermia Sistémica con el 59,67%, seguida de Enfermedades Mixtas del Tejido Conectivo (14,90%), ERGE (9,67%), Dermatomiositis (8,06%), Acalasia (6,45%) y LES (3,22%). (Tabla 3, Gráfico 6).

Dentro de los hallazgos de los análisis del Esfínter esofágico inferior se determinó que la longitud esofágica total fue corto en 36 pacientes (58.06%) y 26 pacientes normales (41.93%), en cuanto a la presión de reposo se encontró hipotensiva en 36 pacientes (58.06%) y normal en 25 pacientes (40.32%) y un paciente con esfínter hipertensivo (1.61%). En relación al porcentaje de relajación de dicho esfínter se encontró que 59 pacientes fue completa (95.16%) y en 3 pacientes fueron incompletas (4.83%), así mismo se determinó que

su porción intrabdominal estaba ausente en 43 pacientes (69.35%) y presente en 19 pacientes (50.64%). (Tabla 4. Gráfico 7).

En relación al análisis de la motilidad del cuerpo esofágico según la MAR, se determinó que la longitud del cuerpo esofágico sin esfínter corresponde a 25,55 ± 2,81 y la longitud del cuerpo esofágico sin esfínter es de 20,94 ± 2,25. Además la amplitud esofágica distal se determinó débil en 44 pacientes (70.96%), normal en 17 pacientes (27.41%) y uno (1.61%) hipertensiva. La amplitud esofágica proximal corresponde al 68,58± 26,20. Las contracciones peristálticas fueron inefectivas en 50 pacientes (80.64%) y efectivas 12 (19.35%). (Tabla 4, Gráfico 8).

En cuanto al análisis del esfínter esofágico superior se determinó que en los hallazgos manométricos la localización es de: 18,87 ± 1,50, la longitud es de 2,68 ± 0,70 y la presión de reposo en 119,86 ± 22,09. (Tabla 4).

A propósito del análisis de los resultados de la MAR se determinó que 38 pacientes tienen características compatibles con esófago esclerodérmico 61.2%, y el 38.6% (24 pacientes) equivale al resto, desglosado por 14.51% de estos son normales, 8.06% presentaron hipotonía del esfínter esofágico inferior y en un 6.45% con hallazgos de contracciones esofágicas débiles, e igualmente 6.45% con motilidad esofágica inefectiva respectivamente, además se evidenciaron otros diagnósticos compatibles con Acalasia, esófago en cascanueces, y obstrucción del tracto de salida de la unión gastroesofágica representado cada uno 1.1%. (Tabla 5, Gráfico 9).

Se determinó que la correlación de pacientes según el diagnóstico previo de Esclerodermia Sistémica y posterior a la MAR el resultado de esófago esclerodérmico en un 35,48%, así mismo se evidencio que pacientes con diagnósticos previo de enfermedades mixtas del colágeno se encontró en la MAR esófago esclerodérmico en un 6.45% y con dermatomiositis y hallazgos compatibles con esófago esclerodérmico en un 1.61% (Tabla 6).

Con respecto a la comparación de los hallazgos clínicos y manométricos de acuerdo a la presencia o no de esófago esclerodérmico mediante la MAR se determinó que el 71% de los pacientes con esófago esclerodérmico presentó en un 71% disfagia y fenómeno de Raynaud, seguido de regurgitación y pirosis en el 21,05%. (Tabla 7).

En relación a la comparación de los hallazgos manométricos de acuerdo a la presencia o no de esófago esclerodérmico mediante la MAR se comprobó que en un 81,57% de pacientes con esófago esclerodérmico presentó presión de reposo del EEI hipotensivo, así como una longitud global del EEI corto para un 76,31% y siendo la porción esofágica intrabdominal ausente en un 76,31% en los pacientes con esclerodermia y en un 62,50% en pacientes sin esófago esclerodérmico. (Tabla 7 grafico 10-12)

En cuanto a la longitud del cuerpo esofágico sin esfínteres se encontró que los pacientes con esófago esclerodérmico presentaron una longitud de 21.21 +/- 2,09 en comparación con aquellos esófagos no esclerodérmico, en donde su longitud es 20,45 +/- 2,46. En relación a la longitud esofágica total (cuerpo más esfínteres) se hayo que los pacientes con esófago esclerodérmico poseen una longitud de 25,55 +/- 2,81 en comparación con aquel grupo sin esófago esclerodérmico en donde fue de 25,58 +/- 2,78. (Tabla 7 grafico 13,14)

Igualmente la amplitud esofágica distal en los pacientes con esófago esclerodérmico fueron de 16,77 +/- 10,18 en comparación con aquellos que no tienen esófago esclerodérmico con el 58,65 +/- 47,74. En cuanto a estas se demostró cualitativamente en los pacientes con esófago esclerodérmico que en un 97,36% dicha amplitudes fueron débiles, en comparación con los del grupo de esófagos no esclerodérmico donde fueron en un total de un 29,16%. Además la amplitud proximal de los pacientes con esófago esclerodérmico se encontró en un 77,10 +/- 23,04 en comparación con aquel grupo sin esófago esclerodérmico en un total de 55,08 +/- 25,61. (Tabla 7 grafico 15,16)

Agregando a esto se evaluó la peristalsis inefectiva en los pacientes con esófago esclerodérmico representada por un total de 36 pacientes (94,73%) en comparación con el grupo sin esófago esclerodérmico para un total de 14 pacientes (58,33%). (Tabla 7).

## DISCUSIÓN

Según Aggarwal et al[16], en el 2017 en un estudio prospectivo de pacientes con esclerodermia o colagenopatías asociadas y cambios manométricos esofágicos observados por MAR, reporto un total de 122 pacientes donde 75% fueron mujeres y 30% fueron hombres con una edad media de 53 años +/- 15.5 años, en concordancia con nuestro estudio reporta que un 85% de los pacientes son femeninos y un 14.5% masculinos siendo la edad media 50.1 +/- 12.53 años, confirmando esto la prevalencia de que sigue siendo más frecuente en las mujeres y en la tercera década de la vida.

En cuanto a la sintomatología por la cual los pacientes acudieron a la realización de la MAR se encuentra que según Pérez et al [2] en el 2017 un estudio prospectivo realizado en 25 pacientes, el síntoma predominante fue la disfagia en un 65.2%, seguido por pirosis en un 33.3%; así mismo Konstantinos et al [1], en el 2018, en un estudio con 68 pacientes describió que el síntoma característico con mayor prevalencia fue disfagia en un 40% seguido por regurgitación en un 25%, confirmando los hallazgos encontrados en nuestro estudio en donde el principal síntoma fue disfagia en un 59.67% de los pacientes, así como regurgitación en un 25.80% siendo éste hallazgo similar a los otros estudios comparativos.

Cabe destacar que en nuestro estudio se observó la presencia de fenómeno de Raynaud en un 50% de los pacientes, siendo el segundo síntoma y signo más frecuente después de la disfagia, por lo que, éste es un hallazgo importante en cuanto a la relación clínica y manométrica, ya que se presentó en pacientes con afectación esofágica completa, siendo esto relevante para predictores pronósticos y correlaciones clínicas futuras. Así mismo es de suma importancia para nuestra población, ya que no existen estudios prospectivos en Venezuela reportados, así como estudios multicéntricos en el ámbito internacional que relacionen el fenómeno de Raynaud con esófago esclerodérmico.

En cuanto a la distribución geográfica no hay datos reportados a nivel nacional en cuanto a la frecuencia de hallazgos manométricos esofágicos de pacientes con esclerodermia u otras colagenopatías. Nuestra investigación encontró, que la mayoría de los pacientes que acudieron a los centros clínicos privados para la realización de MAR, eran procedentes de la Gran Caracas en un 59.67%, seguido del estado Aragua en un 9.67%.

Relacionado a los diagnósticos previos establecidos a la MAR, Lucas et al[6] en el 2015, en un estudio prospectivo demostraron que la esclerodermia es la patología principal en el 90% de los casos con afectaciones de tipo gastrointestinal, siendo el esófago el más afectado y con mayor impacto clínico, así mismo nuestra investigación confirma que los pacientes con diagnósticos previos a la MAR por Esclerodermia corresponden a un 59,6% de la muestra, es decir más de la mitad de ésta, con un 61,2% de esófago esclerodérmico como hallazgo principal en la MAR, seguido del 14,51% que representan estudios normales y del 8,06% con hipotonía del EEI, por lo que no se excluye que estos pudieran estar asociados a estadios tempranos de la enfermedad.

En cuanto a los hallazgos manométricos Pérez et al[2] en 2017 y Konstantinos et al en el 2018, describieron en sus trabajos descriptivos los hallazgos manométricos más significativos en pacientes con síntomas esofágicos y diagnóstico de esclerodermia encontrando en relación al análisis del esfínter esofágico inferior que éste es corto en longitud e hipotónico en cuanto a su presión y además en el análisis de la motilidad del cuerpo esofágico contracciones peristálticas inefectivas y amplitud esofágica débil en la mayoría de los pacientes.

Por tal motivo cabe destacar que nuestra investigación asevera esta realidad en donde el 58.06% de la muestra presenta esfínter esofágico corto y un 58.6% de los pacientes presenta presión del esfínter esofágico distal hipotensiva, con un porcentaje de relajación completa de un 95.16%, demostrando, hallazgos similares típicos de esófago esclerodérmico. Además se determinó que en el análisis de la motilidad el cuerpo esofágico, se presentó débil en un 70,96% y las contracciones peristálticas fueron inefectivas en el 80,64%, siendo así estos hallazgos estadísticamente significativos.

Es notorio reportar, que en cuanto al análisis de las longitudes del esófago, con o sin esfínteres; la amplitud esofágica proximal y las variables de localización, longitud y presión de reposo del esfínter esofágico superior, no tienen ninguna variación o alteración tanto en las investigaciones citadas como en la nuestra, conllevando a concluir que en la Esclerodermia y otras colagenopatías se afecta primero el cuerpo esofágico y esfínter esofágico inferior, así como afectación de esfínter esofágico superior en estadios muy avanzados de esclerodermia aseverado por Lucas et al [6].

Según Corominas et al [19], en un estudio prospectivo realizado a 50 pacientes en el año 2015, demostró que diferentes colagenopatías tipo Enfermedades mixtas del tejido conectivo, LES, Dermatomiositis, Polimiositis, cursaron con disfagia y presentaron hallazgos manométricos compatibles con esófago esclerodérmico, esfínter esofágico inferior hipotensivo y contracciones esofágicas débiles respectivamente.

Por ende en nuestra investigación se determinó esta correlación, encontrándose que del 14,90% de los pacientes con Enfermedad mixta del tejido conectivo presentaron esófago esclerodérmico en la MAR en un 6,45%, así como del 3,22% del grupo de LES presenta este hallazgo en un 4,83% y del grupo de Dermatomiositis que representa el 8,06% de la muestra, lo presenta en un 1,61% de los casos; además se observó un 1,61% de contracciones esofágicas débiles presentes en la MAR en éste último. Por ende, no necesariamente esófago esclerodérmico en la MAR es determinante de Esclerodermia, sino que también se encuentra predominante en otras colagenopatías; además demuestra que existen otros cambios en la MAR que son de relevancia clínica para este estudio.

Cabe destacar que cómo hallazgo incidental, se observó que en 3 pacientes con diagnóstico previo a la MAR de ES, se observó el diagnóstico de Acalasia, Esófago en Cascanueces y obstrucción de la UEG con 1,61% para cada uno. Así como demostrándose que 4 pacientes (6,45%), con diagnósticos previos a la MAR de Acalasia, presentaron esófago esclerodérmico y contracciones esofágicas débiles en un 3,22% para cada conclusión manométrica, por lo que según Louis et al 2007 reporta que el esófago tiene una forma finita de dar síntomas independientemente de la patología, y que pueden ser comunes entre ellas, por ende puede acudir un paciente con diagnóstico de Acalasia y se determinan hallazgos manométricos de esófago esclerodérmico.

Según Crowell et al[17] en su trabajo prospectivo 2017, presenta como principal complicación la Enfermedad por reflujo gastroesofágico en aquellos pacientes que poseen diagnóstico de esclerodermia y esófago esclerodérmico, como parte de la evolución crónica de la enfermedad, con hipotonía del esfínter esofágico inferior, conllevando a esta complicación por perdida de la barrera antirreflujo, correlacionándose así con nuestra investigación ya que un 9,67% de los pacientes que se realizaron MAR tenían diagnósticos previos de ERGE y de éstos un 8,06% demostró esófago esclerodérmico.

Fox, et al[3] en el 2015 en estudio retrospectivo con 65 pacientes asocio la relación de La esclerodermia con afectación gastrointestinal siendo el esófago uno de los más afectados, durante cualquier etapa de la evolución de la enfermedad, así como un 12% puede debutar afectando el esófago como primer órgano, en este sentido, al comparar la variables clínicas y manométricas de los pacientes con afectación del esófago en su totalidad, con aquellos que presentaron manometrías con afectación parcial o sin afectación del mismo, logra determinar, que existen pacientes en donde su MAR reporta esófago normal aun teniendo diagnóstico de esclerodermia u otra colagenopatías, probablemente relacionado con estadios tempranos de las mismas, en donde aún no hay afectación esofágica, o que nunca en la evolución de la enfermedad sea afectada.

En cuanto al análisis comparativo de los hallazgos manométricos con la correlación clínica en los pacientes con y sin esófago esclerodérmico posterior a la MAR, cabe recalcar la importancia de nuestra investigación donde se encontró como principales síntomas la disfagia y el fenómeno de Raynaud en pacientes con hallazgos compatibles con esófago esclerodérmico, siendo esto estadísticamente significativo, y arrojando un pre test alto para sospechar solo por clínica, con esta sintomatología los probables hallazgos a nivel esofágico, antes de los diagnósticos por la MAR.

Además se encontraron otros síntomas como regurgitación, pirosis y dolor torácico, en pacientes con esófago esclerodérmico, siendo estos no significativos al momento de nuestra evaluación.

En cuanto a los hallazgos manométricos con respecto al análisis del esfínter esofágico inferior, se determinó que los pacientes que presentaron esófago esclerodérmico en su mayoría según Tang et al[8], en un trabajo prospectivo en el 2014, poseía una presión de reposo hipotensiva, caracterizándose por ser ésta, menor de 10 mmHg en la mayoría de los casos, siendo una característica definitoria de esófago esclerodérmico; encontrándose estadísticamente significativa en nuestro trabajo, por observarse la presión de reposo hipotensivo en un 81.57% de nuestros pacientes.

De igual manera Pérez et al[2], en el 2017 demostró relación con respecto a que la longitud del esfínter esofágico es corto en pacientes con esófago esclerodérmico, encontrado en nuestra investigación dado por un total de 76.31% de los casos, fueron de longitud corta,

por lo que es estadísticamente significativa e importante al momento del diagnóstico manométrico de esófago esclerodérmico.

Con respecto al cuerpo esofágico, según Salvador et al[4] en un estudio descriptivo en el 2017 con 132 pacientes, el 68% presentaron amplitud esofágica distal débil, siendo de importancia en nuestra investigación ya que el 97.36% de nuestros pacientes con esófago esclerodérmico presentaron amplitud esofágica distal débiles demostrando que se afecta la porción distal, el cuerpo esofágico en primera instancia y de último la amplitud esofágica proximal y el esfínter esofágico superior evidenciadas en pocos pacientes en fases muy avanzadas de la enfermedad.

En concordancia con la amplitud esofágica proximal, arrojo ser no estadísticamente significativo por T de Student puesto que es más o menos similar la afectación, al compararla en aquellos pacientes que tenían diagnósticos de esófago esclerodérmico y los que no por MAR.

. Otro hallazgo de importancia manométrico es que la mayoría de los pacientes según Lucas et al[6] en un estudio prospectivo en el 2015 donde se diagnosticó esófago esclerodérmico presentó peristalsis inefectiva del cuerpo esofágico, en un 70.4% de los casos, siendo estadísticamente significativa en nuestro trabajo con un 94,73% de los pacientes con esófago esclerodérmico.

## CONCLUSIONES

- Son el grupo femenino las más afectadas en cuanto a esclerodermia y enfermedades mixtas del colágeno relacionados con las afectaciones manométricas esofágicas encontradas en la MAR.

- La edad de presentación independientemente del sexo sigue siendo más frecuente en la quinta década de la vida.

- El esófago tiene una forma finita de dar síntomas independientemente de la patología, ya que estos, pueden ser comunes.

- En la esclerodermia y otras colagenopatías, cuando se afecta el esófago pueden aparecer síntomas de ERGE, como regurgitación y pirosis, inclusive dolor torácico y disfagia; pero cuando aparece esta última, se determina un problema de mayor envergadura, que está relacionada a la afectación del esofágico por el tiempo de la enfermedad y además siendo ésta el síntoma prevalente en nuestra investigación.

- En los pacientes con colagenopatías que tengan signo clínico de fenómeno de Raynaud, poseen significancia estadística, dado por esófago esclerodérmico en la MAR.

- La MAR hace el diagnóstico de esófago esclerodérmico, estando relacionado con esclerodermia, con significancia estadística, mas no es exclusivo; ya que se evidencio que puede estar presente en otras colagenopatías, determinando la afectación esofágica total, dependiendo de la presentación clínica y la evolución de la enfermedad.

- De acuerdo a los hallazgos de la MAR se demostró que la motilidad del cuerpo esofágico se afecta primero que el esfínter esofágico inferior y que este cuando se encuentra afectado en los pacientes con esclerodermia sistémica y otras colagenopatías es porque ya está afectado siendo corto hipotensivo.

## RECOMENDACIONES

- Se sugiere la realización de endoscopia digestiva superior para establecer los cambios orgánicos provocados por las complicaciones del ERGE, como esofagitis y estenosis péptica.
- Se sugiere la realización de otros trabajos relacionando dichas colagenopatías con hallazgos clínicos, manométricos, endoscópicos.
- En los pacientes con esclerodermia y otras colagenopatías se recomienda la realización de la MAR como pruebas de tamizaje antes de desarrollar sintomatología, para determinar si hay afectación del cuerpo esofágico.
- Antes hallazgos manométricos de esófago esclerodérmico se sugiere instaurar un tratamiento antirreflujo previo con IBP y procinéticos, con el fin de enlentecer la afectación esofágica.

## REFERENCIAS


1. Konstantinos, Denaxas, Spyros, Ladas. Evaluation and management of esophageal manifestations in systemic sclerosis. Annals of gastroenterology. 2018;2(25)68.

2. Pérez N, López G, Lugo G, Zamudio RE, Barbosa CA y Torres L. Frecuencia de alteraciones motoras detectadas por manometría en pacientes con síntomas esofágicos y esclerodermia. Revista de Gastroenterología de México. 2017;82(2):193-195.

3. Fox M y Bredenoord A. Esophageal high-resolution manometry: moving from research into clinical practice. Gut.2015;57(3):405-423.

4. Salvador R, Dubecz A, Polomsky M, Gellerson O, Jones CE, Raymond DP et all. A new era in esophageal diagnostics: the image-based paradigm of high-resolution manometry.J Am CollSurg. 2016;208(6):1035.

5. Peter J. Kahrilas. Esophageal Motor Disorders in Terms of High-Resolution Esophageal Pressure Topography: What Has Changed?. Am J Gastroenterol. 2016;105(5):981–987.

6. Lucas I, Sánchez B, Gras M y Sílvia DA. Trastornos motores esofágicos. (NETS). Elsevier. 2015;9(6):286.

7. Louis C. Trastornos funcionales esofágicos. GEN. 2007;31(4):304-307.

8. Tang DM, Pathikonda M, Harrison R, et al. Symptoms and esop-hageal motility based on phenotypic findings of scleroderma. DisEsophagus. 2014;26(3):197-203.

9. Treacy WL, Baggen SA, Slocumb CH y Code CF. Scleroderma of the esophagus. a correlation of histologic and physiologic findings. Ann internmed.2015;59(3):51-6.

10. Di Trapani G, Pocchiari M, Masullo C, Albanese A y Tulli A. Peripheral neuropathy in the course of progressive systemic sclerosis: light and ultrastructural study. Ital J NeurolSci. 2017;3(3):41.

11. Louis C, DJacobo, Ortiz A y Suarez D. Longitud esofágica: estudio prospectivo en pacientes adultos con enfermedad por reflujo gastroesofágico. Gen. 2009;2(47):24-27.

12. Ebert EC. Esophageal disease in scleroderma. J ClinGastroente-rol. 2016;5(40):769-7775.

13. Pandolfino JE, Kahrilas PJ. New technologies in the gastrointestinal clinic and research:Impedance and high-resolution manometry. World J Gastroenterol.2015;14(2):131-138.

14. Nayar DS, Khandwala F, Achkar E, Shay SS, Richter JE, Falk GW. Esophageal manometry:assessment of interpreter consistency. ClinGastroenterolHepatol. 2015;3(1):218-224.

15. Ramírez MD. Diagnóstico, pronóstico y tratamiento de la esclerosis sistémica. Guía de práctica clínica GPC. 2014;4(25):80-85.

16. Aggarwal R, Lopez S, Gabbard N, Wadhwa P, Devaki P. Thota.Spectrum of esophageal dysmotility in systemic sclerosis on high-resolution.esophagealmanometry as defined by Chicago classification 2017. Diseases of the Esophagus. 2017;30(1)1-6.

17. Michael D, Crowell, Sarah BU, Leroy GW, John KD, Brian EM. Esophageal Motor Abnormalities in Patients with Scleroderma: Heterogeneity, Risk Factors, and Effects on Quality of Life. Clinical Gastroenterology and Hepatology. 2016;20(1):25-28.

18. Kimmel J, Carlson A, Hinchcliff, Carns A, Aren J, Lee.The association between systemic sclerosis disease manifestations and esophageal high-resolution manometry parameters. NeurogastroienterologyMotility. 2016;28(8):157-116.

19. H. Corominas, B. González-Suárez. Trastornos motores esofágicos en colagenosis y enfermedades autoinmunes. Revista de reumatología Barcelona España 2015Vol. 3. N4 Pág. 4 Febrero 2015.

20. Paolo A, Domenico DC, Elisabetta D, Guido M, Roberto C, Renzo C. Oesophagealmanometry in early and definite systemic sclerosis. ClinicalRheumatology. 2015;24(4):370-376.

21. Louis C, Leamus A, Jankovic V, Balza T, Bonilla Y. Utilidad clínica de las pruebas de funcionalismo esofágico en adultos con enfermedad por reflujo gastroesofágico y trastorno motores de esófago. GEN. 2002;56(4):231-238.

22. Akesson A, WollheimFa. Organ manifestations in 100 patient with progressive systemic sclerosis: a comparison between the CreST syndrome and difuse scleroderma.br Jrheumatol.2014;28(1):281-6.

23. Howe S, Eaker EY, Sallustio JE, Peebles C, Tan EM, Williams RC. Antimyenteric neuronal antibodies in scleroderma. J ClinInvest. 2016; 94(1):761-70.

24. Cohen S, Fisher R, Lipshutz W, Turner R, Myers A, Schumacher R. The pathogenesis of esophageal dysfunction in scleroderma and raynaud's disease. J Clin Invest. 2016;51(2): 663-8.

25. Weihrauch TR, Korting GW. Manometric assessment of oesophageal. Involvement in progressive systemic sclerosis, morphoea and raynaud's disease. Br J Dermatol. 2016;107(1):325-32.

26. Clements PJ, Becvar R, Drosos AA, Ghattas L, Gabrielli A. Assessment of gastrointestinal involvement. ClinExpRheumatol. 2014;21(1):15-18.

27. Abu-Shakra M, Guillemin F, Lee P. Gastrointestinal manifestations of systemic sclerosis. Semin Arthritis Rheum.2014;24(1):29-39.

28. Zamost BJ, Hirschberg J, Ippoliti AF, Furst DE, Clements PJ, Weinstein WM. Esophagitis in scleroderma. Prevalence and risk factors. Gastroenterology. 2017;92(3):421-428.

29. Varga J, Abraham D. sclerosis: a prototypic multisystem fibrotic disorder. J ClinInvest. 2017;117(2):557-567.

30. Seng-Kee C, Pin IH, Keng-Liang W. Update on esophageal achalasia. World J Gastroenterol. 2014;2(14):1573-1578.

31. Roman S, Hot A, Fabien N, Cordier JF, Miossec P, Ninet J. Esophageal dysmotility associated with systemic sclerosis: a high-resolution manometry study. DisEsophagus. 2015;24(5):299-304.

32. Martinucci I, Bortoli N, Giacchino M, Bodini G, Marabotto E, Marchi S, et all. Esophageal motility abnormalities in gastroesophageal reflux disease. World J GastrointestPharmacolTher. 2014;6(2):86-96.

33. Orlowski J, Dodds WJ, Linehan JH, Dent J, Hogan WJ, Amdorfer RC. Requirements for accurate manometric recording of pharyngeal and esophageal peristaltic pressure waves. InvestRadiol.2017;3(17): 567-572.

34. Fisichella PM, Reder NP, Gagermeier J, Kovacs EJ. Usefulness of pH monitoring in predicting the survival status of patients with scleroderma awaiting lung transplantation. J Surg Res. 2014;4(189):232-237.

35. Wipff J, Coriat R, Masciocchi M, et al. Outcomes of Barrett's esophagus related to systemic sclerosis. EULAR on-line course on Rheumatic Diseases. 2015;50(1):1440-1444.

36. Lepri G, Bellando RS, Distler JH. Connective tissue diseases: Concept and pathogenesis, overlap syndromes, mixed CTD and undifferentiated CTD. EULAR on-line course on Rheumatic Diseases. 2015;2(1):9-10.

37. Richter JE.Oesophageal motility disorders. Lancet. 2014;3(58)823-28.

**ANEXO N° 1**

UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE MEDICINA
COORDINACIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN GASTROENTEROLOGÍA
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS

Caracas, abril 2018.

Dra. Ydaly Bonilla.
Coordinadora de la Unidad de Gastroenterología
Hospital de Clínicas Caracas
Presente

Sirva la presente para extenderle un cordial saludo, a la vez de solicitar de Usted, la autorización para obtener la data de las manometrías realizadas en esa institución, necesaria para realizar el proyecto de grado titulado: **MANOMETRÍA DE ALTA RESOLUCIÓN: UTILIDAD EN EL DIAGNÓSTICO DE TRASTORNOS MOTORES ESOFÁGICOS ASOCIADOS A ESCLERODERMIA Y OTRAS COLAGENOPATÍAS.** Los datos obtenidos serán manejados con total confidencialidad y para uso exclusivamente académico. Si los resultados obtenidos en la investigación son de su interés, gustosamente podrá disponer de ellos cuando así lo requiera.

Agradeciendo de antemano sus buenos oficios al respecto, queda de usted, atentamente,

Gertrudis Carruyo y José Ángel Escaray
Residentes del Postgrado de Gastroenterología

**ANEXO N° 2**

UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE MEDICINA
COORDINACIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN GASTROENTEROLOGÍA
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS

Caracas, abril 2018.

Coordinación de la Unidad de Gastroenterología
Centro Médico Docente La Trinidad
Presente

Sirva la presente para extenderle un cordial saludo, a la vez de solicitar de Usted, la autorización para obtener la data de las manometrías realizadas en esa institución, necesaria para realizar el proyecto de grado titulado: **MANOMETRÍA DE ALTA RESOLUCIÓN: UTILIDAD EN EL DIAGNÓSTICO DE TRASTORNOS MOTORES ESOFÁGICOS ASOCIADOS A ESCLERODERMIA Y OTRAS COLAGENOPATÍAS.** Los datos obtenidos serán manejados con total confidencialidad y para uso exclusivamente académico. Si los resultados obtenidos en la investigación son de su interés, gustosamente podrá disponer de ellos cuando así lo requiera.

Agradeciendo de antemano sus buenos oficios al respecto, queda de usted, atentamente,

Gertrudis Carruyo y José Ángel Escaray
Residentes del Postgrado de Gastroenterología

**ANEXO N° 3**

UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE MEDICINA
COORDINACIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN GASTROENTEROLOGÍA
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS

## FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Número de historia: _____

**Parte I. Datos de Identificación**:
Iniciales del Nombre y apellido: _____ Edad: _____ Sexo: _____
Procedencia de Estado y por Centro asistencial: _____ Diagnósticos presuntivos previos _____
Estudio realizado por sospecha de_____

**Parte II: Síntomas predominantes:**
Disfagia: _____ Regurgitación: _____ Dolor torácico: _____ Maniobras para deglutir: _____ Pirosis: _____ Asintomático _____Fenómeno de Raynaud _____Otros síntomas: _____

**Parte III. Tratamientos Previos:**
Farmacológicos: Bloqueadores de canales de calcio de acción prolongada:_____ Anti colinérgicos:_____ Agonistas adrenérgicos:_____ Procinéticos:_____
Otros:_____
No farmacológico: toxina botulínica: _____ Dilatación neumática:_____
Quirúrgico:_____ Otros:_____

**Parte IV: Características Manométricas con MAR:**
Presión basal de EEI_____ Integral de contractilidad distal_____ Velocidad de frente contráctil_____ Otras_____

**Parte V: Conclusiones de los Hallazgos Manométricos con MAR:**
Contracciones esofágicas débiles_____ Hipotonía del esfínter esofágico inferior_____ Esófago esclerodérmico _____

**ANEXO N° 4**

UNIVERSIDAD CENTRAL DE VENEZUELA
FACULTAD DE MEDICINA
COORDINACIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN GASTROENTEROLOGÍA
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES PROGRAMADAS

| Actividad | Selección de pacientes | Realización de estudios complementarios | Análisis de los Datos | Redacción del Manuscrito | Presentación y defensa del TEI |
|---|---|---|---|---|---|
| **Ene 2018** | | | | | |
| **Feb 2018** | | | | | |
| **Mar 2018** | X | X | | | |
| **Abr 2018** | X | X | | | |
| **May 2018** | X | X | | | |
| **Jun 2018** | X | X | | | |
| **Jul 2018** | X | X | | | |
| **Ago 2018** | | | X | | |
| **Sept 2018** | | | X | X | |
| **Oct 2018** | | | | X | |
| **Nov 2018** | | | | | X |
| **Dic 2018** | | | | | |

**ANEXO N° 5**

**Tabla 1.**

**Distribución de pacientes según características demográficas y clínicas.**

| VARIABLES | | ESTADÍSTICAS | | |
|---|---|---|---|---|
| | | FR | % | X: DE |
| **Edad (años)** | | | | |
| **Grupo etario** | | | | |
| | <30 años | 3 | 5 | |
| | 31 a 40 años | 10 | 16 | |
| | 41 a 50 años | 16 | 26 | |
| | 51 a 60 años | 22 | 35 | |
| | >60 años | 11 | 18 | |
| **Género** | | | | |
| | Masculino | 9 | 14,51 | |
| | Femenino | 53 | 85,48 | |
| **Relación de edad según género** | | | | |
| | Masculino | | | 46,11 +/- 13,83 |
| | Femenino | | | 51,26 +/- 12,28 |
| **Síntomas** | | | | |
| | Disfagia | 37 | 59,67 | |
| | Fenómeno de Raynaud | 31 | 50 | |
| | Regurgitación | 16 | 25,8 | |
| | Pirosis | 14 | 22,58 | |
| | Dolor torácico | 4 | 6,45 | |

**ANEXO N° 6**

**Tabla 2.**

**Distribución de pacientes según la entidad de procedencia.**

| VARIABLE | ESTADÍSTICAS | |
|---|---|---|
| **Procedencias** | **FR** | **%** |
| Gran Caracas | 37 | 59,67 |
| Aragua | 6 | 9,67 |
| Cojedes | 5 | 8,06 |
| Guárico | 4 | 6,45 |
| Sucre | 2 | 3,22 |
| Barinas | 2 | 3,22 |
| Apure | 1 | 1,61 |
| Zulia | 1 | 1,61 |
| Portuguesa | 1 | 1,61 |
| Lara | 1 | 1,61 |
| Monagas | 1 | 1,61 |
| Táchira | 1 | 1,61 |

**ANEXO N° 7**

**Tabla 3.**

**Distribución de los pacientes de acuerdo a las indicaciones diagnósticas previas a la MAR.**

| VARIABLE | | FR | % |
|---|---|---|---|
| **Patologías** | | | |
| | Esclerodermia | 37 | 59,6 |
| | Enfermedades mixtas del tejido conectivo | 8 | 14,9 |
| | Enfermedad por reflujo gastroesofágico | 6 | 9,67 |
| | Dermatomiositis | 5 | 8,06 |
| | Acalasia | 4 | 6,45 |
| | Lupus eritematoso sistémico | 2 | 3,22 |

**ANEXO N° 8**

**Tabla 4.**

**Distribución de los hallazgos obtenidos de la MAR.**

| VARIABLES | | ESTADÍSTICAS FR | % | X: DE |
|---|---|---|---|---|
| **Análisis del esfínter esofágico inferior** | | | | |
| **Longitud total** | | | | |
| | Normal | 26 | 41,93 | 1,76 +/- 1,43 |
| | Corto | 36 | 58,06 | 1,38 +/- 1,39 |
| **Presión de reposo** | | | | |
| | Normal | 25 | 40,32 | 11,47 +/- 3,32 |
| | Hipotensivo | 36 | 58,06 | 7,21 +/- 7,88 |
| | Hipertensivo | 1 | 1,61 | |
| **Porcentaje de relajación** | | | | |
| | Completa | 59 | 95,16 | 99,55 +/- 2,13 |
| | Incompleta | 3 | 4,83 | 97,74 +/- 6,69 |
| **Porción intrabdominal** | | | | |
| | Ausente | 43 | 69,35 | 1,00 +/- 1,24 |
| | Presente | 19 | 30,64 | 1,21 +/- 1,42 |
| **Análisis de la motilidad del cuerpo esofágico** | | | | |
| **Longitud del cuerpo esofágico sin esfínter** | | | | 20,94 +/- 2,25 |
| **Longitud del cuerpo esofágico con esfínter** | | | | 25,55 +/- 2,81 |
| **Amplitud esofágica distal** | | | | |
| | Normal | 17 | 27,41 | 38,87 +/- 41,46 |
| | Débil | 44 | 70,96 | 19,68 +/-18,02 |
| | Hipertensiva | 1 | 1,61 | |
| **Amplitud esofágica proximal** | | | | 68,58 +/- 26,20 |
| **Contracciones peristálticas** | | | | |
| | Efectivas | 12 | 19,35 | 32,96 +/- 42,25 |
| | Inefectivas | 50 | 80,64 | 16,62 +/- 32,65 |
| **Análisis del esfínter esofágico superior** | | | | |
| **Localización** | | | | 18,87 +/- 1,50 |
| **Longitud** | | | | 2,68 +/- 0,70 |
| **Presión de reposo** | | | | 119,86 +/- 22,09 |

**ANEXO N° 9**

**Tabla 5.**

**Conclusiones de los hallazgos en la MAR.**

| VARIABLES | ESTADÍSTICAS | |
|---|---|---|
| | FR | % |
| **Conclusiones** | | |
| Esófago esclerodérmico | 38 | 61,2 |
| Estudio Normal | 9 | 14,51 |
| Hipotonía del EEI | 5 | 8,06 |
| Contracciones esofágicas débiles | 4 | 6,45 |
| Motilidad esofágica inefectiva | 4 | 6,45 |
| Acalasia | 1 | 1,61 |
| Esófago en Cascanueces | 1 | 1,61 |
| Obstrucción de salida de UEG | 1 | 1,61 |

**ANEXO N° 10**

**Tabla 6.**

**Correlación de pacientes según el diagnóstico previo y posterior a la MAR.**

| VARIABLES | ESTADÍSTICAS | | | | | | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Diagnósticos previos a la MAR | CONCLUSIONES DE LA MAR | | | | | | | | | | | | | | | |
| | Esófago esclerodérmico | | Estudio Normal | | Hipotonía del EEI | | Contracciones esofágicas débiles | | Motilidad esofágica inefectiva | | Acalasia | | Esófago en Cascanueces | | Obstrucción de la UEG | |
| | FR | % | FR | % | FR | % | FR | % | FR | % | FR | % | FR | % | FR | % |
| Esclerodermia Sistémica | 22 | 35,48 | 6 | 9,67 | 1 | 1,61 | 1 | 1,61 | | | 1 | 1,61 | 1 | 1,61 | 1 | 1,61 |
| Enfermedad mixta del tejido conectivo | 4 | 6,45 | 1 | 1,61 | | | | | 3 | 4,83 | | | | | | |
| Enfermedad por reflujo gastroesofágico | 5 | 8,06 | | | 1 | 1,61 | | | | | | | | | | |
| Dermatomiositis | 1 | 1,61 | 1 | 1,61 | | | 1 | 1,61 | 1 | 1,61 | | | | | | |
| Acalasia | 2 | 3,22 | | | | | 2 | 3,22 | | | | | | | | |
| Lupus eritematoso sistémico | 3 | 4,83 | | | | | | | | | | | | | | |

**ANEXO N° 11**

**Tabla 7.**

**Distribución de los hallazgos clínicos y manométricos comparados de acuerdo a la presencia o no de esófago esclerodérmico mediante la MAR.**

| VARIABLES | Sin esófago esclerodérmico N=24 | Con esófago esclerodérmico N=38 | Significancia estadística |
|---|---|---|---|
| **Clínicas** | | | |
| -Disfagia | 9/24 (37,5%) | 27/38 (71,05%) | p<0,05 |
| -Regurgitación | 8/24 (33,33%) | 8/38 (21,05%) | NS |
| -Pirosis | 6/24 (25 %) | 8/38 (21,05%) | NS |
| -Dolor torácico | 2/24 (8,33%) | 2/38 (5,26%) | NS |
| -Fenómeno de Raynaud | 4/24 (16,66%) | 27/38 (71,05%) | p<0,05 |
| **Manométricas** | | | |
| **Esfínter esofágico inferior** | | | |
| -Presión reposo | 19,31 ± 12,58 | 6,39 ± 6,11 | p<0,05 |
| -Hipotensivo | 5/24 (20,83%) | 31/38 (81,57%) | p<0,05 |
| -Longitud global | 2,45 ± 1,31 | 1,52 ± 1,08 | NS |
| -Corto | 7/24 (29,16%) | 29/38 (76,31%) | p<0,05 |
| -Porción intrabdominal | 1,54 ± 1,61 | 1,10 ± 1,26 | NS |
| -Ausente | 15/24 (62,50%) | 29/38 (76,31%) | NS |
| **Cuerpo esofágico** | | | |
| -Longitud cuerpo esofágico | 20,45 ± 2,46 | 21,21 ± 2,09 | NS |
| -Longitud esofágica (cuerpo + esfínteres) | 25,58 ± 2,78 | 25,55 ± 2,81 | NS |
| -Amplitud esofágica distal | 58,65 ± 47,74 | 16,77 ± 10,18 | NS |
| -Débiles | 7/24 (29,16%) | 37/38 (97,36) | p<0,05 |
| -Amplitud proximal | 55,08 ± 25,61 | 77,10 ± 23,04 | NS |
| -Peristalsis inefectiva | 14/24 (58,33%) | 36/38 (94,73%) | p<0,05 |

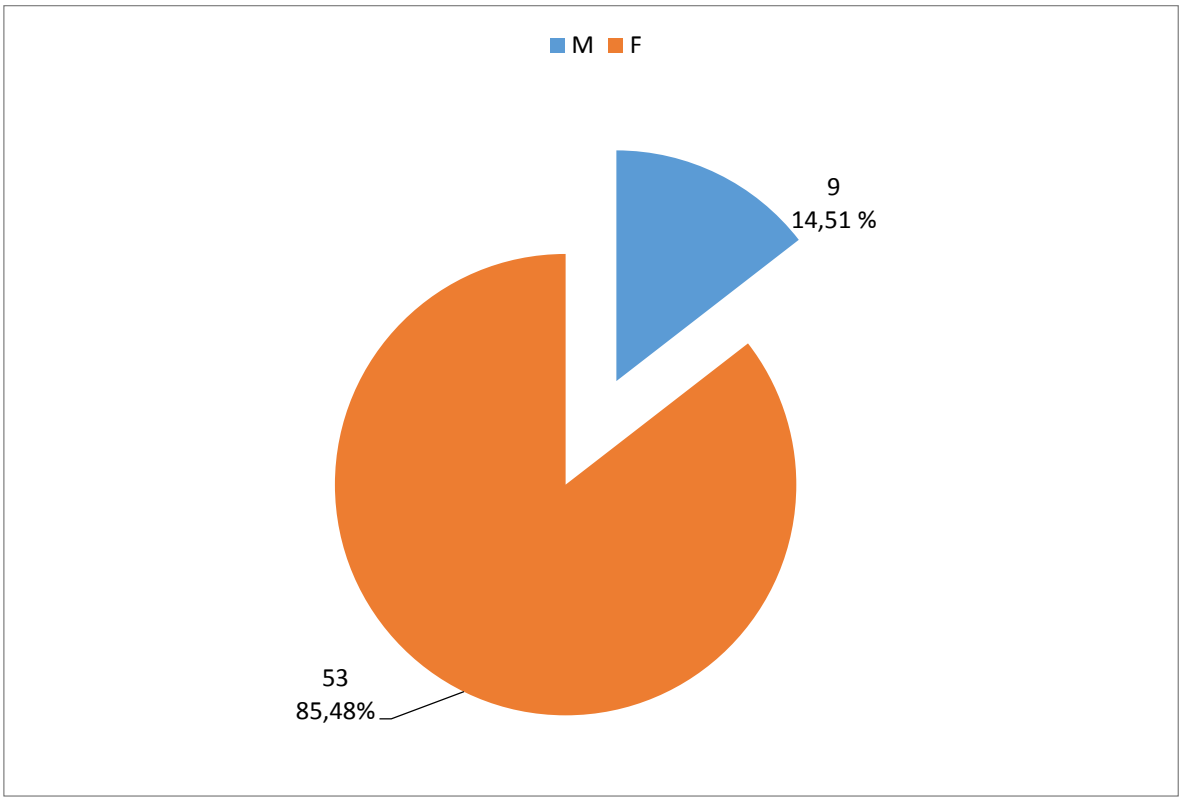
P: Estadísticamente significativo

NS: Estadísticamente no significativo

**ANEXO N° 12**

**Gráfico 1.**

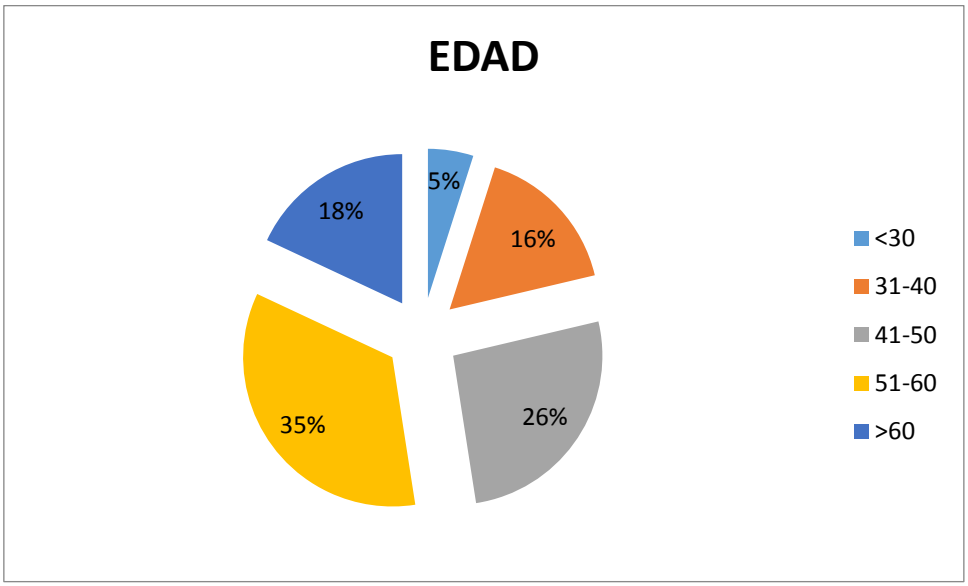
**Distribución de pacientes según género.**



**ANEXO N° 13**

**Gráfico 2.**

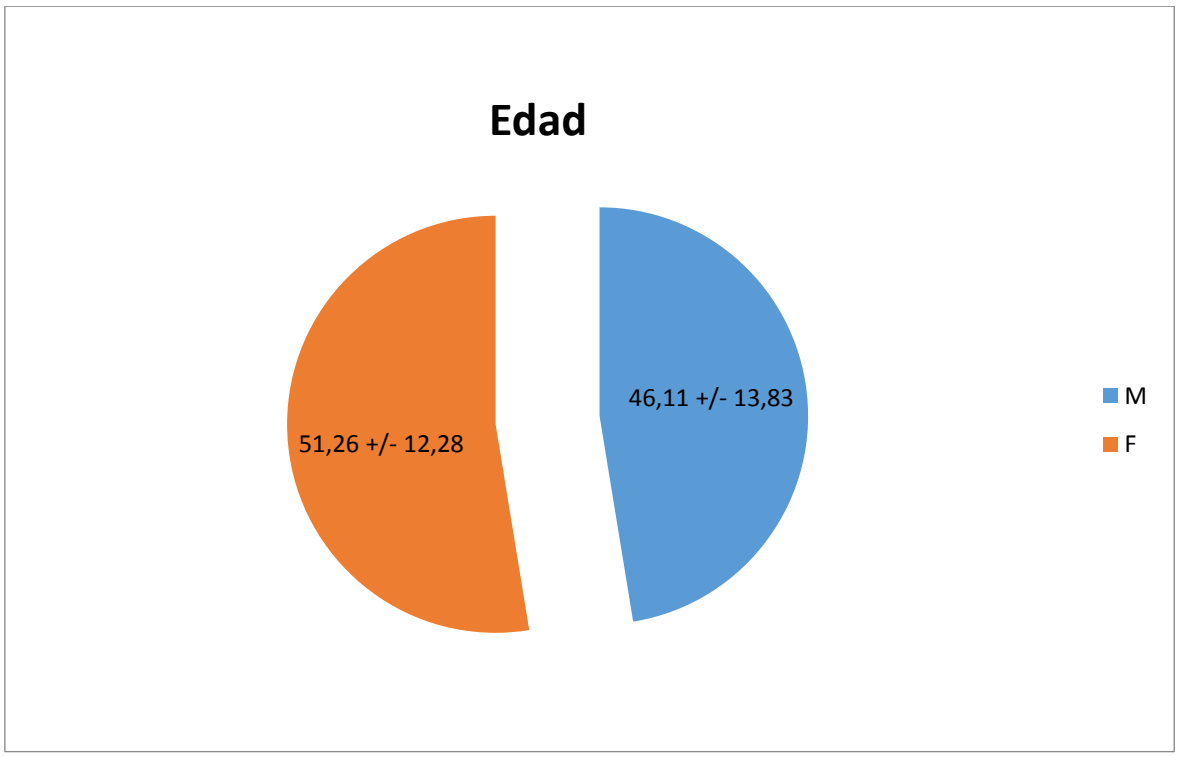
**Distribución porcentual según la edad de la muestra poblacional estudiada.**



**ANEXO N° 14**

**Gráfico 3.**

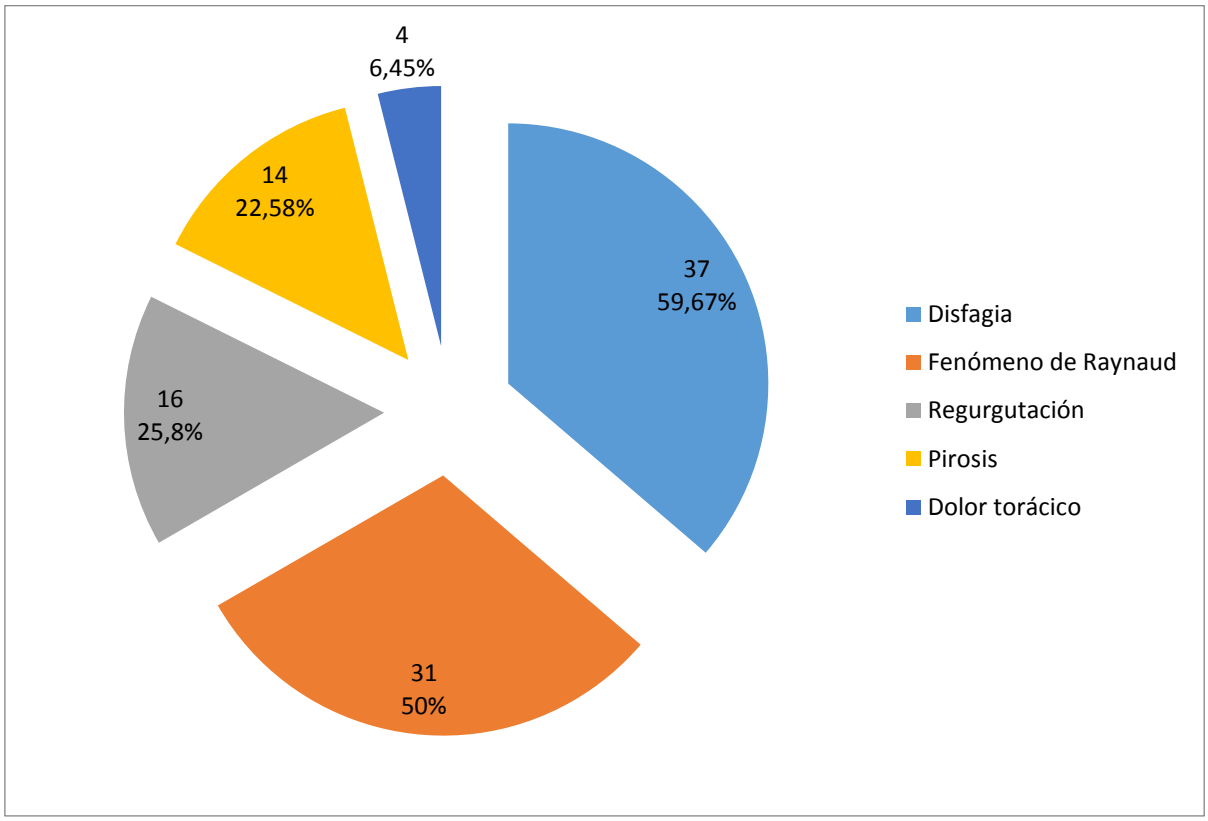
**Distribución de pacientes según la relación de edad y género.**



**ANEXO N° 15**

**Gráfico 4.**

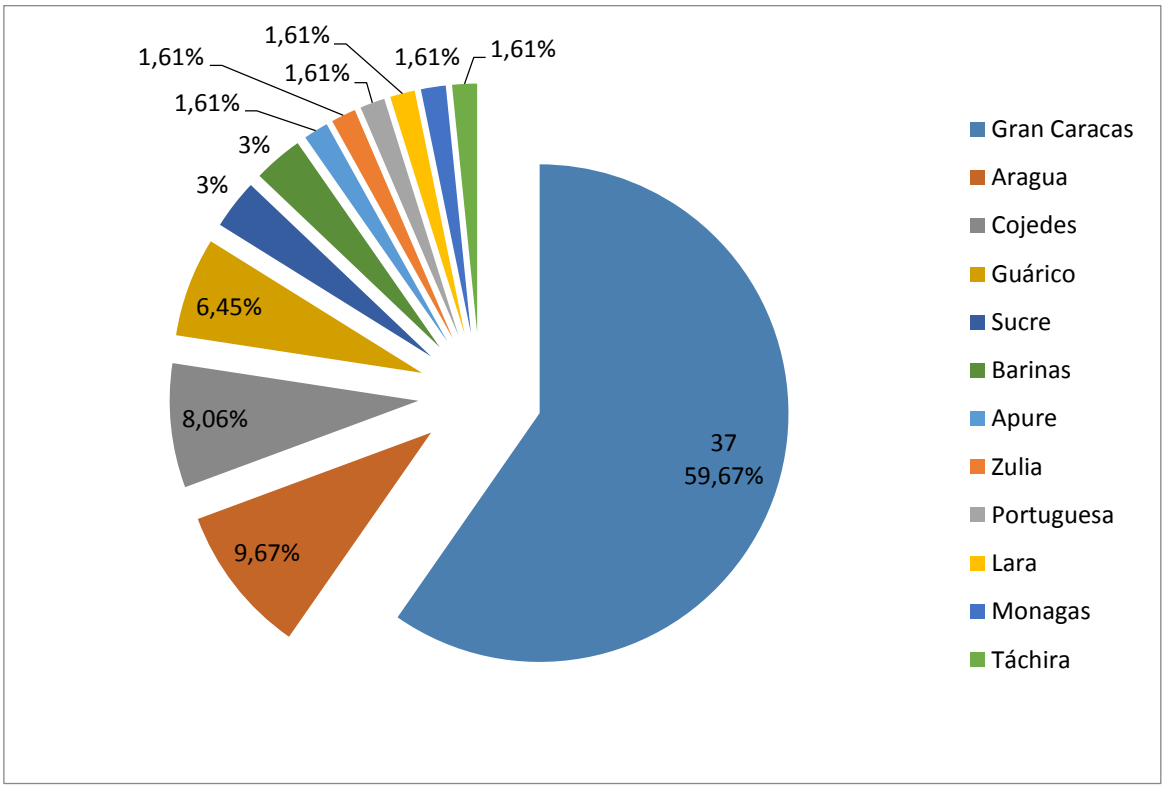
**Distribución de pacientes según características clínicas.**



**ANEXO N° 16**

**Gráfico 5.**

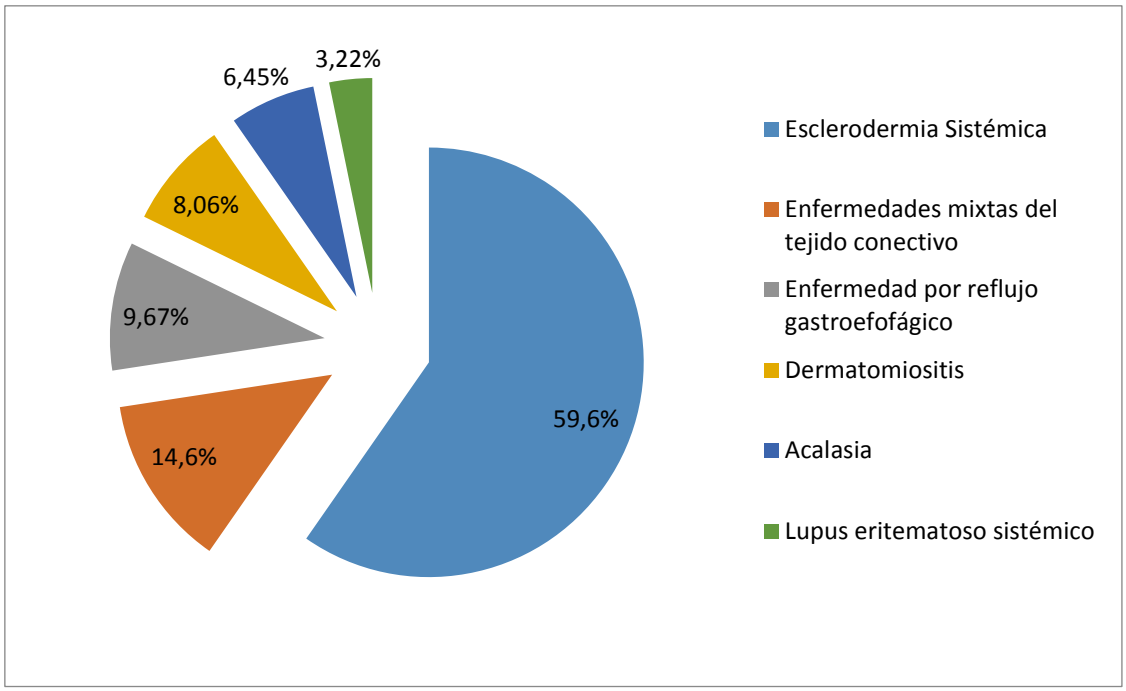
**Distribución de pacientes según entidad de procedencia.**



**ANEXO N° 17**

**Gráfico 6.**

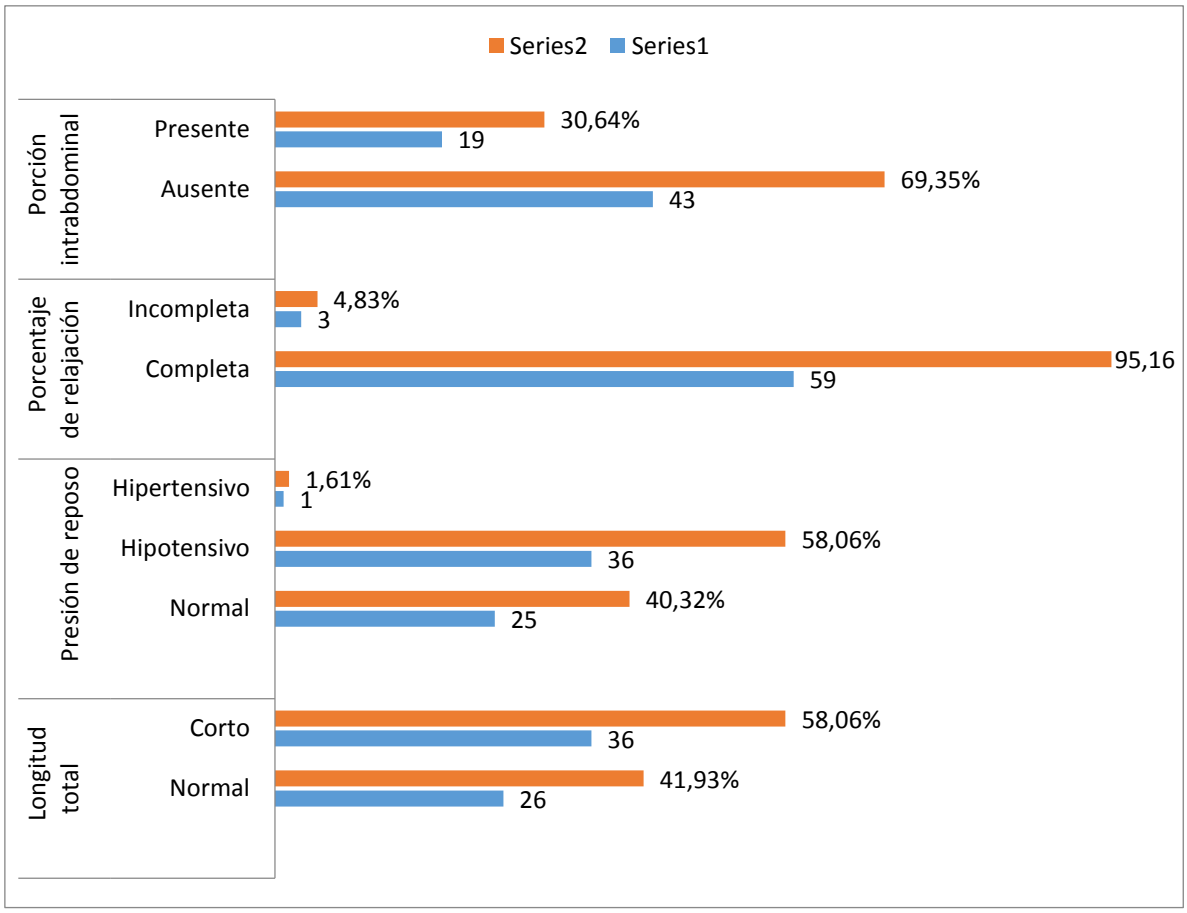
**Distribución de los pacientes de acuerdo a las indicaciones diagnósticas previas establecidas a la MAR.**



**ANEXO N° 18**

**Gráfico 7.**

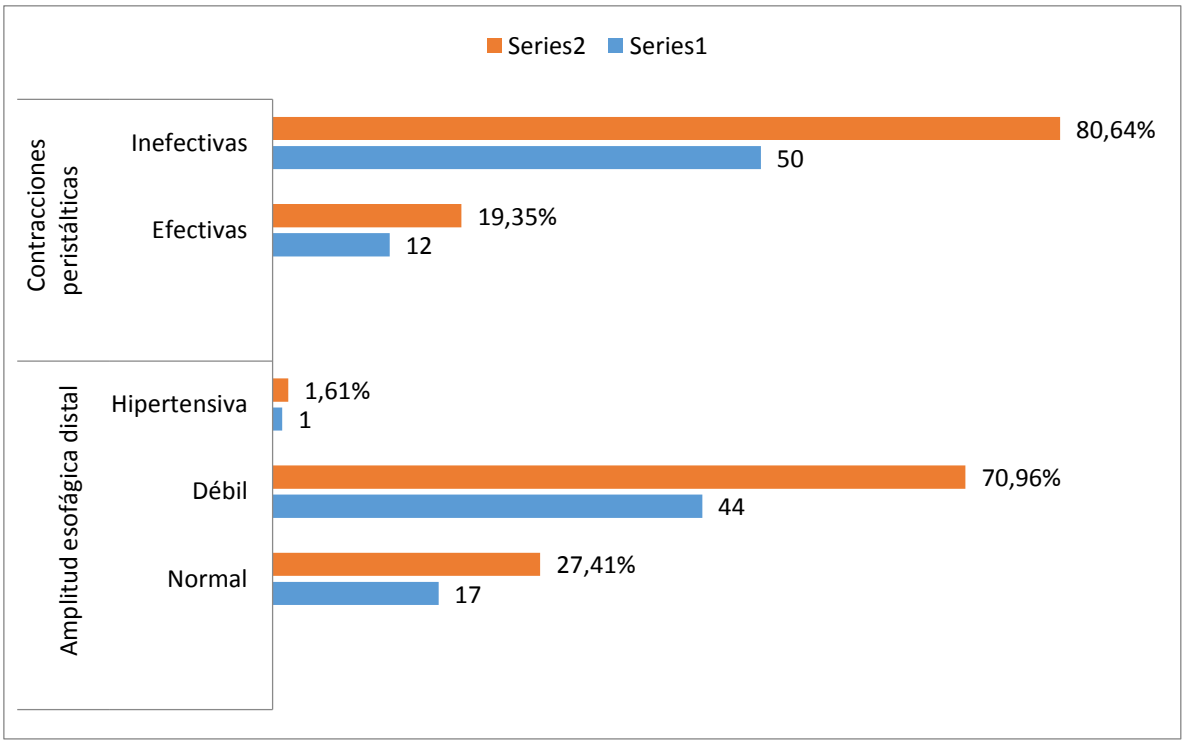
**Distribución de los hallazgos en el análisis del esfínter esofágico inferior obtenido de las MAR.**



**ANEXO N° 19**

**Gráfico 8.**

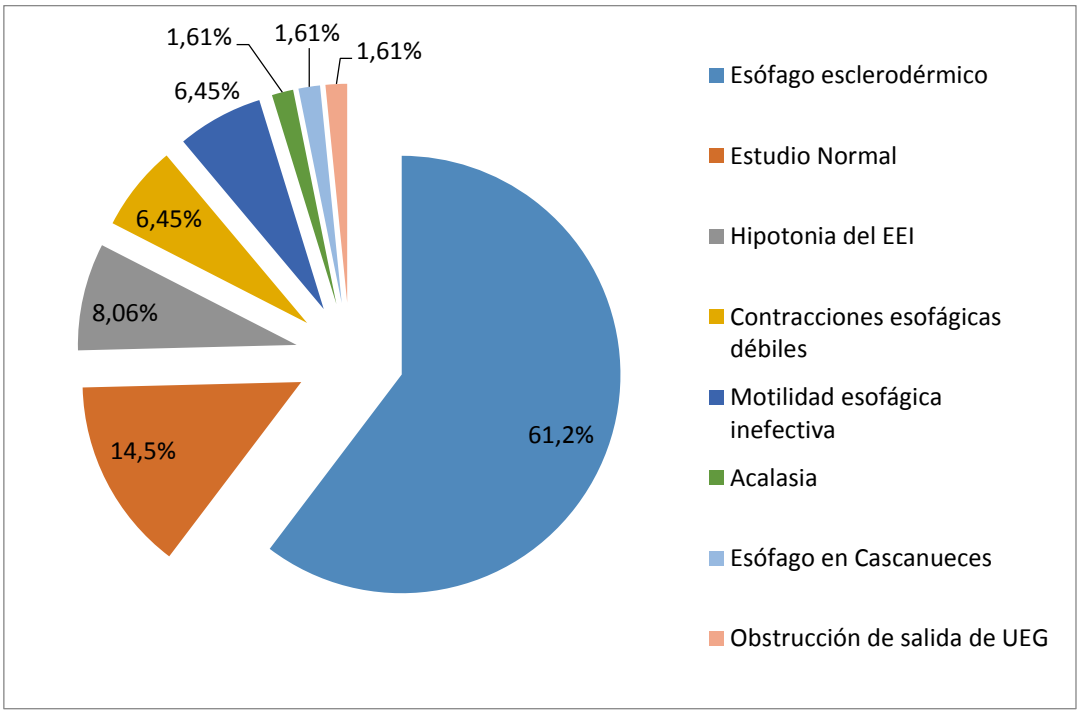
**Distribución de los hallazgos en el análisis de la motilidad del cuerpo esofágico obtenido de las MAR.**



**ANEXO N° 20**

**Gráfico 9.**

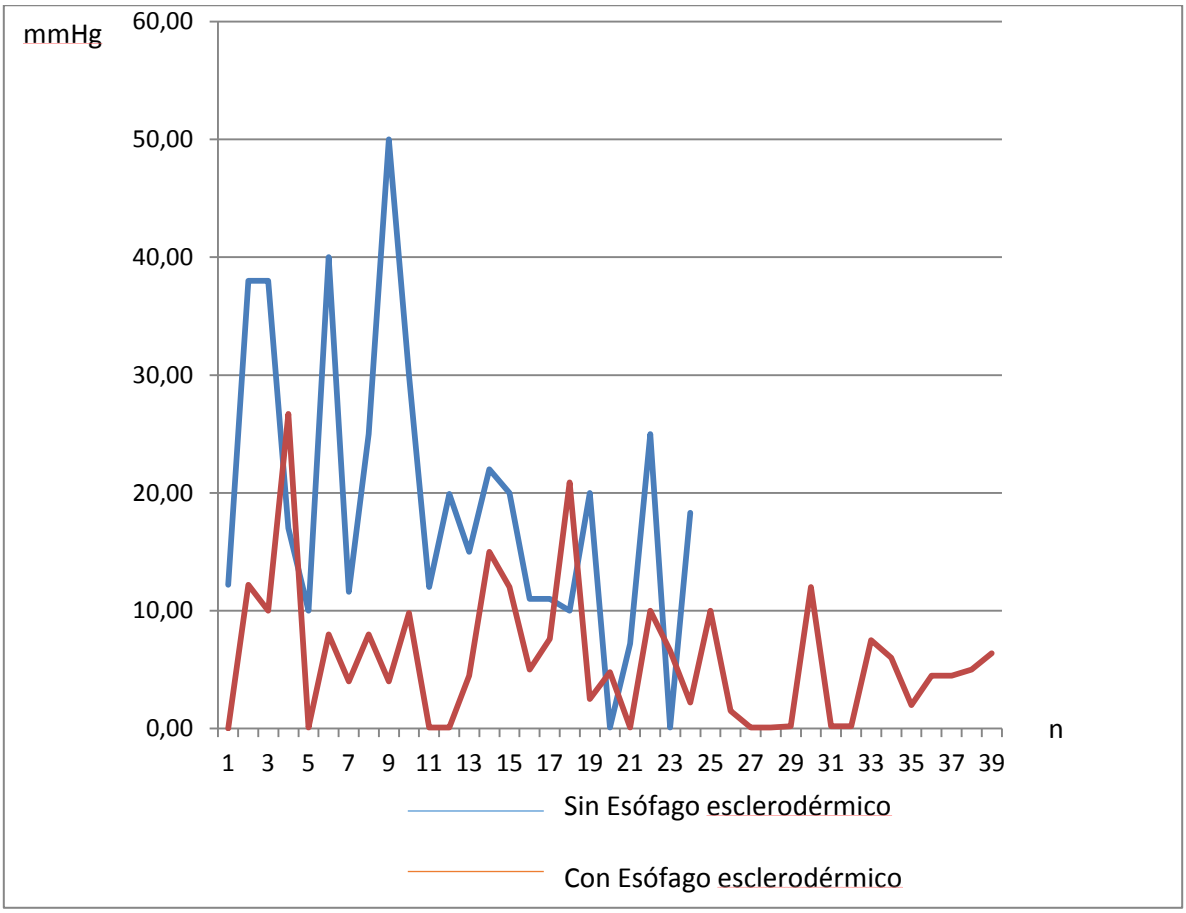
**Conclusiones de los hallazgos en la MAR.**



**ANEXO N° 21**

**Gráfico 10.**

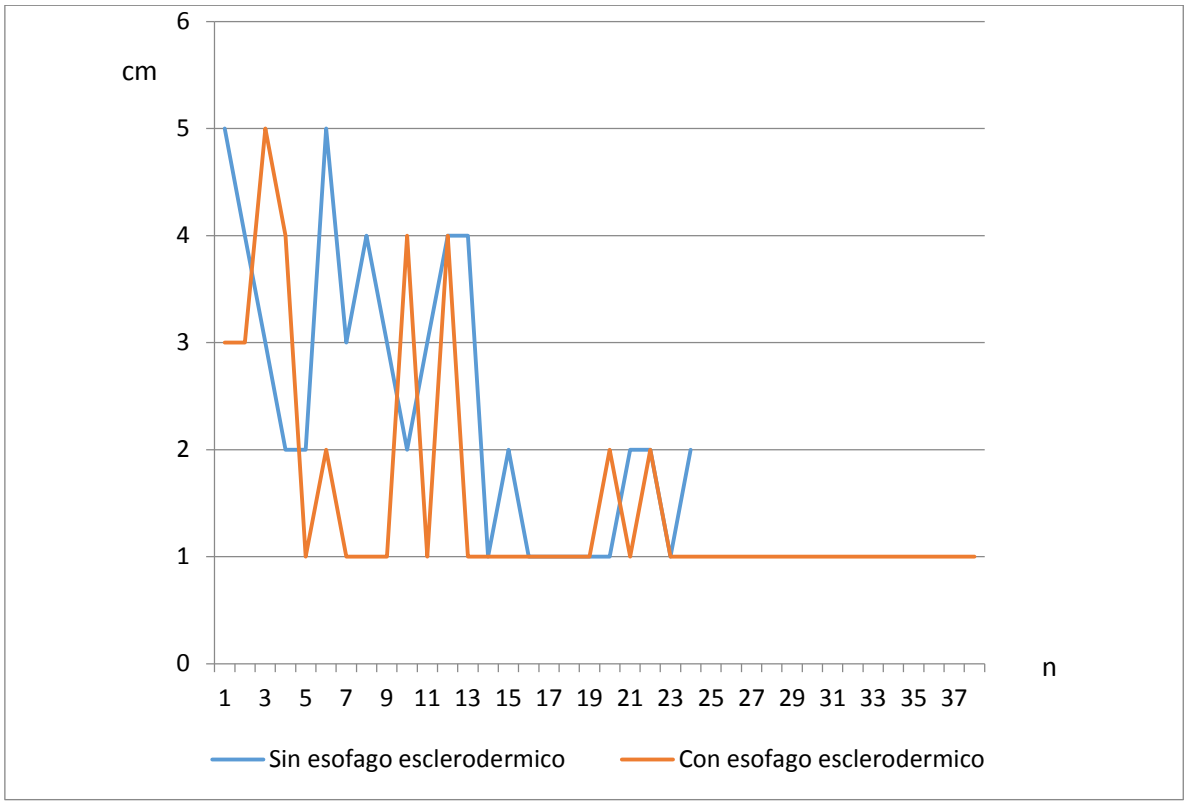
**Presión basal del EEI.**



**ANEXO N° 22**

**Gráfico 11.**

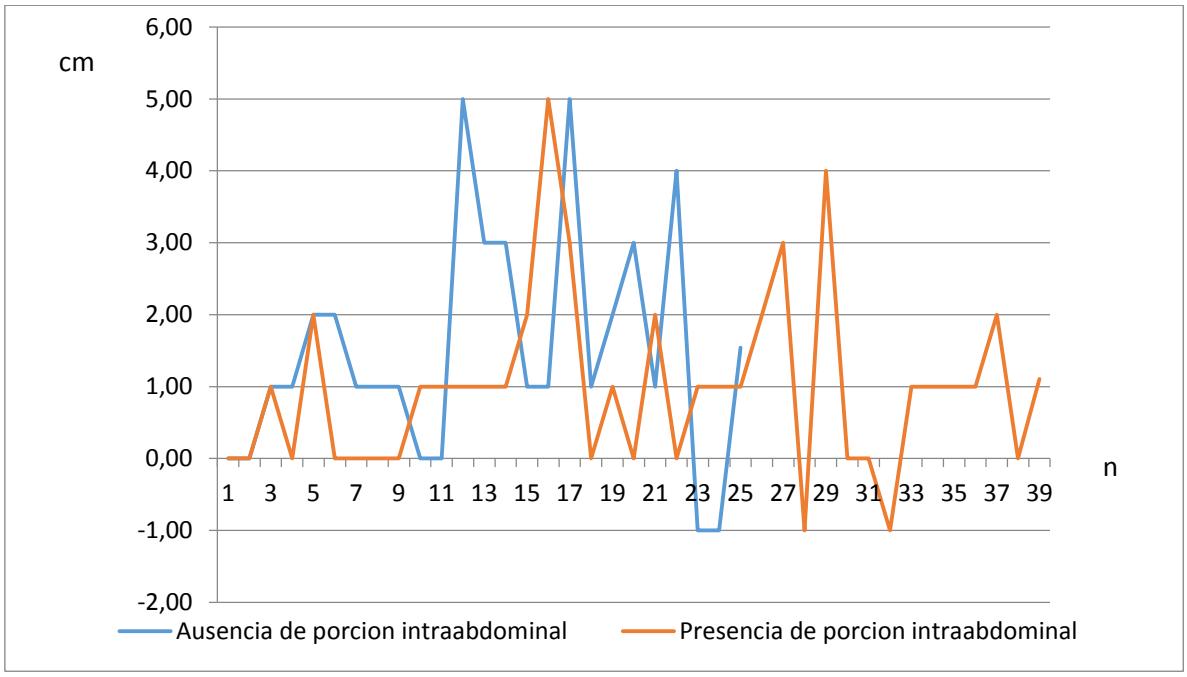
**Longitud global del EEI.**



**ANEXO N° 23**

**Gráfico 12.**

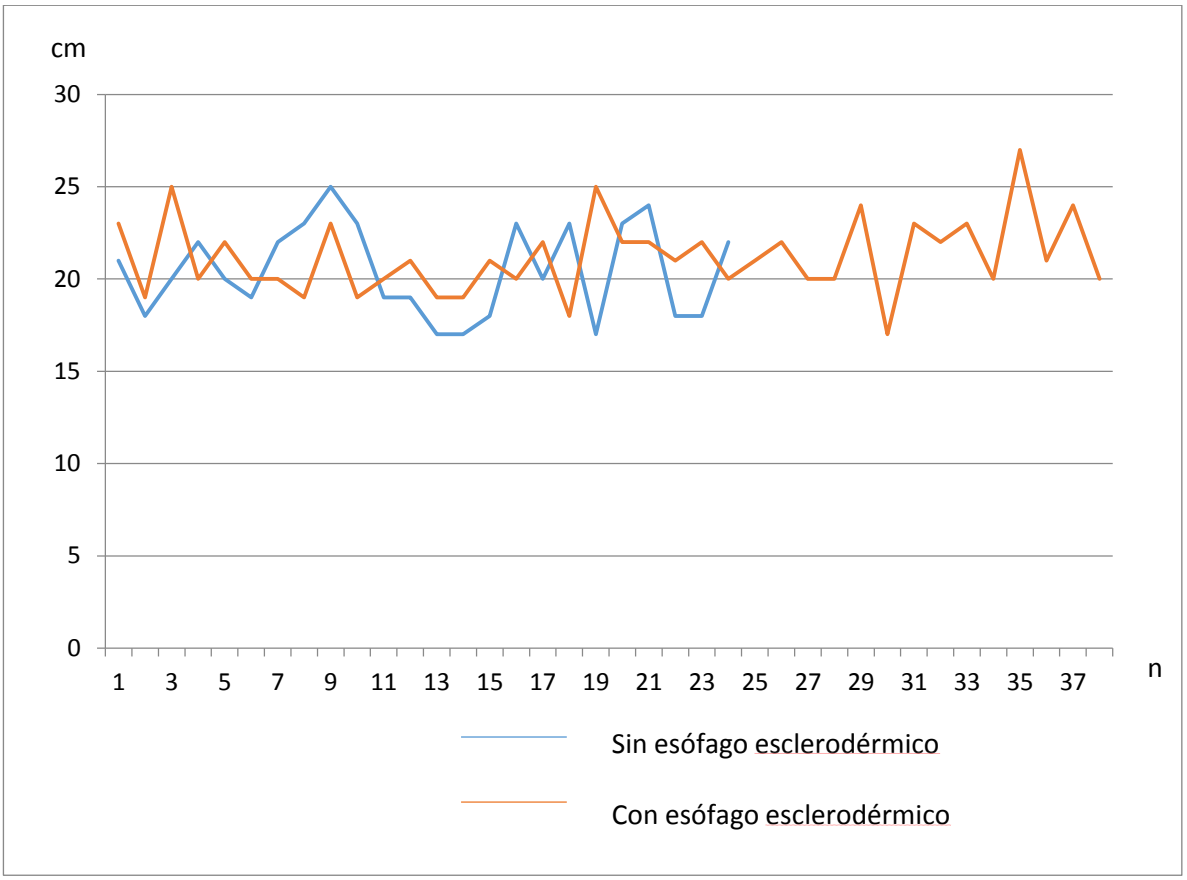
**Presencia o ausencia de la porción intraabdominal del EEI.**



**ANEXO N° 24**

**Gráfico 13.**

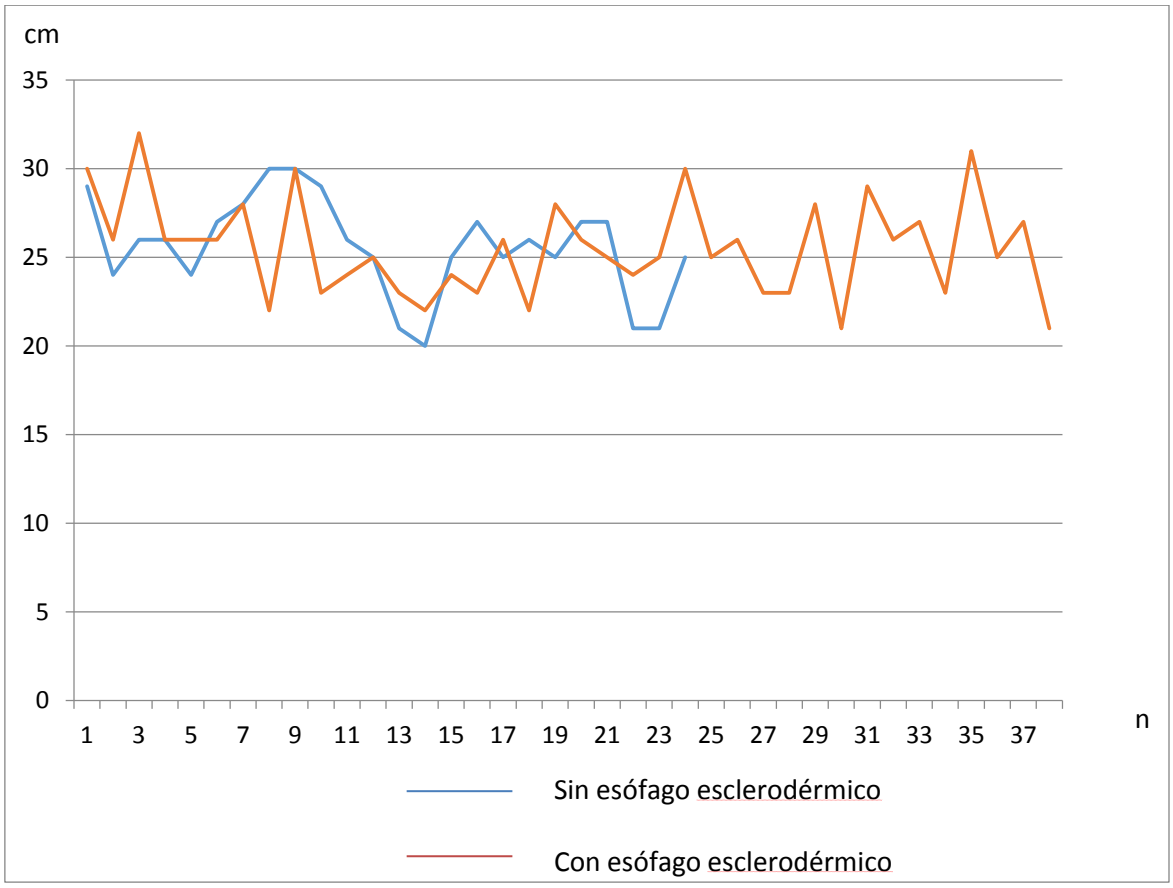
**Longitud del cuerpo esofágico sin esfínteres.**



**ANEXO N° 25**

**Gráfico 14.**

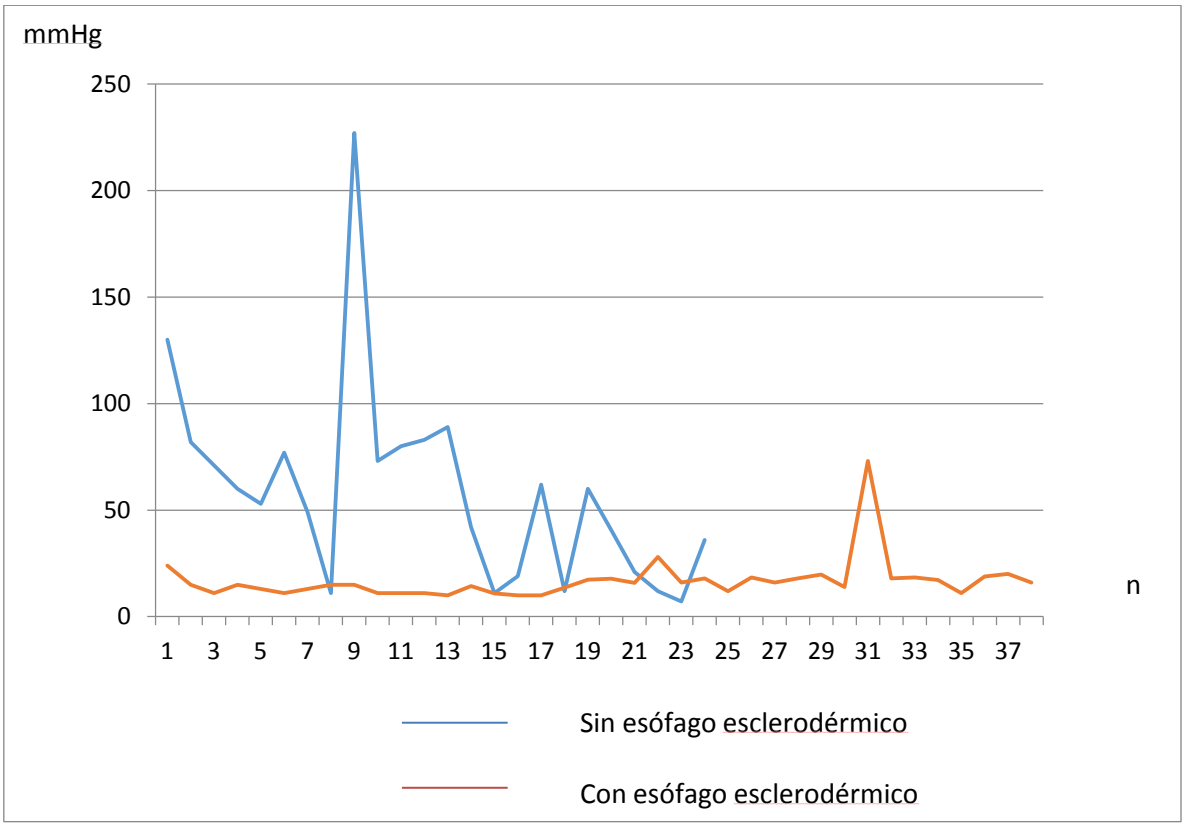
**Longitud del cuerpo esofágico sin esfínteres.**



**ANEXO N° 26**

**Gráfico 15.**

**Amplitud esofágica distal.**



**ANEXO N° 27**

**Gráfico 16.**

**Amplitud esofágica proximal.**

