



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**SISTEMA DE POSGRADO**

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD**

**ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

**TEMA:**

**Manifestaciones cutáneas como diagnóstico inicial de Enfermedades  
Autoinmunes del Tejido Conectivo, Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza  
Bustamante, período 2018 – 2022.**

**AUTOR:**

**Domínguez Zambrano María Antonia**

**Trabajo de titulación previo a la obtención del título de:**

**ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

**TUTOR:**

**Dra. Zambrano Mora Gladis Colombia**

**Guayaquil, Ecuador**

**Mayo 2024**



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**SISTEMA DE POSGRADO**

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD**

**ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

**CERTIFICACIÓN**

Certifico que el presente trabajo de titulación fue realizado en su totalidad por María Antonia Domínguez Zambrano, como requerimiento para la obtención del título de **Especialista en Pediatría**.

**TUTOR (A)**

f \_\_\_\_\_

**Dra. Gladis Colombia Zambrano Mora**

**APROBACIÓN:**

**DIRECTOR DEL PROGRAMA**

f \_\_\_\_\_

**Dr. Antonio María Aguilar Guzmán**

**Guayaquil, mayo 2024**



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**SISTEMA DE POSGRADO**

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD**

**ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

## **DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD**

Yo, **MARÍA ANTONIA DOMÍNGUEZ ZAMBRANO**

**DECLARO QUE:**

El trabajo de titulación, **Manifestaciones cutáneas como diagnóstico inicial de Enfermedades Autoinmunes del Tejido Conectivo, Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, período 2018 – 2022**, previo a la obtención del título de **Especialista en Pediatría**, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, mayo 2024

**LA AUTORA**



---

**María Antonia Domínguez Zambrano**



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**SISTEMA DE POSGRADO**

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD**

**ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

**AUTORIZACIÓN**

Yo, **MARÍA ANTONIA DOMINGUEZ ZAMBRANO**

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la **publicación** en la biblioteca de la institución el trabajo de titulación, **Manifestaciones cutáneas como diagnóstico inicial de Enfermedades Autoinmunes del Tejido Conectivo, Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, período 2018 – 2022**, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, mayo 2024

**EL (LA) AUTOR(A):**



---

**María Antonia Domínguez Zambrano**



# MARIA ANTONIA DOMINGUEZ - TITULACIÓN

< 1%  
Textos  
sospechosos



< 1% Similitudes  
0% similitudes entre  
comillas  
0% entre las fuentes  
mencionadas  
0% Idiomas no reconocidos

Nombre del documento: MARIA ANTONIA DOMINGUEZ -  
TITULACIÓN.docx  
ID del documento: fd3f0e52da8f0b068752fde8df5a3a6c540545d  
Tamaño del documento original: 50,65 kB

Depositante: María Domínguez Zambrano  
Fecha de depósito: 29/5/2024  
Tipo de carga: interface  
fecha de fin de análisis: 29/5/2024

Número de palabras: 2752  
Número de caracteres: 19.850

Ubicación de las similitudes en el documento:



## Fuente con similitudes fortuitas

Nº	Descripciones	Similitudes
1	<a href="https://piensaensalud.com/que-son-las-enfermedades-autoinmunes-y-como-afectan-al-sistema-inmunologico#:~:text=Definición: Una enfermedad autoinmune rara en la que, tos co...">piensaensalud.com   Qué son las enfermedades autoinmunes y tipos que existen - Piensa en salud</a>	

## **DEDICATORIA**

Dedico mi tesis principalmente a Dios, por darme la fuerza necesaria para culminar esta meta.

A mi Esposo y mi hijo, por su amor y apoyo incondicional durante todo mi camino académico, sin su apoyo, este logro no habría sido posible.

A mis amigos y colegas de trabajo, por sus conversaciones inspiradoras, su apoyo emocional y su amistad durante los años de trabajo.

A la cafeína y al azúcar, mis compañeras en largas noches de guardia.

## **AGRADECIMIENTO**

Gracias infinitas a mis padres, por su amor incondicional y su apoyo moral. Su fe en mí, incluso en los momentos más difíciles, ha sido el pilar de este logro. También expreso mi gratitud a mis hermanas, quienes supieron brindarme su tiempo para escucharme y apoyarme, sin ellas todo esto no habría sido posible, pues su amor y sacrificio han sido la luz que guio mi camino a través de este viaje académico.

Expreso un profundo agradecimiento a mi tutora de tesis, la Dra. Gladys Zambrano, su experiencia, comprensión y paciencia contribuyeron a mi experiencia en el complejo y gratificante camino de esta investigación, motivando en mi a plantear metas que nunca imaginé.

Agradezco a la Universidad Católica Santiago de Guayaquil por abrirme las puertas y brindarme la oportunidad de avanzar en mi carrera profesional. Agradezco especialmente al departamento de Docencia del hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante por su constante apoyo, por creer en mis habilidades y su disposición para ayudarme en la culminación de este trabajo investigativo.

## ÍNDICE GENERAL

<b>RESUMEN</b> .....	xi
<b>ABSTRACT</b> .....	xii
<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	1
<b>1.1. Planteamiento del problema</b> .....	2
<b>1.1.1. Descripción del problema</b> .....	2
<b>1.1.2. Formulación del problema</b> .....	2
<b>1.1.3. Delimitación del Problema</b> .....	3
<b>1.2. Objetivos</b> .....	4
<b>1.2.1. Objetivo general</b> .....	4
<b>1.2.2. Objetivos específicos</b> .....	4
<b>1.3. Justificación</b> .....	4
<b>MARCO TEÓRICO</b> .....	6
<b>2.1. Historia y descubrimiento</b> .....	6
<b>2.2. Generalidades</b> .....	6
<b>2.3. Situación incidente global</b> .....	7
<b>2.4. Definición</b> .....	8
<b>2.5. Fisiología y fisiopatología</b> .....	8
<b>2.5.1. Fisiología del sistema inmunológico</b> .....	8
<b>2.6. Presentación clínica</b> .....	10
<b>2.7. Pronóstico</b> .....	13
<b>2.8. Laboratorio</b> .....	14
<b>2.9. Tratamiento</b> .....	16
<b>METODOLOGÍA</b> .....	19
<b>3.1. Diseño de la investigación</b> .....	19
<b>3.2. Población de estudio</b> .....	19
<b>3.3. Recopilación de datos</b> .....	19
<b>3.4. Análisis de datos</b> .....	19
<b>3.5. Consideraciones éticas</b> .....	19
<b>3.6. Limitaciones del estudio</b> .....	19
<b>RESULTADOS</b> .....	21
<b>DISCUSIÓN</b> .....	30
<b>CONCLUSIONES</b> .....	33
<b>RECOMENDACIONES</b> .....	35
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b> .....	36

## ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Número total de casos entre el 2018 y 2022. ....	21
Tabla 2. Variables por rango de edad.....	22
Tabla 3. Variables por sexo .....	23

## ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico 1. Número total de casos entre el 2018 y 2022.....	21
Gráfico 2. Tasa de nuevos casos durante 2018 - 2022.....	22
Gráfico 3. Variables por edades.....	23
Gráfico 4. Variables por sexo.....	24

## RESUMEN

La piel al ser el órgano más extenso y expuesto del cuerpo, es frecuentemente afectada en las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo. Las dermatosis asociadas a estas enfermedades son muy heterogéneas, se deben considerar especialmente aquellas localizadas en áreas fotoexpuestas y su asociación a sintomatología sistémica; las manifestaciones cutáneas en estas patologías son comunes y en ocasiones pieza fundamental en la sospecha y diagnóstico oportuno.

Este estudio se enmarca en un diseño observacional retrospectivo, mediante el análisis detallado de los registros médicos de pacientes pediátricos que han sido diagnosticados con enfermedades autoinmunes del tejido conectivo. El período de análisis comprendió los años entre 2018 y 2022, durante los cuales se llevó a cabo un exhaustivo seguimiento de los casos atendidos en el hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante; específicamente se centró en examinar las manifestaciones cutáneas asociadas con estas enfermedades, describiendo su prevalencia, distribución demográfica y posibles tendencias a lo largo del tiempo. Los resultados obtenidos revelaron un notable aumento en el número de casos durante el año 2020, seguido de una disminución en los años 2021 y 2022. Esto sugiere posibles influencias de factores externos o cambios en el acceso a la atención médica que podrían estar afectando la detección y el diagnóstico de estas enfermedades en la población pediátrica.

Se encontró una asociación significativa entre la presencia de conectivopatía con la edad y los diagnósticos dermatológicos; el grupo etario de adolescentes tuvo un riesgo significativo para conectivopatía con una incidencia destacada en el grupo de niños de 10 a 14 años durante los años 2018 y 2019. Este hallazgo resalta la importancia de considerar la edad como un factor relevante en la presentación y el manejo de las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo en la población pediátrica.

Adicionalmente, se evidencia la estrecha relación entre las dermatosis y conectivopatías, en particular con respecto al exantema/eritema en áreas fotoexpuestas, recomendándose la evaluación reumatológica rutinaria para la detección precoz de conectivopatías.

Palabras clave:

Autoinmune, manifestaciones, cutáneas, pediátrico, incidencia

## ABSTRACT

The skin, being the most extensive and exposed organ of the body, is frequently affected in autoimmune connective tissue diseases. The dermatoses associated with these diseases are very heterogeneous, especially those located in photoexposed areas and their association with systemic symptomatology should be considered; skin manifestations in these pathologies are common and sometimes fundamental in the suspicion and timely diagnosis.

This study is framed in a retrospective observational design, by means of a detailed analysis of the medical records of pediatric patients diagnosed with autoimmune connective tissue diseases. The period of analysis comprised the years between 2018 and 2022, during which an exhaustive follow-up of the cases attended at Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante was carried out; specifically, it focused on examining the cutaneous manifestations associated with these diseases, describing their prevalence, demographic distribution, and possible trends over time.

The results obtained revealed a notable increase in the number of cases during the year 2020, followed by a decrease in the years 2021 and 2022. This suggests possible influences of external factors or changes in access to medical care that could be affecting the detection and diagnosis of these diseases in the pediatric population.

A significant association was found between the presence of connective tissue disease with age and dermatologic diagnoses; the adolescent age group had a significant risk for connective tissue disease with a prominent incidence in the group of children aged 10-14 years during 2018 and 2019. This finding highlights the importance of considering age as a relevant factor in the presentation and management of autoimmune connective tissue diseases in the pediatric population.

Additionally, the close relationship between dermatoses and connectivopathies is evidenced, particularly with regard to exanthema/erythema in photoexposed areas, recommending routine rheumatologic evaluation for early detection of connectivopathies.

Keywords:

Autoimmune, manifestations, cutaneous, pediatric, incidence.

## Capítulo 1

### INTRODUCCIÓN

Las enfermedades autoinmunes que afectan al sistema conectivo representan un conjunto complejo de trastornos donde el sistema inmunológico del cuerpo ataca sus propios tejidos, dando lugar a una amplia gama de manifestaciones clínicas; en este contexto, las manifestaciones cutáneas emergen como indicadores cruciales de la actividad y extensión de la enfermedad. Esta introducción busca delinear los objetivos de la investigación, proporcionar información fundamental sobre el tema y resaltar la importancia de comprender las manifestaciones cutáneas en el contexto de las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo, se busca conocer la variedad de presentaciones cutáneas asociadas con enfermedades autoinmunes del sistema conectivo, desde erupciones cutáneas distintivas hasta cambios en la pigmentación y la textura de la piel. Además de identificar biomarcadores específicos en la piel que puedan servir como indicadores tempranos de la actividad de la enfermedad, facilitando un diagnóstico más rápido y preciso.

Las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo, como el lupus eritematoso sistémico, la esclerodermia y las dermatomiositis, se caracterizan por la activación inapropiada del sistema inmunológico. (1) Este proceso desencadena respuestas inflamatorias que afectan tanto a tejidos conectivos como a órganos internos; la piel se convierte en un órgano clave de manifestación, presentando una amplia variedad de cambios que van desde lesiones cutáneas específicas hasta síntomas más generales, como sequedad y endurecimiento. (2)

Las manifestaciones cutáneas a menudo son signos visibles y accesibles que permiten un diagnóstico temprano, crucial para un manejo eficaz de las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo. (3) Las alteraciones cutáneas no solo afectan la apariencia física, sino que también pueden tener un impacto significativo en la calidad de vida psicosocial de los pacientes, subrayando la importancia de abordar estas manifestaciones de manera integral; comprender las manifestaciones cutáneas a nivel molecular puede impulsar el desarrollo de terapias específicas dirigidas a mitigar el impacto en la piel y mejorar los resultados clínicos.

La investigación sobre las manifestaciones cutáneas en enfermedades autoinmunes del sistema conectivo no solo es esencial para una gestión clínica más efectiva, sino que también abre la puerta a nuevas estrategias terapéuticas destinadas a mejorar la calidad de vida de los pacientes. Este estudio contribuirá al avance del conocimiento en un área

crucial de la medicina autoinmune, brindando herramientas más precisas para la evaluación y tratamiento de estas complejas afecciones.

## **1.1. Planteamiento del problema**

### **1.1.1. Descripción del problema**

Las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo, como el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide, la dermatomiositis y la esclerodermia, constituyen un conjunto diverso de trastornos complejos. Estas enfermedades se caracterizan por la respuesta inmunitaria del cuerpo que, de manera errónea, ataca sus propios tejidos, incluyendo la piel, las articulaciones y los órganos internos; en este contexto, las manifestaciones cutáneas emergen como indicadores visibles de la actividad de la enfermedad y desempeñan un papel crucial en el diagnóstico y manejo clínico de los pacientes.

A pesar de la relevancia de las manifestaciones cutáneas en estas enfermedades autoinmunes del sistema conectivo, persiste una falta de comprensión integral sobre su naturaleza, variabilidad y correlación específica, este vacío de conocimiento plantea un desafío significativo para la práctica clínica, ya que limita la capacidad de los médicos para identificar y tratar de manera oportuna este tipo de enfermedades.

Se busca abordar esta brecha de conocimiento al examinar detalladamente las manifestaciones cutáneas en una población específica de pacientes pediátricos con enfermedades autoinmunes del sistema conectivo. Al hacerlo, se pretende contribuir a una mejor comprensión de la variabilidad clínica y el manejo óptimo de estas manifestaciones, lo que podría tener implicaciones importantes en la mejora de los resultados clínicos y la calidad de vida de los pacientes afectados.

### **1.1.2. Formulación del problema**

El problema central reside en la necesidad de una comprensión, análisis y diferenciación más profunda y específica de las manifestaciones cutáneas asociadas a enfermedades autoinmunes del sistema conectivo en pediatría; a pesar de la evidente importancia de estos signos cutáneos en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad, existe una falta de datos consolidados que aborden la diversidad de presentaciones cutáneas, su relación con la actividad sistémica y su impacto en la calidad de vida de los pacientes pediátricos afectados.

### 1.1.3. Delimitación del Problema

- **Enfoque pediátrico:** el planteamiento se centra específicamente en las manifestaciones cutáneas en niños y adolescentes con enfermedades autoinmunes del sistema conectivo, reconociendo las particularidades y desafíos únicos que este grupo demográfico presenta.
- **Enfermedades autoinmunes seleccionadas:** la delimitación se concentra en enfermedades autoinmunes del sistema conectivo reconocido en la pediatría, como el lupus eritematoso sistémico, la artritis idiopática juvenil sistémica, la esclerodermia, la dermatomiositis, y otras afecciones reumáticas que afectan la piel y los tejidos conectivos.
- **Impacto en la calidad de vida:** se considera la influencia de las manifestaciones cutáneas en la calidad de vida de los pacientes pediátricos, abordando aspectos físicos y psicosociales que pueden verse afectados.
- **Necesidad de estrategias terapéuticas específicas:** la delimitación reconoce la importancia de identificar marcadores cutáneos específicos que puedan guiar el desarrollo de estrategias terapéuticas más precisas y personalizadas, mejorando la atención médica y reduciendo la carga de la enfermedad.

Este planteamiento del problema proporciona un marco conceptual para la investigación, resaltando la necesidad de abordar de manera integral las manifestaciones cutáneas en el contexto de las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo en el ámbito pediátrico.

## **1.2. Objetivos**

### **1.2.1. Objetivo general**

Conocer las manifestaciones cutáneas relacionadas con enfermedad autoinmune del tejido conectivo, hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, período 2018 – 2022.

### **1.2.2. Objetivos específicos**

- Describir las manifestaciones cutáneas de las enfermedades del tejido conectivo atendidas en el hospital Francisco de Icaza Bustamante.
- Determinar la incidencia y prevalencia de las enfermedades autoinmunes en el hospital Francisco de Icaza Bustamante, período 2018 – 2022.
- Definir las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo más comunes y las posibles manifestaciones cutáneas predominantes.

## **1.3. Justificación**

Las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo representan un desafío médico significativo debido a su complejidad y la variedad de manifestaciones clínicas que pueden presentar; entre estas manifestaciones, las cutáneas juegan un papel crucial tanto en el diagnóstico como en el seguimiento de estas patologías, esta justificación destaca la importancia de abordar específicamente las manifestaciones cutáneas en el contexto de las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo.

Las manifestaciones cutáneas en enfermedades autoinmunes a menudo son indicadores tempranos y visibles de la actividad de la enfermedad, su reconocimiento precoz puede contribuir a un diagnóstico más temprano, permitiendo un tratamiento más efectivo y mejorando el pronóstico del paciente. La diversidad de dermatosis en estas enfermedades puede dificultar su identificación y diferenciación. Un enfoque especializado en las manifestaciones cutáneas puede proporcionar herramientas más precisas y específicas para el diagnóstico, mejorando la exactitud del abordaje clínico.

Las dermatosis pueden tener un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes, afectando la imagen corporal y generando preocupaciones estéticas y emocionales, entender y abordar estas manifestaciones puede mejorar la atención integral del paciente y su bienestar psicosocial. El siguiente estudio de las manifestaciones cutáneas en enfermedades autoinmunes del sistema conectivo contribuirá al conocimiento científico y médico, facilitando futuras investigaciones y

desarrollos clínicos. Puede llevar a la identificación de biomarcadores cutáneos y estrategias terapéuticas más específicas.

Este estudio se justifica por su potencial impacto positivo en la práctica clínica, la calidad de vida de los pacientes y el avance científico, al centrarse en un aspecto crucial, pero a menudo subestimado de las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo: sus manifestaciones cutáneas.

## Capítulo 2

### MARCO TEÓRICO

Las enfermedades autoinmunes en niños afectan principalmente el sistema conectivo, son un área importante en la práctica de la pediatría. La clasificación de la etiología específica se va a dar primordialmente en base a las características clínicas que presente la enfermedad, en ciertos casos es pertinente ayudarse con exámenes de laboratorio para poder diferenciarlas.

#### 2.1. Historia y descubrimiento

Las enfermedades autoinmunes en general han sido objeto de estudio desde el siglo XIX, pero el concepto moderno de autoinmunidad se desarrolló en la primera mitad del siglo XX. (2) En 1940, se identificaron las primeras enfermedades autoinmunes del tejido conectivo, como el lupus eritematoso sistémico (LES) y la artritis reumatoide juvenil (ARJ). En los años 70 y 80 en países como Estados Unidos de Norteamérica y Canadá existía una prevalencia de 2,2/1000 niños; así mismo en varios países de Europa donde se empezó a estudiar el origen y la incidencia de enfermedades autoinmunes se logró determinar que 109/100000 niños se encontraban con algún tipo de patología que afectará al sistema conectivo. (4) En América Latina no fue hasta inicios de los 90 donde se encontraron los primeros datos de las enfermedades autoinmunes siendo hasta la actualidad un área importante en la consulta pediátrica.

#### 2.2. Generalidades

Las enfermedades autoinmunes resultan de una respuesta inmunológica anormal en la que el sistema inmunológico ataca tejidos sanos del propio cuerpo, en niños son menos comunes que en adultos, pero pueden afectar a personas de todas las edades, incluyendo la infancia. (2) Estas incluyen el lupus eritematoso sistémico (LES), la esclerodermia, la dermatomiositis, la artritis idiopática juvenil, entre otras.

Diagnosticar enfermedades autoinmunes en niños puede ser desafiante debido a la variabilidad de los síntomas y la dificultad para comunicarlos, especialmente en niños más pequeños. (5) Existe una predisposición genética en muchas enfermedades autoinmunes, pero factores ambientales, como infecciones, también pueden desencadenar el inicio de estas condiciones, los síntomas pueden variar significativamente, pero muchos pacientes experimentan inflamación, dolor en las articulaciones, fatiga y otros síntomas sistémicos. (6)(22)

## **Enfermedades autoinmunes comunes en pediatría:**

- *Artritis Idiopática Juvenil (AIJ)*
- *Lupus Eritematoso Sistémico (LES)*
- *Dermatomiositis (DM) y Polimiositis*
- *Tiroiditis Autoinmune*
- *Diabetes Mellitus Tipo 1*

Un diagnóstico temprano y preciso es crucial para evitar daño a largo plazo en los órganos afectados y mejorar la calidad de vida del paciente. (2) El manejo de las enfermedades autoinmunes en pediatría a menudo requiere un equipo multidisciplinario que incluye reumatólogos pediátricos, nefrólogos, dermatólogos, endocrinólogos y otros especialistas según la enfermedad específica. Las enfermedades autoinmunes pueden afectar el crecimiento y desarrollo normal de los niños. (7) El apoyo nutricional y el monitoreo del desarrollo son aspectos importantes del manejo. Es fundamental educar a los padres y cuidadores sobre la enfermedad, su manejo y la importancia de la adherencia al tratamiento. El apoyo emocional y psicológico también es crucial para el bienestar del niño y la familia. (8)

### **2.3. Situación incidente global**

La verdadera incidencia de la patología es desconocida, existen pocas investigaciones dedicadas a analizar tales datos, es cierto que se consideran que son cifras relativamente bajas dada la prevalencia de este tipo de enfermedades en la población. (9) Sin embargo, se debe considerar que los pocos casos vistos habitualmente en los hospitales dificultan a los profesionales a dar un diagnóstico inicial efectivo y además el difícil acceso a su tratamiento en distintas realidades que viven los sistemas de salud a nivel mundial en la actualidad. (3)

A nivel mundial, las enfermedades autoinmunes están en aumento, aunque la prevalencia específica puede variar según la región y la población, la genética y factores ambientales pueden desempeñar un papel crucial en el desarrollo de estas enfermedades. En América Latina, las enfermedades autoinmunes, incluyendo las del tejido conectivo, están siendo cada vez más reconocidas y diagnosticadas. La

disponibilidad de recursos médicos y la conciencia pública pueden afectar la identificación y el manejo de estas enfermedades en la región. (6) En Ecuador, como en otros países de América Latina, la realidad es la misma con aumento de la incidencia de dichas patologías. La accesibilidad a la atención médica, la formación del personal médico y la conciencia pública son factores clave que afectan la situación de estas enfermedades en el país. (10)

## **2.4. Definición**

Las enfermedades autoinmunes que afectan al sistema conectivo son un grupo de trastornos en los cuales el sistema inmunológico del cuerpo ataca erróneamente sus propios tejidos conectivos. (11) (13) El tejido conectivo es una parte fundamental del cuerpo que proporciona soporte y cohesión a órganos, tejidos y estructuras. Estas enfermedades involucran procesos inmunológicos anormales que pueden resultar en inflamación y daño a diversos órganos (16)(20):

### **- Enfermedades autoinmunes que afectan al sistema conectivo:**

- *Lupus eritematoso sistémico*
- *Esclerodermia*
- *Dermatomiositis*
- *Síndrome de Sjögren*
- *Polimiositis*
- *Artritis reumatoide juvenil*

Estas enfermedades autoinmunes del sistema conectivo comparten la característica común de la activación inapropiada del sistema inmunológico contra los propios tejidos del cuerpo. (1)

## **2.5. Fisiología y fisiopatología**

La fisiología y fisiopatología de las enfermedades autoinmunes, incluyendo aquellas que afectan el tejido conectivo en pediatría, son áreas complejas y dinámicas. (8)

### **2.5.1. Fisiología del sistema inmunológico**

El sistema inmunológico en los niños está en constante desarrollo; se compone de células inmunitarias, como linfocitos T y B, células asesinas naturales y células presentadoras de antígeno. (3) Su función principal es defender al cuerpo contra

patógenos, como bacterias, virus y células tumorales, mientras tolera los propios tejidos del cuerpo.

En las enfermedades autoinmunes, el sistema inmunológico pierde la capacidad de distinguir entre las células y tejidos propios y los invasores externos, atacando erróneamente las células y tejidos sanos. (8).

Se cree que factores genéticos, ambientales y hormonales contribuyen al desarrollo de enfermedades autoinmunes, los desencadenantes ambientales pueden incluir infecciones, exposición a ciertos medicamentos o factores dietéticos.

Las conectivopatías presentan inflamación crónica lo cual juega un papel importante; las células del sistema inmunológico infiltran los tejidos afectados, liberando citocinas pro inflamatorias y activando procesos que conducen a daño tisular. (11)

### **Artritis Idiopática Juvenil (AIJ)**

- *Fisiopatología:* la AIJ es una enfermedad autoinmune crónica que afecta las articulaciones sinoviales. El sistema inmunológico ataca la membrana sinovial, provocando inflamación, dolor y eventual daño articular. (30)
- *Células involucradas:* linfocitos T, células B, macrófagos.
- *Mediadores inflamatorios:* citocinas como el factor de necrosis tumoral alfa (TNF-alfa), interleucina-1 (IL-1) e interleucina-6 (IL-6). (4)

### **Lupus Eritematoso Sistémico (LES)**

- *Fisiopatología:* el LES es una enfermedad autoinmune sistémica en la que el sistema inmunológico ataca tejidos en todo el cuerpo, incluyendo piel, articulaciones, riñones, corazón, pulmones y sistema nervioso.
- *Células involucradas:* autoanticuerpos, linfocitos T y B, complejos inmunes.
- *Factores desencadenantes:* genéticos, hormonales, ambientales. (4) (14)

### **Esclerodermia**

- *Fisiopatología:* caracterizada por fibrosis y endurecimiento de la piel y otros órganos debido al depósito excesivo de colágeno. Involucra inflamación, disfunción vascular y respuesta autoinmune.

- *Células involucradas:* fibroblastos, células endoteliales, linfocitos T.
- *Manifestaciones clínicas:* esclerosis cutánea, afectación de órganos internos. (4) (21)

### **Polimiositis y Dermatomiositis**

- *Fisiopatología:* afectan principalmente a los músculos. Inflamación y degeneración de las fibras musculares. (29)
- *Células involucradas:* linfocitos T, macrófagos.

### **Síndrome de Sjögren**

- *Fisiopatología:* afecta las glándulas exocrinas, especialmente las glándulas salivales y lagrimales, causando sequedad en boca y ojos.
- *Células involucradas:* linfocitos T, células B. (4)

## **2.6. Presentación clínica**

Las enfermedades autoinmunes que afectan al sistema conectivo en pediatría tienen diversas manifestaciones clínicas, desencadena una respuesta inflamatoria que puede afectar múltiples órganos, lo que dificulta el diagnóstico definitivo. (9) La presentación clínica varía, pero comparten algunas características comunes:

### **Artritis Idiopática Juvenil (AIJ):**

- *Presentación clínica:* inflamación crónica de las articulaciones.
- *Manifestaciones:* dolor, hinchazón, limitación en el movimiento. Puede afectar una o varias articulaciones. La respuesta autoinmune provoca inflamación en las membranas sinoviales de las articulaciones, resultando en daño articular. (3)(21)

### **Lupus Eritematoso Sistémico (LES):**

- *Presentación clínica:* variedad de síntomas que afectan piel, articulaciones, riñones, corazón y otros órganos. (19)
- *Manifestaciones:* erupciones cutáneas, dolor en las articulaciones, fatiga, problemas renales. Producción de autoanticuerpos y formación de complejos inmunológicos que afectan múltiples sistemas. (3)(21)

### **Dermatomiositis y Polimiositis:**

- *Presentación Clínica:* afecta músculos y piel.(29)
- *Manifestaciones:* debilidad muscular, erupciones cutáneas. Inflamación muscular y daño en los capilares de la piel debido a la respuesta autoinmune. (9)(21)

### **Esclerodermia:**

- *Presentación clínica:* endurecimiento de la piel y afectación de órganos internos.(31)
- *Manifestaciones:* problemas gastrointestinales, dificultades respiratorias. Acumulación anormal de tejido fibroso en la piel y órganos. (3)

### **Síndrome de Sjögren en niños:**

- *Presentación clínica:* sequedad en los ojos y la boca.
- *Manifestaciones:* fatiga, problemas articulares. Afecta las glándulas exocrinas, disminuyendo la producción de lágrimas y saliva. (3)

La manifestación clínica de estas enfermedades se debe a la activación inapropiada del sistema inmunológico, que ataca tejidos sanos. (4) La diversidad de síntomas refleja la heterogeneidad de estos trastornos y la variabilidad en los órganos afectados. El diagnóstico temprano y la gestión multidisciplinaria son fundamentales para limitar el daño y mejorar la calidad de vida de los pacientes pediátricos afectados. (11)

Diversas alteraciones cutáneas que, en muchos casos, sirven como indicadores visuales clave para el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad.

### **Lupus Eritematoso Sistémico (LES):**

- **Manifestaciones cutáneas:**
  - **Erupción malar:** también conocida como "erupción en alas de mariposa", afecta las mejillas y el puente de la nariz.

- **Erupción discoide:** lesiones con forma de disco que pueden dejar cicatrices permanentes.
- **Fotosensibilidad:** aumento de la sensibilidad a la luz solar, causando erupciones en áreas expuestas. (7)

#### **Esclerodermia:**

- **Manifestaciones cutáneas:**
  - **Esclerosis cutánea:** endurecimiento de la piel, especialmente en los dedos y la cara.
  - **Telangiectasias:** vasos sanguíneos dilatados visibles bajo la superficie de la piel.
  - **Úlceras cutáneas:** pueden desarrollarse debido a la disminución del flujo sanguíneo. (7)

#### **Dermatomiositis (DM):**

- **Manifestaciones cutáneas:**
  - **Erupción de Heliotropo:** coloración violácea alrededor de los párpados.
  - **Erupción de gotas:** lesiones pequeñas y elevadas en cuello, hombros, codos y rodillas.
  - **Signo de las Uñas de Shawl:** enrojecimiento y descamación en las uñas. (7)

#### **Síndrome de Sjögren:**

- **Manifestaciones cutáneas:**
  - **Xerosis cutánea:** piel seca y áspera.
  - **Lesiones cutáneas:** pueden ocurrir en forma de púrpura palpable o pápulas eritematosas. (7)

#### **Polimiositis y Dermatomiositis:**

- **Manifestaciones cutáneas:**
  - **Erupción en gotas:** lesiones eritematosas en áreas fotoexpuestas.
  - **Signo de gottron:** lesiones en las articulaciones interfalángicas proximales y en las articulaciones metacarpofalángicas. (7)

#### **Artritis Reumatoide Juvenil (ARJ):**

- **Manifestaciones cutáneas:**
  - **Nódulos subcutáneos:** pequeños bultos bajo la piel, a menudo en áreas de presión constante.
  - **Rash:** puede presentarse como lesiones cutáneas en algunos subtipos de ARJ. (7)

Estas manifestaciones cutáneas pueden variar en su gravedad y presentación, y es fundamental tener en cuenta que la presencia de síntomas cutáneos puede ser indicativa de la actividad sistémica de la enfermedad. (6) Además, algunos pacientes pueden experimentar cambios en la pigmentación, pérdida de cabello y otros síntomas dermatológicos asociados. La evaluación por parte de un dermatólogo y un reumatólogo pediátrico es crucial para un diagnóstico preciso y un manejo adecuado de las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo. (3)

#### **2.7. Pronóstico**

El pronóstico puede variar significativamente según la enfermedad específica, la gravedad de la presentación y la respuesta al tratamiento. Se puede distinguir desde una resolución espontánea hasta la persistencia de la enfermedad en la edad adulta. Un manejo temprano y agresivo puede mejorar el pronóstico y reducir el riesgo de daño irreversible. (2) Algunos niños pueden experimentar períodos de remisión, mientras que otros pueden tener enfermedad crónica. La monitorización y el manejo a largo plazo son esenciales para prevenir daño orgánico. Con un tratamiento adecuado, muchos niños experimentan mejoría significativa, es importante abordar las complicaciones potenciales. (4)

Es fundamental destacar que el manejo de estas enfermedades autoinmunes en pediatría implica un enfoque integral que incluye el control de los síntomas, la

prevención de complicaciones y la mejora de la calidad de vida. (5) Además, la colaboración entre médicos especialistas, como reumatólogos pediátricos, dermatólogos y otros profesionales de la salud, es esencial para brindar un cuidado completo y personalizado. El pronóstico específico de un niño con una enfermedad autoinmune del sistema conectivo debe evaluarse individualmente. (12)(15)

## **2.8. Laboratorio**

Para el diagnóstico y monitoreo de estas enfermedades autoinmunes, se utilizan una variedad de exámenes de laboratorio. (12) Estos análisis ayudan a identificar marcadores específicos, evaluar la actividad de la enfermedad y guiar en la toma de decisiones terapéuticas.

### **Exámenes de laboratorio estándar:**

- **Factor Reumatoide (FR):**
  - Descripción: anticuerpos contra las regiones Fc de las inmunoglobulinas.
  - Utilidad: puede ser elevado en varias enfermedades autoinmunes, incluyendo artritis reumatoide. (2)
  
- **Anticuerpos Antinucleares (ANA):**
  - Descripción: anticuerpos dirigidos contra componentes celulares nucleares.
  - Utilidad: elevados en lupus eritematoso sistémico y otras enfermedades autoinmunes.
  
- **Anticuerpos Anti-ds DNA y Anti-SSA/SSB:**
  - Descripción: anticuerpos específicos para el ADN de doble cadena y para antígenos específicos.
  - Utilidad: elevados en lupus y síndrome de Sjögren, respectivamente. (2)
  
- **Anticuerpos Anti-Smooth Muscle (ASMA) y Anticuerpos Anticentrómero:**
  - Descripción: asociados con enfermedades autoinmunes como esclerodermia.

- Utilidad: ayudan en el diagnóstico diferencial de enfermedades del tejido conectivo. (8)
- **Marcadores inflamatorios (VSG y Proteína C Reactiva):**
  - Utilidad: reflejan la actividad inflamatoria y pueden estar elevados en diversas enfermedades autoinmunes. (6)

### **Exámenes de laboratorio en Investigación:**

- **Biomarcadores genéticos:**
  - Descripción: identificación de variantes genéticas asociadas con predisposición a enfermedades autoinmunes.
  - Utilidad: ayuda en la identificación de factores de riesgo genético. (2)
- **Biomarcadores de citoquinas y mediadores inmunológicos:**
- Descripción: evaluación de niveles de citoquinas y otros mediadores
- **Citometría de Flujo y Perfiles de Células:**
  - Inmunológicos.
  - Utilidad: proporciona información sobre la respuesta inmunológica específica y la actividad de la enfermedad. (11)
- **Biomarcadores de daño orgánico:**
  - Descripción: marcadores específicos para evaluar el daño en órganos afectados. (27)
  - Utilidad: contribuye a la evaluación de la progresión de la enfermedad y la efectividad del tratamiento. (3)(28)
  - Descripción: permite analizar subpoblaciones de células del sistema inmunológico.

- **Biomarcadores de MicroARN:**

- Utilidad: identificación de anomalías en la composición celular que pueden estar asociadas con enfermedades autoinmunes. (12)
- Descripción: evaluación de microARN circulantes.
- Utilidad: se están estudiando como potenciales Biomarcadores para el diagnóstico y pronóstico de enfermedades autoinmunes. (4)

Es importante destacar que la investigación continua está llevando al descubrimiento de nuevos biomarcadores y métodos diagnósticos. La elección de exámenes de laboratorio dependerá del cuadro clínico, los síntomas específicos y la orientación del médico especialista.

## **2.9. Tratamiento**

El tratamiento puede variar según la enfermedad específica y la gravedad de los síntomas.

### **Tratamientos estándar:**

- **Antiinflamatorios no esteroides (AINEs):**

- **Mecanismo de acción:** alivian la inflamación y reducen el dolor.
- **Uso:** principalmente en enfermedades que afectan las articulaciones, como la artritis. (5)

- **Corticosteroides:**

- **Mecanismo de acción:** potentes efectos antiinflamatorios e inmunosupresores.
- **Uso:** para controlar brotes agudos de enfermedades autoinmunes sistémicas. (5)

- **Inmunosupresores convencionales:**

- **Ejemplos:** metotrexato, azatioprina, ciclosporina.
- **Mecanismo de acción:** suprimen la respuesta inmunológica.

- **Uso:** control a largo plazo de enfermedades autoinmunes para reducir la actividad del sistema inmunológico. (5)

- **Terapias biológicas:**

- **Ejemplos:** inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF), rituximab.
- **Mecanismo de acción:** dirigidos a componentes específicos del sistema inmunológico.
- **Uso:** se utilizan en casos más graves y resistentes a otros tratamientos. (5)

### Áreas de investigación actuales:

- **Terapias dirigidas específicas:**

- Investigación de terapias más precisas que se centran en mecanismos moleculares específicos de enfermedades autoinmunes. (5)(18)

- **Inmunoterapia:**

- Exploración de enfoques para modular selectivamente la respuesta inmunológica sin una supresión generalizada.
- **Objetivo:** minimizar los efectos secundarios de los tratamientos inmunosupresores convencionales. (5)

- **Terapia génica y celular:**

- Investigación sobre la manipulación de genes y células para corregir anomalías en el sistema inmunológico.
- **Objetivo:** desarrollar tratamientos más específicos y duraderos. (1)

- **Biomarcadores predictivos de respuesta al tratamiento:**

- Identificación de marcadores que indiquen la respuesta de un paciente a un tratamiento específico.
- **Objetivo:** personalizar los enfoques terapéuticos según la respuesta individual. (5)

- **Moduladores de la microbiota Intestinal:**
  - Estudio de cómo el microbiota intestinal afecta el sistema inmunológico y cómo se pueden modular para tratar enfermedades autoinmunes.
  - Objetivo: desarrollar terapias que modifiquen la microbiota de manera beneficiosa. (11)
  
- **Anticuerpos monoclonales y nanotecnología:**
  - Desarrollo de agentes más específicos y eficaces para modular respuestas inmunológicas.
  - Objetivo: mejorar la eficacia y reducir los efectos secundarios de los tratamientos. (4)

Es importante destacar que la investigación en el campo de las enfermedades autoinmunes es activa y continua. Los avances en terapias más específicas y personalizadas tienen el potencial de mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes pediátricos con enfermedades autoinmunes que afectan al tejido conectivo. (31)(32)

## **Capítulo 3**

### **METODOLOGÍA**

#### **3.1. Diseño de la investigación**

Este estudio es un diseño observacional retrospectivo. Se analizaron los registros médicos de los pacientes atendidos en el hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante entre los años 2018 y 2022, con enfoque en las manifestaciones cutáneas de las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo.

#### **3.2. Población de estudio**

La población de estudio estuvo constituida por pacientes pediátricos que fueron diagnosticados con enfermedades autoinmunes del tejido conectivo y que fueron atendidos en el hospital Francisco de Icaza Bustamante durante el período de estudio mencionado.

#### **3.3. Recopilación de datos**

Se revisaron exhaustivamente los registros médicos de los pacientes incluidos en el estudio. Se registraron datos demográficos, historial clínico, manifestaciones cutáneas, fecha de inicio de las manifestaciones cutáneas y fecha de diagnóstico de la enfermedad autoinmune del tejido conectivo.

#### **3.4. Análisis de datos**

Se realizó un análisis descriptivo de los datos para determinar las manifestaciones cutáneas de las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo en la población pediátrica. Además, se diferenciaron las lesiones cutáneas según el tipo de enfermedad del tejido conectivo.

#### **3.5. Consideraciones éticas**

El presente trabajo garantiza la confidencialidad y privacidad de la información de los pacientes y se cuenta con la aprobación de la coordinación de Docencia y Dirección médica del hospital previo iniciar la recopilación de datos.

#### **3.6. Limitaciones del estudio**

Entre las posibles limitaciones se incluyen la disponibilidad y calidad de los registros médicos, así como posibles sesgos de selección debido a la naturaleza retrospectiva

del diseño. Además, la generalización de los resultados puede estar limitada por las características específicas de la población y el contexto hospitalario investigado (monocéntrico).

### 3.7 OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

<b>Variable</b>	<b>Definición</b>	<b>Indicadores</b>	<b>Escala / Método de Medición</b>
Manifestaciones Cutáneas	Las diferentes presentaciones visibles en la piel que están asociadas con enfermedades autoinmunes del sistema conectivo.	Tipo de lesiones cutáneas: erupciones, úlceras, cambios en la pigmentación, etc.	Revisión de historias clínicas, fotografías clínicas.
Incidencia y Prevalencia	La cantidad de casos nuevos (incidencia) y la proporción de casos existentes (prevalencia) de enfermedades autoinmunes del tejido conectivo en el hospital Francisco de Icaza Bustamante.	Número de casos nuevos diagnosticados durante el período de estudio.	Registro de casos en el hospital Francisco de Icaza Bustamante.
Enfermedades Autoinmunes	Las diferentes enfermedades autoinmunes del tejido conectivo diagnosticadas en el hospital Francisco de Icaza Bustamante durante el período 2018 - 2022.	Tipos de enfermedades autoinmunes diagnosticadas: lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, dermatomiositis, etc.	Registro de diagnósticos en el hospital Francisco de Icaza Bustamante.
Tiempo de Diagnóstico	El intervalo de tiempo transcurrido entre el inicio de las manifestaciones cutáneas y el diagnóstico de enfermedades autoinmunes del tejido conectivo.	Tiempo transcurrido desde el debut de las manifestaciones cutáneas hasta el diagnóstico de la enfermedad autoinmune.	Registro de fechas en las historias clínicas de los pacientes.
Impacto en la Calidad de Vida	La influencia de las manifestaciones cutáneas en la calidad de vida de los pacientes pediátricos afectados por enfermedades autoinmunes del sistema conectivo.	Efectos físicos: dolor, picazón, molestias. Efectos psicosociales: autoestima, interacción social, bienestar emocional.	Entrevistas estructuradas con los pacientes y cuestionarios validados sobre calidad de vida.
Necesidad de Estrategias Terapéuticas	La importancia de identificar marcadores cutáneos específicos para guiar el desarrollo de estrategias terapéuticas más precisas y personalizadas en pacientes con enfermedades autoinmunes del tejido conectivo.	Identificación de biomarcadores cutáneos asociados con la actividad de la enfermedad.	Revisión de literatura científica y discusión con especialistas en el tema.

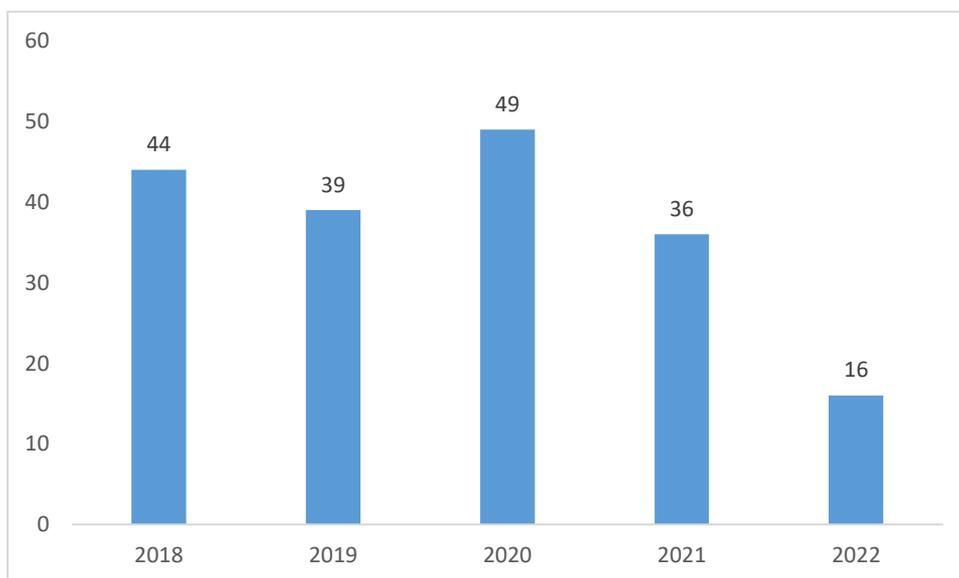
## Capítulo 4

### RESULTADOS

Los resultados revelan un panorama detallado de la incidencia de pacientes con enfermedades autoinmunes de casos durante el período de estudio, abarcando desde el año 2018 hasta el 2022. En total, se registraron 296 atenciones (184 casos nuevos), con fluctuaciones notables a lo largo de los años. La tasa promedio de nuevos casos durante este período se sitúa en 59.2 por año, destacando la importancia de comprender la dinámica temporal de la enfermedad en cuestión. Además, al desglosar los datos por variables demográficas clave como edad y sexo, se revelan patrones interesantes que pueden arrojar luz sobre posibles factores de riesgo y áreas de intervención prioritarias.

*Tabla 1. Número total de casos de pacientes con enfermedades autoinmunes entre el 2018 y 2022*

AÑO	CASOS
2018	44
2019	39
2020	49
2021	36
2022	16
<b>TOTAL</b>	<b>184</b>



*Gráfico 1. Número total de casos entre el 2018 y 2022*

La Tabla 1 muestra el número total de casos reportados durante el período de 2018 a 2022. A primera vista, se observa una variación en el número de casos a lo largo de estos años. En 2018, se registraron 69 casos, aumentando ligeramente a 72 en 2019.

El año 2020 mostró un aumento significativo, alcanzando 81 casos, seguido de una disminución en 2021 con 58 casos reportados. En gráfico 1. Sin embargo, en 2022 se evidenció una reducción drástica en el número de casos, descendiendo a solo 16. En total, durante los cinco años analizados, se registraron 296 casos. Esta variabilidad en los números puede sugerir cambios en la incidencia de la enfermedad a lo largo del tiempo, lo que podría ser influenciado por una variedad de factores, como cambios en la detección, factores de riesgo, políticas de salud pública, entre otros.

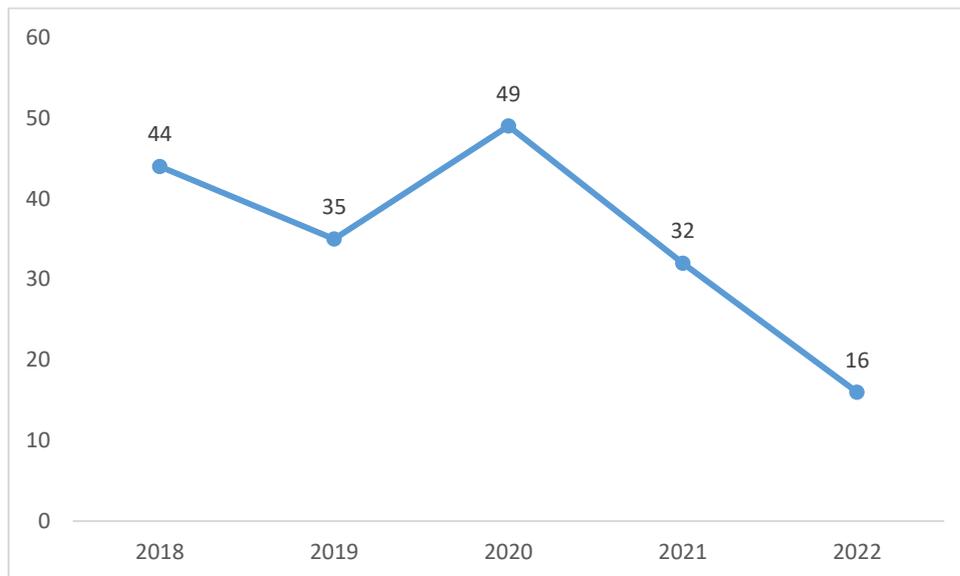


Gráfico 2. Tasa de nuevos casos durante 2018 - 2022

### **Variables de edad, sexo y etnia entre el 2018 al 2022 en pacientes con enfermedades autoinmunes**

Tabla 2. Variables por rango de edad de pacientes con enfermedades autoinmunes entre el 2018 y 2022

	2018	2019	2020	2021	2022
1 - 4 años	2	4	3		
5 - 9 años	8	10	10	5	2
10 - 14 años	27	21	28	26	11
Má de 15 años	7	4	8	5	3

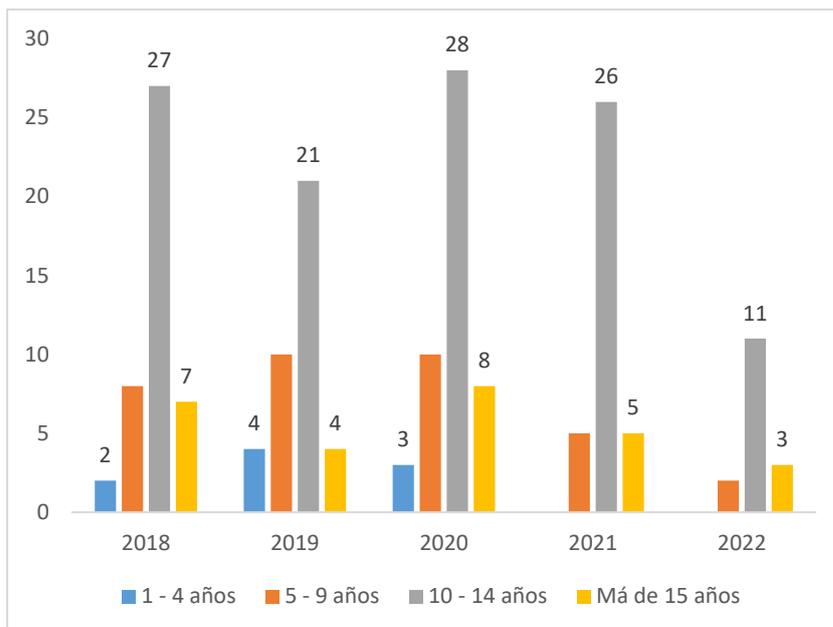


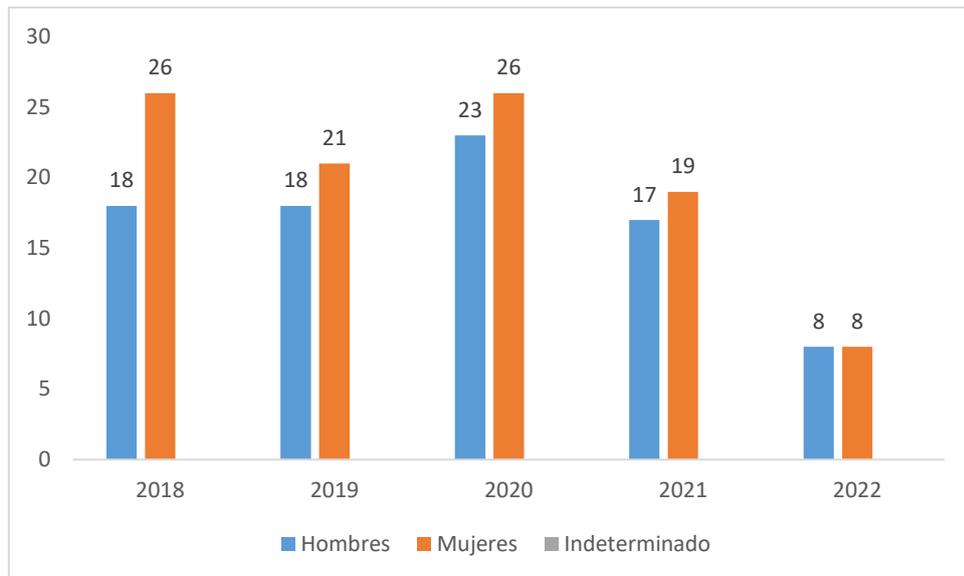
Gráfico 3. Variables por edades

La Tabla 2 presenta la distribución de casos de la enfermedad según grupos de edad durante el período de 2018 a 2022. Cada columna representa un año diferente, mientras que las filas representan grupos de edad específicos. A partir de esta tabla, podemos observar cómo varía la incidencia de la enfermedad en diferentes grupos de edad a lo largo de los años.

Por ejemplo, podemos notar que, en los años 2018 y 2019, el grupo de edad de 10 a 14 años tiene la mayor cantidad de casos, mientras que en los años siguientes (2020, 2021 y 2022), la distribución de casos tiende a ser más uniforme entre los grupos de edad. Además, se establece que en los últimos dos años (2021 y 2022), la incidencia de casos en los grupos de edad más jóvenes (1-4 años y 5-9 años) ha disminuido notablemente.

Tabla 3. Variables por sexo en enfermedades autoinmunes entre el 2018 y 2022

	2018	2019	2020	2021	2022
Hombres	18	18	23	17	8
Mujeres	26	21	26	19	8
Indeterminado	0	0	0	0	0



*Gráfico 4. Variables por sexo*

La Tabla 3 muestra la distribución de casos de la enfermedad según el sexo de los pacientes durante el período de 2018 a 2022. La tabla muestra claramente el número de casos reportados para hombres y mujeres en cada año. Podemos notar si hay diferencias significativas en la cantidad de casos entre los dos sexos en un año específico o si la distribución es bastante uniforme. Podemos identificar cualquier cambio en la distribución de casos entre hombres y mujeres a lo largo de los años. Por ejemplo, se observa que el número de casos en hombres disminuye mientras que en mujeres aumenta, o viceversa; podríamos inferir posibles cambios en la prevalencia de la enfermedad en diferentes grupos de población.

## Variable manifestaciones cutáneas en pacientes estudiados

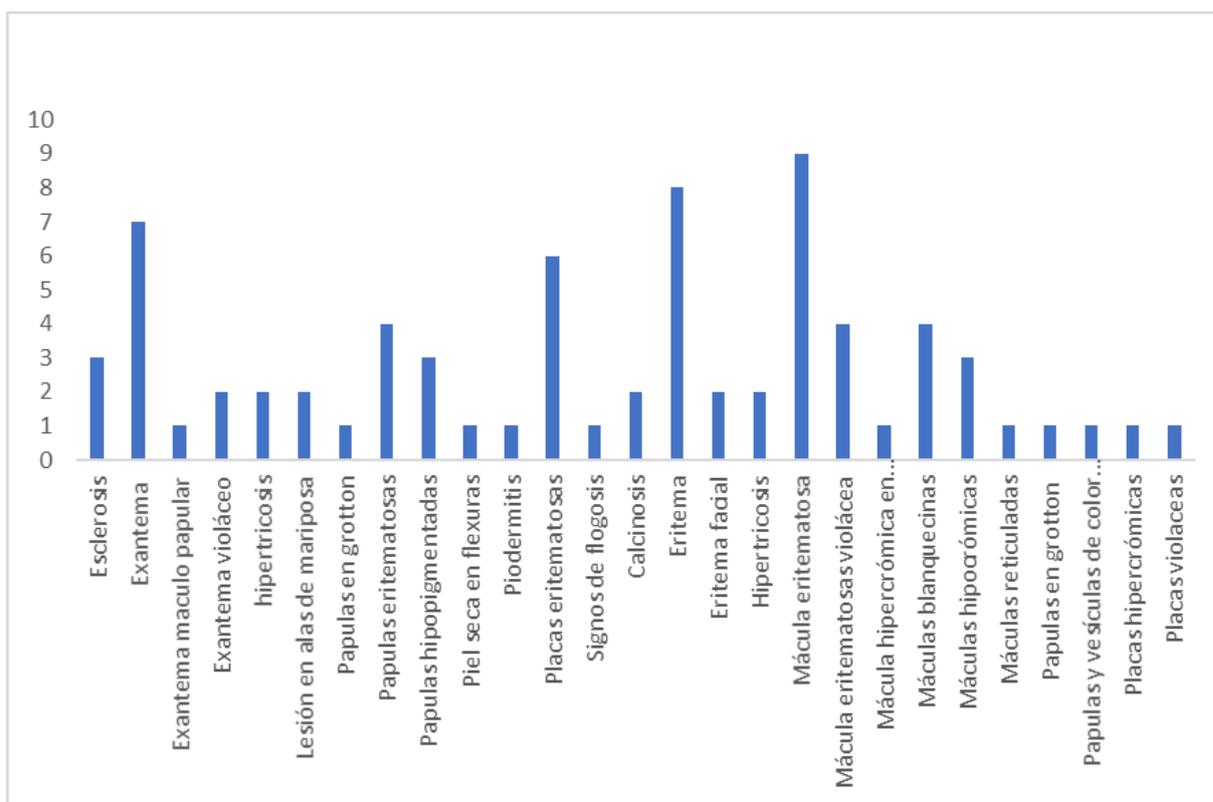


Gráfico 5. Manifestaciones cutáneas totales en los pacientes evaluados entre el año 2018 al 2022

Los pacientes tienen una variedad de manifestaciones, como eritema facial, máculas eritematosas, pápulas, vesículas, placas hipercrómicas, entre otros. Los diagnósticos asociados incluyen DM, LES, Esclerodermia y AIJ. Algunos pacientes presentan múltiples manifestaciones cutáneas, lo que podría reflejar una superposición de enfermedades o la presencia de comorbilidades. Se observa una preponderancia de ciertos diagnósticos en función de las manifestaciones cutáneas. Por ejemplo, el lupus eritematoso sistémico parece ser una causa común de máculas eritematosas, lesiones en alas de mariposa y exantema violáceo en áreas foto expuestas.

### **Dermatosis y su relación en el tiempo con las enfermedades del tejido conectivo**

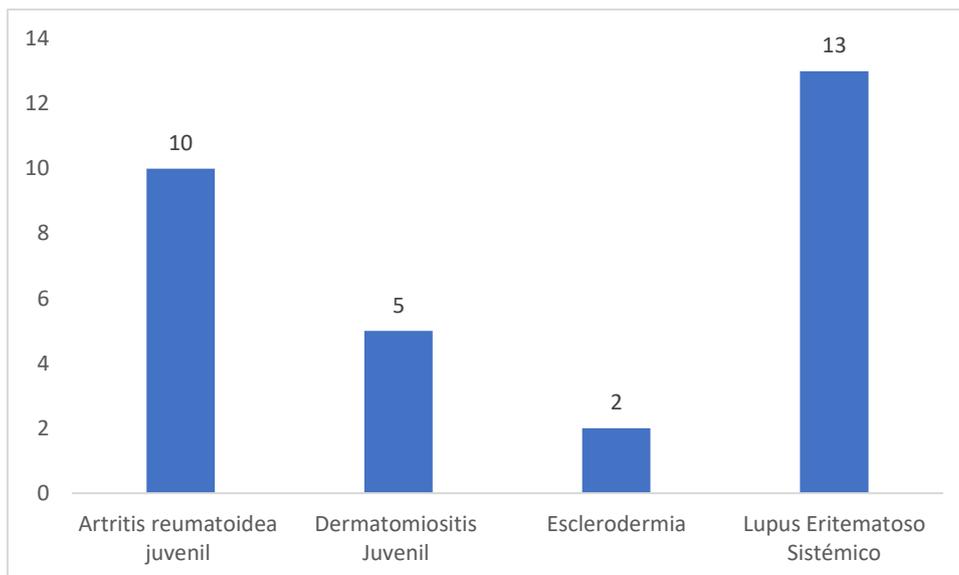


Gráfico 6. Número de pacientes atendidos entre el 2018 al 2022 los cuales fueron diagnosticados inicialmente con dermatosis y posterior con enfermedades autoinmunes.

La información proporcionada muestra una relación entre las manifestaciones cutáneas y diversas enfermedades autoinmunes. En revisión de historias clínicas se determinó 10 casos de artritis idiopática juvenil sistémica, 5 casos de dermatomiositis, 2 de esclerodermia y 13 casos de lupus eritematoso sistémico que fueron manejados inicialmente como dermatosis con una media de diagnóstico de enfermedad autoinmune del tejido conectivo de un año. Las enfermedades autoinmunes son afecciones en las cuales el sistema inmunológico del cuerpo ataca por error sus propios tejidos, lo que puede conducir a una amplia gama de manifestaciones clínicas, incluidas las manifestaciones cutáneas.

Una lista de manifestaciones cutáneas, como eritema facial, máculas eritematosas, pápulas, vesículas, placas hipercrómicas, entre otros, puede asociarse a enfermedades autoinmunes. Esto puede ser útil para los médicos al diagnosticar y tratar a pacientes pediátricos, ya que las manifestaciones cutáneas pueden ser un indicador importante de la presencia de una enfermedad autoinmune específica.

Algunas de las enfermedades autoinmunes mencionadas en el cuadro incluyen:

- Dermatomiositis juvenil

- LES
- Esclerodermia
- AIJ

### Cuadro de relación entre manifestaciones cutáneas y enfermedad

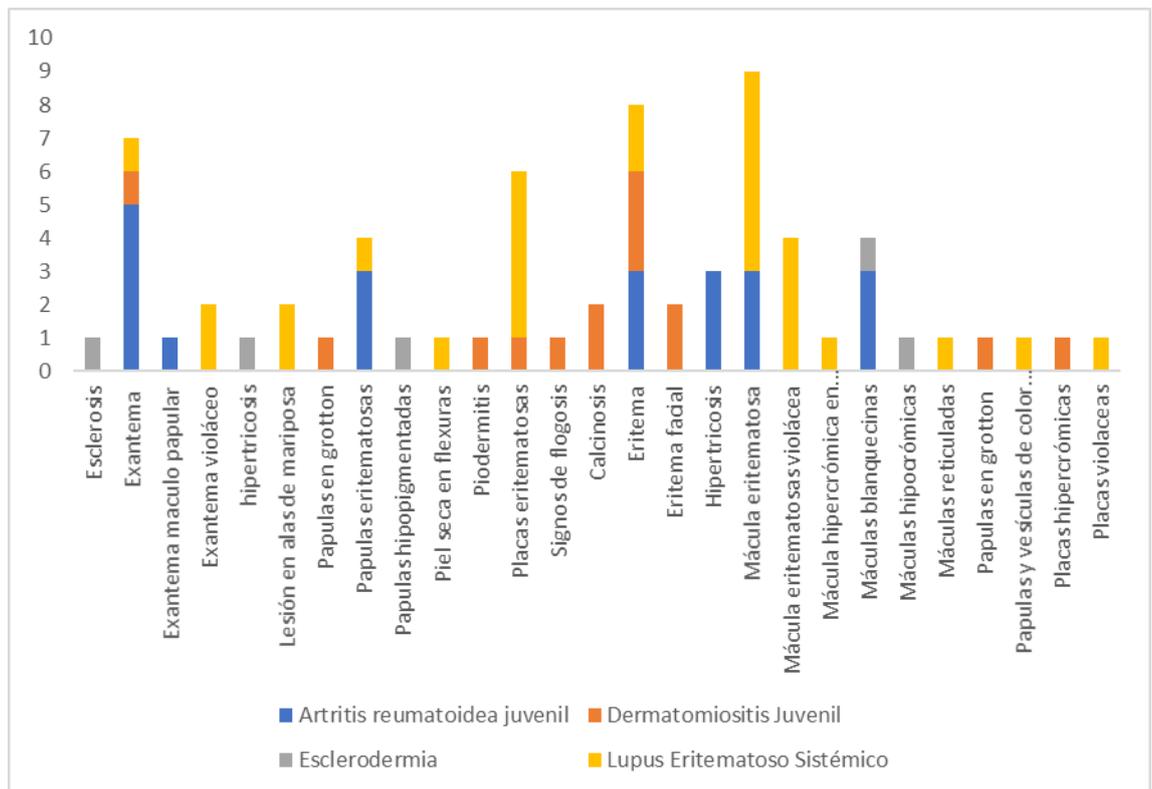


Gráfico 7. Relación de las manifestaciones cutáneas con los pacientes diagnosticados con enfermedades autoinmunes entre el año 2018 al 2022.

#### 1. Dermatomiositis Juvenil:

- Eritema facial (zona fotoexpuesta)
- Pápulas en grotton
- Calcinosis
- Placas hipercrómicas
- Piodermitis

#### 2. LES:

- Mácula hipercrómica en región malar (zona fotoexpuesta)
- Mácula eritematosa
- Pápulas y vesículas de color pardo
- Máculas eritematosas violáceas
- Máculas eritematosas (zonas fotoexpuestas)
- Exantema violáceo
- Placas violáceas
- Máculas reticuladas
- Lesiones eritematosas
- Lesión en alas de mariposa

### 3. Esclerodermia:

- Máculas hipocrómicas
- Pápulas hipopigmentadas
- Esclerosis
- Máculas blanquecinas
- Hipertriosis

### 4. AIJ

- Hipertriosis
- Exantema
- Máculas blanquecinas
- Máculas eritematosas
- Exantema maculopapular (zonas fotoexpuestas)

Es importante tener en cuenta que algunas manifestaciones cutáneas pueden estar asociadas con más de un diagnóstico, como se ve en el caso de las máculas eritematosas en zonas fotoexpuestas, que están relacionadas con el lupus eritematoso sistémico dermatomiositis y la artritis reumatoidea juvenil. Además, algunos pacientes pueden presentar múltiples manifestaciones cutáneas que son características de una sola enfermedad autoinmune, mientras que otros pueden presentar manifestaciones cutáneas características de múltiples enfermedades autoinmunes.

## Capítulo 5

### DISCUSIÓN

Los resultados revelan fluctuaciones notables en la incidencia de enfermedades autoinmunes durante el período de estudio. Si bien se observó un aumento en el número de casos en 2020, seguido de una disminución en 2021 y 2022, el análisis detallado de estas tendencias podría ayudar a comprender mejor los factores que contribuyen a estas variaciones. Al desglosar los datos por variables demográficas clave como edad, sexo y etnia, se revelaron patrones interesantes en la distribución de la enfermedad. Por ejemplo, la mayor incidencia de casos en niños de 10 a 14 años en 2018 y 2019 sugiere la necesidad de dirigir intervenciones preventivas hacia este grupo demográfico. Además, el predominio de la enfermedad en ciertos grupos de edad y sexos puede ofrecer información valiosa sobre posibles factores de riesgo y áreas de intervención prioritarias. El estudio de las manifestaciones cutáneas y su prevalencia de acuerdo a patología asociada es importante en el diagnóstico clínico precoz.

Chiewchengchol D et al (Grupo de Estudio JSLE del Reino Unido) realizó un estudio de cohorte durante 6 años (2006-2012) donde fueron reclutados un total de 241 pacientes divididos en 2 grupos, el primero con criterios cutáneos positivos según el ACR y otro grupo que tenía afectación cutánea; pero dichas lesiones no estaban incluidas en los criterios ACR. Para los pacientes que no se incluían en los criterios ACR se utilizó la adaptación pediátrica del índice del British Isles Lupus Assessment Group de 2004 (pBILAG-2004). El 74% de los pacientes presentaban lesiones cutáneas incluidas en los criterios ACR sin diferenciación alguna, del restante que no tenía criterio cutáneo ACR positivo el 42% tuvieron afectación cutánea con pBILAG-2004, reportadas erupción maculopapular 17%, alopecia sin cicatriz 15%, vasculitis cutánea 12% y síndrome de Raynaud 12%. En estos pacientes se observó mayor afectación renal y hematológica en el momento del diagnóstico y durante el período de seguimiento ( $P < 0,05$ ), además de un mayor uso de fármacos inmunosupresores. (21)

Carmi et al. analizó datos de 125 pacientes diagnosticados con lupus eritematoso sistémico pediátrico (LESp). Se observó que el 88% de los pacientes eran del sexo femenino y el 12% del sexo masculino. La edad media de los pacientes al momento de revisar sus expedientes fue de 19.8 años, con una desviación estándar de 4.6 años. Se encontró una mediana de 12 años para la edad de la primera lesión dermatológica y una mediana de 13 años para la edad al momento del diagnóstico de LESP. (33)

El tratamiento inicial fue principalmente vía oral e intravenosa, con un uso frecuente de esteroides, hidroxicloroquina y micofenolato. En cuanto a las lesiones dermatológicas, se observó que el eritema malar fue la lesión específica aguda más común, mientras que el lupus discoide fue la lesión específica crónica más frecuente. Las lesiones inespecíficas más comunes fueron las úlceras orales y la alopecia por efluvio telógeno. Se compararon los tipos de lesiones según el sexo y la edad, encontrando que las mujeres tenían una mayor prevalencia de lesiones específicas agudas y crónicas, mientras que los hombres tenían una mayor prevalencia de lesiones inespecíficas. Los datos revelan una amplia gama de manifestaciones cutáneas, desde eritema facial hasta placas hipercrómicas, y una variedad de diagnósticos asociados, que incluyen dermatomiositis juvenil, LES, esclerodermia y AIJ.

Cancarini P et al, estudiaron una cohorte inicial de 172 pacientes (0-18 años) durante 28 años (1989-2017) con diagnóstico de dermatomiositis, el objetivo se centró en evaluar las características clínicas de debut de la enfermedad, reportando debilidad muscular 85,5%, anomalías capilares del pliegue ungueal 83,4%, pápulas de Gottron 78,5%, erupción en heliotropo 66,3%, marcha anormal 55,8% y erupción malar/ facial 54,7%. %. Incluso el estudio reporta que las enzimas musculares fueron normales en muchos de los pacientes que cumplían con los criterios cutáneos. (22)

Wu w, et al. realizó un estudio observacional de la base de datos EUSTAR del expediente de los pacientes con diagnóstico de esclerodermia durante un periodo de 8 años, el objetivo fue observar si la fibrosis cutánea progresiva se asociaba a afectación de la función pulmonar. Se incluyeron 1.021 pacientes, del total 7,6% eran progresores cutáneos. El análisis de supervivencia en estos paciente indicó que tenían una probabilidad significativamente mayor de disminución de la CVF  $\geq 10\%$  ( $p < 0,001$ ) y muerte por todas las causas ( $p = 0,003$ ) que los no progresadores (23)

Eveillard LA, et al. realizó un estudio retrospectivo y multicéntrico desde enero de 2002-2020 en Francia. Se incluyeron 112 pacientes con diagnóstico de AIJ los cuales presentaban afectación cutánea al inicio de la enfermedad, 82 pacientes tenían lesiones cutáneas típicas y 30 pacientes tenían lesiones cutáneas atípicas. La presencia de lesión cutánea atípica se asoció con un mayor riesgo de fracaso del tratamiento de primera línea a 1 año ( $p = 0,003$ ), fracaso de los corticosteroides como tratamiento de primera línea a 1 año ( $p = 0,006$ ), necesidad de tratamiento biológico a 1 y 2 años ( $p = 0,003$ ), y número de biológicos diferentes a 2 años  $p = < 0,001$ . (24)

Esto subraya la complejidad de las enfermedades autoinmunes y la diversidad de manifestaciones clínicas que pueden presentar. La presencia de múltiples lesiones cutáneas en algunos pacientes sugiere una posible superposición de enfermedades o la presencia de comorbilidades. Por ejemplo, algunos pacientes pueden tener tanto dermatomiositis juvenil como artritis reumatoidea juvenil, lo que resalta la importancia de una evaluación integral y un enfoque multidisciplinario en el manejo de estos casos. Se observa una asociación significativa entre ciertas manifestaciones cutáneas y diagnósticos específicos. Por ejemplo, el lupus eritematoso sistémico parece ser una causa común de máculas eritematosas, lesiones en alas de mariposa y exantema violáceo en zonas fotoexpuestas. Las manifestaciones cutáneas pueden ser indicadores importantes de enfermedades autoinmunes subyacentes y pueden influir en la estrategia de tratamiento. Por lo tanto, es crucial que los médicos estén familiarizados con estas manifestaciones y su asociación con diferentes diagnósticos.

## CONCLUSIONES

1. Después de un minucioso análisis y una profunda exploración, los resultados de esta investigación revelan que aunque las enfermedades del tejido conectivo según la literatura sean consideradas raras, se observó una importante tasa promedio de nuevos casos que correspondió 59.2 por año en el presente estudio, además de una variabilidad en el número de casos a lo largo de los años, con un aumento significativo en 2020, seguido de una disminución en 2021 y 2022. Esta fluctuación sugiere cambios en la incidencia de la enfermedad a lo largo del tiempo, posiblemente influenciados por factores como pandemia, cambios en la detección, factores de riesgo y políticas de salud pública.
2. La distribución de casos según grupos de edad mostró patrones interesantes, en particular, se destacó una mayor incidencia de casos en niños de 10 a 14 años en 2018 y 2019 lo que apoya a la literatura con prevalencia en la adolescencia. Sin embargo en menores de 5 años se reportaron 9 casos lo que nos indica que aunque es un grupo etareo poco considerado también se puede ver afectado por estas patologías. Esta observación resalta la importancia de dirigir intervenciones preventivas hacia grupo demográfico específico (adolescentes) sin discriminar el grupo preescolar.
3. Si bien los estudios realizados a nivel mundial sobre las conectivopatías hablan de una prevalencia importante del sexo femenino sobre el masculino, en este estudio se observó una distribución de casos según el sexo de los pacientes con diferencias poco significativas en la cantidad de casos entre hombres y mujeres; el análisis a lo largo de los años podría proporcionar información útil sobre posibles cambios en la prevalencia de la enfermedad en diferentes grupos de población.
4. Las manifestaciones cutáneas ocupan el segundo lugar en los criterios diagnósticos de ciertas conectivopatías; hay muchas lesiones típicas que están encasilladas para ciertas enfermedades las cuales son el signo clínico de debut inicial de la enfermedad; en esta revisión se observó manifestaciones cutáneas típicas de debut ( exantema en ala de mariposa en LES, pápulas en gottron en DM,..), así como manifestaciones cutáneas atípicas como signos de flogosis, exantema violáceo, hipertriosis, entre otras. Este resultado resalta la importancia del conocimiento de las manifestaciones cutáneas de las

enfermedades del tejido conectivo por parte del personal de salud que está en contacto directo con el paciente para el diagnóstico oportuno de la patología.

5. Se observó en un porcentaje importante de la población un retraso en el diagnóstico de la enfermedad hasta de un año en pacientes con lesiones cutáneas atípicas (exantema, flogosis,...), manejados como dermatitis alérgica o de contacto; el retraso en el diagnóstico es un predictor de mal pronóstico. Al utilizar estos signos cutáneos como herramientas diagnósticas, se obtendrá un mejor manejo clínico y terapéutico, que a su vez se reflejará en una mejor calidad de vida para los pacientes, así como reducción de costos para los sistemas de salud.
  
6. Los hallazgos revelaron manifestaciones cutáneas superpuestas para enfermedades como el LES, AIJ y DM; se evidenció casos de LES asociado a AIJ y LES asociado a DM considerados con síndromes de superposición. Esta observación es de relevancia en la práctica clínica lo que disminuirá el diagnóstico erróneo u omisión diagnóstica.

## RECOMENDACIONES

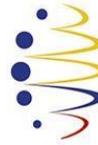
1. Es importante establecer criterios claros y uniformes para la recopilación de datos de los registros médicos de los pacientes. Ésto garantizará la consistencia y la fiabilidad de los datos recopilados, lo que facilitará un análisis más preciso y significativo.
2. Dado que se observaron fluctuaciones notables en la incidencia de enfermedades autoinmunes durante el período de estudio de 2018 a 2022, sería útil realizar un análisis de tendencias a más largo plazo para identificar patrones o cambios significativos.
3. Además de recopilar datos demográficos y clínicos básicos, como edad, sexo y manifestaciones cutáneas, sería valioso incluir información adicional, como antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes, tratamientos recibidos y resultados de pruebas de laboratorio específicas.
4. Para comprender mejor las fluctuaciones en la incidencia de enfermedades autoinmunes, sería importante explorar y analizar los posibles factores de riesgo y causales que podrían estar contribuyendo a estas tendencias.
5. Considerar la validación externa de los hallazgos mediante la comparación de los resultados con estudios similares realizados en diferentes poblaciones o contextos. Esto ayudaría a confirmar la robustez y la generalización de los hallazgos.
6. Los resultados obtenidos abren la puerta a futuras investigaciones que puedan profundizar en la comprensión de los factores subyacentes que contribuyen a las fluctuaciones en la incidencia de las enfermedades autoinmunes, así como en la identificación de estrategias de intervención más efectivas. Así mismo, es recomendable realizar estudios multicéntricos para mejorar precisión e incidencia en cuanto a casuística y frecuencia de enfermedades autoinmunes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Laxer R, Sherry D, Hashkes P. Pediatric Rheumatology in clinical practice. 2da ed. Londres: Springer; 2016.
2. Petty R. et al. Textbook of Pediatric Rheumatology. 8va ed. Philadelphia, Elsevier Health Sciences; 2020.
3. Rodríguez IP, Montalvo SM, Marugán LT, Heras CBJM-PdFMCA. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades reumatológicas. Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado, 2017;12(26): 1520-1529. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.med.2017.01.01>.
4. Sampaio AL, Bressan AL, Vasconcelos BN, Gripp AC. Skin Manifestations associated with systemic diseases—Part I. Actas Dermosifiliogr. 2021; 96 (6): 655-671. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2021.02.008>
5. Asociación española de pediatría, Sociedad española de reumatología. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Reumatología Pediátrica. 3ra ed. España: Revista Española de Reumatología Pediátrica; 2020. 1-413.
6. Cohen BA. Pediatric Dermatology: A Quick Reference Guide. 5ta ed. Elsevier Health Sciences, U.S.A; 2021.
7. Paller AS, Mancini AJ. Paller and Mancini-Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology: A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence: 6ta ed. USA Elsevier Health Sciences; 2020.
8. Kliegman M. Nelson Textbook of Pediatrics. 21th ed. New England: Elsevier; 2020.
9. Kline M. et al. Rudolph's Pediatrics. 23th ed. Houston: McGraw-Hill Education; 2019.
10. Hay W. Current Diagnosis and Treatment: Pediatrics. 25th ed. New York: McGraw-Hill Education; 2021.
11. Urbaneja E. Lupus y otras conectivopatías en la infancia: Pediatría Integral 2022; XXVI (3): 163 – 174.
12. Charras A, Smith E, Hedrich CM. Systemic Lupus Erythematosus in Children and Young People. Curr Rheumatol Rep. 2021 Feb 10;23(3):20. DOI:10.1007/s11926-021-00985-0.
13. DeQuattro K, Yelin E. Socioeconomic status, health care, and outcomes in systemic lupus erythematosus. J Rheumatol. 2020; 46(4): 639-49. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2020.07.004>
14. Inoue Y, et al. Performance of the Revised Classification Criteria for Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases and Their Overlap Syndromes. Intern Med. 2022;61(13):1947-1952. Cited in Pubmed Doi 10.2169/internalmedicine.8487-21

15. Bae EH, Lim SY, Han K-D, Jung J-H, Choi HS, Kim HY, et al. Trend of prevalence and incidence of systemic lupus erythematosus in South Korea, 2005 to 2015: a nationwide population-based study. *Korean J Intern Med.* 2020 May;35(3):652-661. doi: 10.3904/kjim.2018.303.
16. Lei R, Arain H, Wang D, Arunachalam J, Saxena R, Mohan C. Duplex Vertical-Flow Rapid Tests for Point-of-Care Detection of Anti-dsDNA and Anti-Nuclear Autoantibodies. *Biosensors (Basel).* 2024 Feb 12;14(2):98. doi: 10.3390/bios14020098.
17. Vargas Núñez JA, et al. Ateroescclerosis y lupus eritematoso sistémico. *Anales de la Real Academia Nacional de Medicina.* 2023;140(01): 24–30. DOI: <http://dx.doi.org/10.32440/ar.2023.140.01.rev03>
18. Franco J. Enfermedades autoinmunitarias en pediatría: actualización diagnóstica y terapéutica. *Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría.* 2019.
19. Zumbado R, Hines KD, Castro V. Manifestaciones cutáneas de lupus eritematoso, esclerosis sistémica y dermatomiositis. *Rev.méd.sinerg.* 2019; 4(6):53 - 59. DOI: <https://doi.org/10.31434/rms.v4i6.215>
20. Molina - Cardenas C. Enfermedades autoinmunitarias del tejido conectivo en Colombia: resultados de una encuesta nacional multicéntrica. *Biomédica.* 2019
21. Chiewchengchol D, et al. Mucocutaneous manifestations in a UK national cohort of juvenile-onset systemic lupus erythematosus patients. *Rheumatology (Oxford).* 2014 Aug; 53(8):1504-12. doi: 10.1093/rheumatology/keu137
22. Cancarini P, et al. The clinical features of juvenile dermatomyositis: A single-centre inception cohort. *Semin Arthritis Rheum.* 2022 Dec;57:152104. doi: 10.1016/j.semarthrit.2022.152104.
23. Wu W, et al. Progressive skin fibrosis is associated with a decline in lung function and worse survival in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis in the European Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) cohort. *Ann Rheum Dis.* 2019 May;78(5):648-656. doi: 10.1136/annrheumdis-2018-213455.
24. Eveillard LA, et al. Association of atypical skin manifestations at the onset of systemic juvenile idiopathic arthritis with difficult-to-treat disease: A retrospective multicenter study. *J Am Acad Dermatol.* 2022 Dec;87(6):1425-1428. doi: 10.1016/j.jaad.2022.07.055.
25. Gur C, et al. LGR5 expressing skin fibroblasts define a major cellular hub perturbed in scleroderma. *Cell.* 2022 Apr 14;185(8):1373-1388.e20. doi: 10.1016/j.cell.2022.03.011.
26. Clark KEN, Campochiaro C, Csomor E, Taylor A, Nevin K, Galwey N, Morse MA, Singh J, Teo YV, Ong VH, Derrett-Smith E, Wisniacki N, Flint SM, Denton CP. Molecular basis for clinical

- diversity between autoantibody subsets in diffuse cutaneous systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2021 Dec;80(12):1584-1593. doi: 10.1136/annrheumdis-2021-220402.
27. Tirado S. et al . Juvenile dermatomyositis: Is a common condition in the pediatric age group? *Dermatología Revista Mexicana* 2019; 63(3), pp. 313–320.
  28. Vaca J, Acosta R. Artritis idiopática juvenil: una enfermedad limitante. *Salud, Ciencia y Tecnología* 2023;3:614. <https://doi.org/10.56294/saludcyt2023614>
  29. García P. Esclerosis sistémica. *Protoc diagn ter pediatr. Sociedad Española de Reumatología* 2020;2:173-185.
  30. Jiménez I. Dermatomiositis juvenil. *Protoc diagn ter pediatr. Sociedad Española de Reumatología* 2020;2:155-162.
  31. Pepmueller PH. Undifferentiated Connective Tissue Disease, Mixed Connective Tissue Disease, and Overlap Syndromes in Rheumatology. *Mo Med.* 2016 Mar-Apr;113(2):136-40. PMID: 27311225.
  32. Bethencourt Baute JJ, Expósito Pérez L, Bustabad Reyes S. Enfermedad mixta del tejido conectivo. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:195-200
  33. Carmi, M. A., Navarrete, C. L., Zemelman, V., & Alfaro, M. A. Manifestaciones mucocutáneas del paciente pediátrico con enfermedades autoinmunes del Hospital Roberto del Río . *Revista Chilena de Dermatología* 2017, 32(1).



## DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **María Antonia Domínguez Zambrano**, con C.C: # 1313404822 autor/a del trabajo de titulación: **Manifestaciones cutáneas como diagnóstico inicial de Enfermedades Autoinmunes del Tejido Conectivo, Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, período 2018 – 2022**, previo a la obtención del título de Pediatra en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

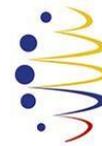
Guayaquil, mayo del 2024



f. \_\_\_\_\_

Nombre: **María Antonia Domínguez Zambrano**

C.C: **1313404822**



## REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA

### FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN

<b>TEMA Y SUBTEMA:</b>	Manifestaciones cutáneas como diagnóstico inicial de Enfermedades Autoinmunes del Tejido Conectivo, Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, período 2018 – 2022.		
<b>AUTOR(ES)</b>	Dra. María Antonia Domínguez Zambrano		
<b>REVISOR(ES)/TUTOR(ES)</b>	Dra. Gladis Colombia Zambrano Mora		
<b>INSTITUCIÓN:</b>	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
<b>FACULTAD:</b>	Escuela de Graduados en Ciencias de la Salud		
<b>CARRERA:</b>	Especialización en Pediatría		
<b>TITULO OBTENIDO:</b>	Especialista en Pediatría		
<b>FECHA DE PUBLICACIÓN:</b>	Mayo del 2024	<b>No. DE PÁGINAS:</b>	38
<b>ÁREAS TEMÁTICAS:</b>	Pediatría, Neonatología, Terapia intensiva neonatal		
<b>PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:</b>	Autoinmune, manifestaciones, cutáneas, pediátrico, incidencia		
<b>RESUMEN/ABSTRACT (150-250 palabras):</b>	<p>Las enfermedades autoinmunes que afectan al sistema conectivo representan un conjunto complejo de trastornos donde el sistema inmunológico del cuerpo ataca sus propios tejidos, dando lugar a una amplia gama de manifestaciones clínicas; en este contexto, las manifestaciones cutáneas emergen como indicadores cruciales de la actividad y extensión de la enfermedad. Esta introducción busca delinear los objetivos de la investigación, proporciona información fundamental sobre el tema y resaltar la importancia de comprender las manifestaciones cutáneas en el contexto de las enfermedades autoinmunes del sistema conectivo, se busca conocer la variedad de presentaciones cutáneas asociadas con enfermedades autoinmunes del sistema conectivo, desde erupciones cutáneas distintivas hasta cambios en la pigmentación y la textura de la piel. Además de identificar biomarcadores específicos en la piel que puedan servir como indicadores tempranos de la actividad de la enfermedad, facilitando un diagnóstico más rápido y preciso. La investigación sobre las manifestaciones cutáneas en enfermedades autoinmunes del sistema conectivo no solo es esencial para una gestión clínica más efectiva, sino que también abre la puerta a nuevas estrategias terapéuticas destinadas a mejorar la calidad de vida de los pacientes. Este estudio contribuirá al avance del conocimiento en un área crucial de la medicina autoinmune, brindando herramientas más precisas para la evaluación y tratamiento de estas complejas afecciones.</p>		
<b>ADJUNTO PDF:</b>	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
<b>CONTACTO CON AUTOR/ES:</b>	<b>Teléfono:</b> 0990969322	<b>E-mail:</b> dozamary@hotmail.com	
<b>CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE):::</b>	<b>Nombre:</b> Vines Balanzategui, Linna		
	<b>Teléfono:</b> 0987165741		
	<b>E-mail:</b> linnavi40blue@hotmail.com		
<b>SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA</b>			
<b>No. DE REGISTRO (en base a datos):</b>			
<b>No. DE CLASIFICACIÓN:</b>			
<b>DIRECCIÓN URL (tesis en la web):</b>			