

## Manometría esofágica de alta resolución (HRM) como posible herramienta de detección precoz de progresión de enfermedad en la dermatomiositis juvenil y la esclerodermia<sup>☆</sup>



### High-resolution esophageal manometry (HRM) as a potential tool for early detection of disease progression in juvenile dermatomyositis and scleroderma

Sra. Editora,

La dermatomiositis juvenil (DMJ) y la esclerodermia (ES) son dos enfermedades autoinmunes sistémicas que, en más del 70% de los casos, presentan afectación gastrointestinal (GI) como disfagia, pirosis o hemorragia digestiva alta. En ambas patologías, la afectación GI supone un signo de mal pronóstico<sup>1-2</sup> y en un porcentaje importante de los casos su afectación solo es visible inicialmente mediante estudios de motilidad esofágica.

Actualmente, la manometría esofágica de alta resolución (HRM) es el *gold standard* para el estudio de trastornos motores esofágicos complejos. Es una prueba ambulatoria, no dolorosa, que no precisa sedación. Consiste en evaluar la actividad neuromuscular que condiciona el funcionamiento del esófago desde hipofaringe hasta cardias. Sus resultados se evalúan según la clasificación de Chicago 4.0 de trastornos de motilidad esofágica. La HRM junto a la clasificación de Chicago han permitido afinar y estandarizar el diagnóstico de trastornos de la motilidad esofágica<sup>3</sup>.

Hasta el día de hoy existe muy poca literatura respecto a la afectación GI de estas 2 entidades en pediatría, y todavía es menor si nos centramos en las alteraciones apreciadas en

pruebas diagnósticas como la HRM. Existen algunos estudios que ponen de manifiesto que la afectación de la motilidad esofágica en la DMJ o la ES es un signo de mal pronóstico y de progresión de enfermedad<sup>4-6</sup>.

Por ello se recomienda un estudio inicial al diagnóstico para establecer la afectación basal, así como durante el transcurso de su enfermedad, con el fin de ajustar el tratamiento de estos pacientes de forma precoz.

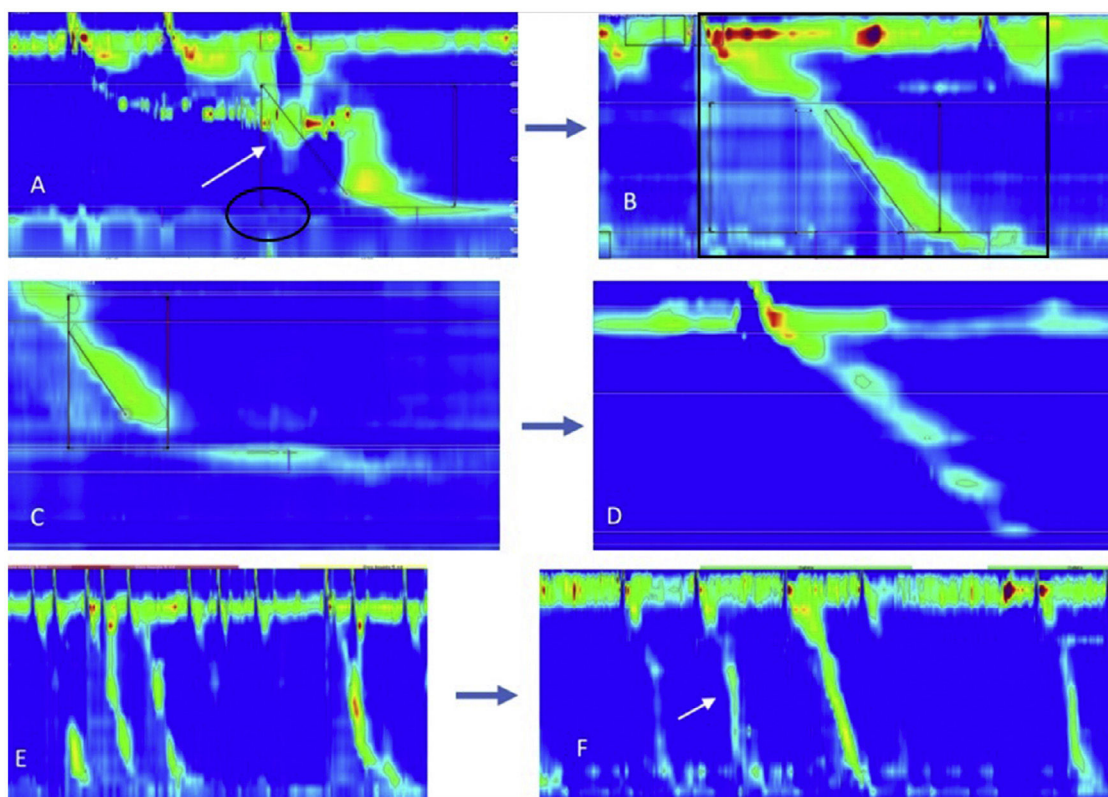
Por lo expuesto previamente, nuestro objetivo fue estudiar la afectación esofágica mediante HRM en los pacientes con DMJ y ES.

Realizamos una revisión retrospectiva de las historias clínicas de aquellos pacientes con DMJ y ES controlados en nuestro centro a los que se ha realizado HRM desde enero de 2018 hasta diciembre de 2022.

Incluimos 9 pacientes (5 DMJ y 4 esclerodermias de las cuales, 3 sistémicas y 1 forma localizada), 8 pacientes fueron mujeres, con una mediana de edad de presentación de 9 años y una mediana de retraso diagnóstico de 2 meses. Un solo paciente con DMJ refería síntomas al diagnóstico (disfagia a sólidos), mientras que otros 2 (1 DMJ y 1 ES) presentaron síntomas durante el seguimiento (disfagia a sólidos, pirosis). La HRM, que en todos los casos se realizó al diagnóstico, fue patológica en 8 pacientes (solo en 1 con DMJ fue normal). Las alteraciones más frecuentes en ambos grupos fueron: motilidad esofágica ineficaz (66%), esfínter esofágico inferior hipopresivo (33%) y aumento significativo del número de ondas terciarias (66%). Tres pacientes (2 DMJ y 1 ES) se sometieron a una segunda HRM con un tiempo de latencia desde el diagnóstico de 2 años de mediana. En el caso de la ES los hallazgos manométricos se normalizaron tras el tratamiento. En los de DMJ, 1 no presentó cambios y otro mostró un empeoramiento en la motilidad esofágica, en el que el control clínico apreció también el empeoramiento de su enfermedad (fig. 1).

Todos los datos expuestos ponen de manifiesto que aún asintomáticos, a menudo los pacientes con DMJ y ES presentan dismotilidad esofágica en el estudio de HRM. Estos hallazgos son novedosos y actualmente no hay nada similar publicado en la literatura, por lo que nuestro centro ha propuesto realizar un estudio prospectivo para profundizar en el conocimiento de los cambios en la motilidad esofágica de los pacientes diagnosticados de estas patologías, tanto al diagnóstico como tras la instauración del tratamiento adecuado. Así valoraremos si la HRM es una herramienta útil tanto para la detección precoz de progresión de enfermedad como para la optimización de los tratamientos.

<sup>☆</sup> Presentación previa a congresos: XVII Reunión Anual de la Asociación de cirujanos pediátricos de Andalucía (ACPA). Almería, 25 y 26 de noviembre de 2022 (comunicación oral). [https://www.acpa-andalucia.com/\\_files/ugd/f903c6\\_35db2d067fd74e80a98ddb532beba0f2.pdf](https://www.acpa-andalucia.com/_files/ugd/f903c6_35db2d067fd74e80a98ddb532beba0f2.pdf) XV congreso de la Sociedad Española de Reumatología pediátrica (SERPE). Bilbao 24-26 de noviembre de 2022 (póster con premio) <https://serpe2022.com/esquema-programa/>



**Figura 1** Paciente 1 A, B): paciente mujer que en el control presenta una mejora de la sintomatología, en la HRM al diagnóstico A) se apreciaba un esfínter hipopresivo con ondas terciarias, requería de varias degluciones para impulsar el bolo. En el control B) se aprecia ya un EEI normal con una disminución de las ondas terciarias, con una sola deglución impulsa el bolo adecuadamente y la onda es peristáltica. Paciente 2 C, D): paciente varón que en el control presenta estabilidad de la sintomatología, en la HRM de control D) no se aprecian diferencias significativas con la HRM al diagnóstico C). Paciente 3 E, F): paciente mujer que en control presenta empeoramiento de la clínica con mayor disfagia y tos con los líquidos. En la HRM de control F) se aprecia un aumento de las ondas terciarias.

## Bibliografía

- García de la Peña Lefebvre P. Esclerosis sistémica. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2020;2:173–85.
- Iglesias Jiménez E. Dermatomiositis juvenil. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2020;2:155–62.
- Pérez Campos E, Amado Villanueva PP, Delgado Maroto A. Trastornos motores esofágicos: actualización de la clasificación de Chicago v.4.0. *RAPD Online.* 2022;45:84–90.
- Rizzo C, La Barbera L, Camarda F, Donzella G, Barletta S, Bonventre F, et al. AB0885 High resolution impedance manometry in dermatomyositis allows the characterization of esophageal dysmotility and the profiling of different clinical and serological subsets *Annals of the Rheumatic Diseases.* 2023;82:1657.
- Casal-Dominguez M, Pinal-Fernandez I, Mego M, Accarino A, Jubany L, Azpiroz Fet al. High-resolution manometry in patients with idiopathic inflammatory myopathy: Elevated prevalence of esophageal involvement and differences according to autoantibody status and clinical subset. *Muscle Nerve.* 2017;56:386–92, <http://dx.doi.org/10.1002/mus.25507>.
- Vettori S, Tolone S, Capocotta D, Chieffo R, Giacco V, Valentini G, et al. Esophageal high-resolution impedance manometry

alterations in asymptomatic patients with systemic sclerosis: prevalence, associations with disease features, and prognostic value. *Clin Rheumatol [Internet].* 2018;37:1239–47, <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-018-4026-1>.

Mariona Bayarri Moreno\*, Carmen García Malagón, Rocío Granero Cendon, María Soledad Camacho Lovillo y María José Moya Jiménez

*Servicio de Cirugía Pediátrica, Sección de Reumatología, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

\*Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [mbayarri94@gmail.com](mailto:mbayarri94@gmail.com)  
(M. Bayarri Moreno).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2023.10.001>  
1695-4033/ © 2023 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).