



# Enfermedades autoinmunes sistémicas

*Un reto diagnóstico en Atención Primaria*

Dr. Carles Pulido  
Dr. Toni Cañón  
Dr. Michele De Luca  
Tutora: Dra. Olga Casado

# ÍNDICE

- ❑ Generalidades
- ❑ Casos clínicos
- ❑ Conclusiones
- ❑ Bibliografía



# Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

*Un reto diagnóstico en Atención Primaria*

## Enfermedad **AUTOINMUNE** **SISTÉMICA**

La etiología se asocia a mal funcionamiento del sistema inmunológico, los nuevos anticuerpos atacan a tejidos propios de nuestro organismo

Puede afectar a cualquier parte del organismo, a cualquier órgano

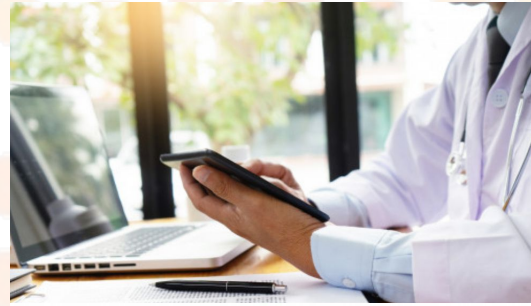
Grandes diferencias entre estas enfermedades  
*Incidencia, manifestaciones clínicas, tratamiento y pronóstico*

# Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

*Un reto diagnóstico en Atención Primaria*



Signos y síntomas inespecíficos



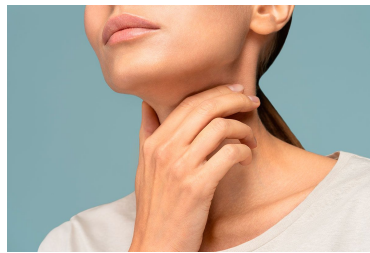
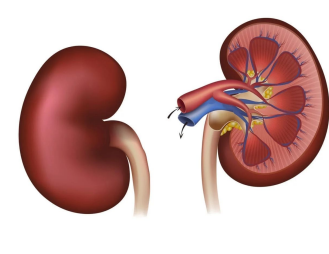
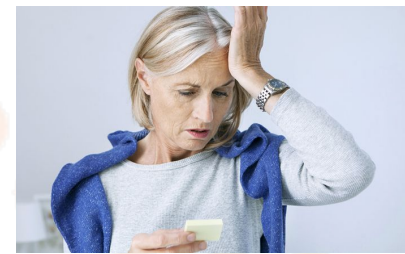
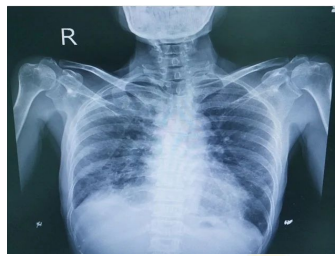
Actualizados y alertas



Realizar diagnóstico precoz de patologías



Preservar la función de los órganos y evitar complicaciones graves







# 1. Caso clínico

**Mujer de 51 años**, peluquera, sin hábitos tóxicos

AP: HTA mal controlada, dislipemia, artromialgias desde la adolescencia

## Tratamiento habitual

Losartan/HCTZ 100/12,5mg c/24h  
Simvastatina 20mg/día  
Paracetamol 1gr si dolor  
Aceclofenaco 100mg si dolor  
Alprazolam 0,5mg por la noche

**Afonía y tos seca**, posible cuadro vírico

**Sequedad vaginal**

**Sequedad ocular y oral, halitosis, disfagia** con sensación de impactación de bolo alimentario



Mujer de 51 años

Xerostomía

Xeroftalmia

Sequedad vaginal

### Síndrome seco a estudio

#### ANALÍTICA

Hemograma y bioquímica normales, proteinograma normal, tiroides normal, FR negativo, ANA negativo, Complementos normales,

VSG 40

#### GAMMAGRAFÍA GLÁNDULAS SALIVARES (*<sup>99m</sup>Tc-Perfecnetato*)

Alteración dinámica con enlentecimiento de la fase excretora salivar

*¡Comodín del público!*



**¿En qué patología deberíamos pensar?**

**A:** Lupus eritematoso sistémico

**B:** Síndrome de Sjögren

**C:** Síndrome de Steven-Johnson

**D:** Virus Hepatitis C (sialotropo)



# Síndrome de Sjögren



# Síndrome de Sjögren



Dr. Henrik Samuel  
Conrad Sjögren

1933

Enfermedad inflamatoria **AUTOINMUNE SISTÉMICA**

que cursa con destrucción del tejido glandular lagrimal y salival

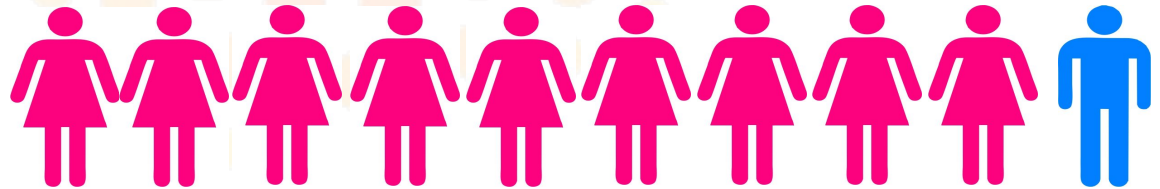
**PRIMARIO** o **SECUNDARIO**

Cuando la enfermedad se presenta  
como única enfermedad  
autoinmune

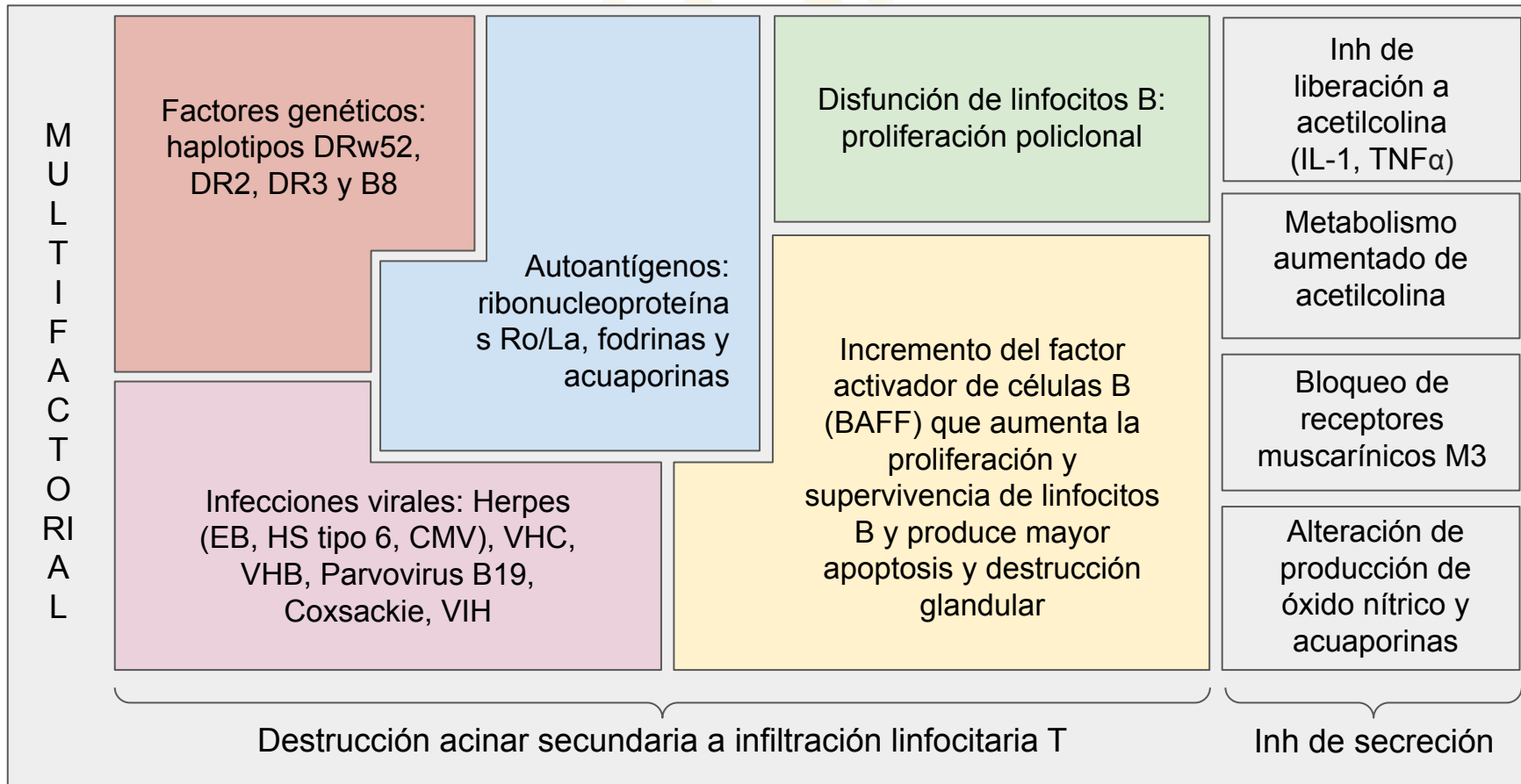
Cuando tiene otra  
enfermedad autoinmune  
asociada

# Síndrome de Sjögren

- **Prevalencia aproximada del 0,5 - 4%** de la población
- 20.000 personas afectadas por SS en Cataluña
- Más frecuente en **mujeres entre la cuarta y sexta décadas de la vida**
- Tiempo medio estimado entre el inicio de los síntomas hasta el establecimiento del diagnóstico de 3 años y medio



# Etiopatogenia



## Manifestaciones extraglandulares

SNP: ataxia sensitiva, polineuropatía mixta de MMII  
SNC: meningitis aséptica, alteraciones de concentración y memoria, deterioro cognitivo. Trastornos del ánimo, depresión, ansiedad, insomnio, astenia y fibromialgia

Tiroiditis autoinmune

Enfermedad pulmonar intersticial asintomática, progresando con disnea, tos seca y dolor pleurítico, hipertensión pulmonar

Gastritis atrófica, anemia perniciosa, cirrosis biliar primaria, enfermedad celíaca, pancreatitis autoinmune

Nefritis intersticial (Sd Falconi: acidosis tubular renal distal tipo I)

Artralgias con o sin artritis, artropatía simétrica no erosiva de pequeñas articulaciones. FR positivo (50% de los casos).  
Mialgias

Riesgo de linfoma (5%): B de bajo grado, linfomas MALT y de localización extranodal (parótida, tracto gastrointestinal y pulmón) a los 6-7 años desde el diagnóstico

Vasculitis cutánea, púrpura palpable, eritema nodoso, liquen plano, vitíligo, fenómeno de Raynaud

## Manifestaciones glandulares

Xeroftalmia, prurito, sensación de cuerpo extraño, úlceras corneales, hiperemia conjuntival y fotofobia

Sequedad nasal, sinusitis recurrente, epistaxis

Xerostomía, sequedad laríngea, disfagia, fisuras y úlceras mucosas, infecciones orales oportunistas (candidiasis), caries dental, enfermedad periodontal

Tumefacción de glándulas salivales, parótida unilateral o bilateral

Sequedad vaginal, dispareunia en mujeres postmenopáusicas, candidiasis

Sequedad cutánea, prurito





# Pruebas complementarias

- **Alteraciones analíticas**

- VSG elevada (80-90%)
- Hipergammaglobulinemia
- Gammapatía monoclonal (70%)
- Anemia normo-normo (<50%)
- PCR normal
- FR positivo (50%)
- ANA positivo (80%)
- Ac anti-Ro/SS-A y anti-La/SS-B (los más específicos 30-70%)

- **Alteración glandular**

- Test de Schirmer (positivo si <5mm)
- Gammagrafía parotídea (la más empleada)
- Biopsia salival (sialoadenitis linfocítica focal)



1. *Síntomas oculares*: una respuesta afirmativa de las 3 preguntas:

- ¿Ha tenido de forma diaria, persistente, molestias de sequedad ocular en los últimos 3 meses?
- ¿Tiene una sensación de arenilla en los ojos?
- ¿Usa lágrimas artificiales más de 3 veces al día?



2. *Síntomas orales*: una respuesta afirmativa de las 3:

- ¿Tiene sensación de sequedad oral en los últimos 3 meses?
- ¿Tiene de forma recurrente y persistente inflamación de glándulas salivales?
- ¿Ingiere frecuentemente líquidos para ayudar a deglutir alimentos secos?



3. *Signos oculares*: un resultado positivo de estos 2 test:

- Test de Schirmer (< 5 mm en 5 min)
- Tinción rosa de bengala



4. *Histopatología*:

- Sialoadenitis linfocítica con *focus score* mayor o igual 1 (un foco de linfocitos es un acúmulo de más de 50 linfocitos por 4 mm<sup>2</sup> de tejido glandular)



5. *Alteración objetiva de función de glándulas salivales*: uno de los siguientes test:

- Flujo salivar sin estimulación (< 1,5 ml en 15 min)
- Sialografía parotídea: presencia de sialectasias difusas
- Gammagrafía parotídea: captación retrasada, concentración reducida y/o excreción retardada del trazador



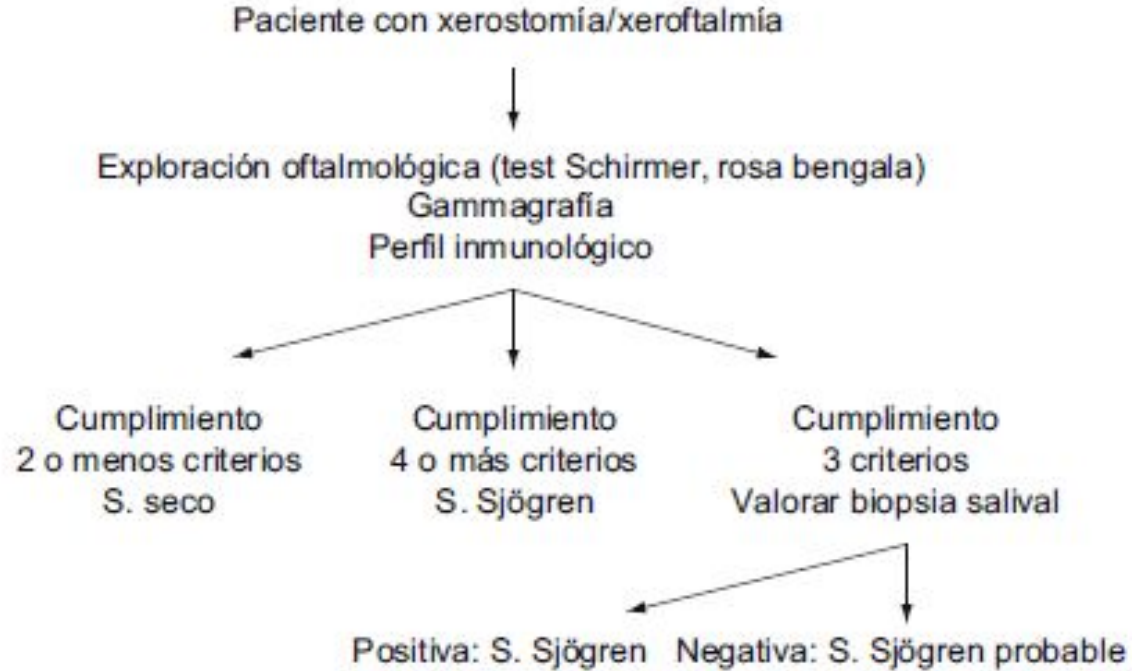
6. *Autoanticuerpos*:

- Anticuerpos para antígenos Ro (SSA) o La (SSB)

*Para el diagnóstico del síndrome de Sjögren se requiere:*

- Presencia de 4 de los 6 criterios, siendo uno de ellos el 4-6
- Presencia de 3 de los 4 criterios objetivos

*Criterios de exclusión*: virus de la hepatitis C, virus de la inmunodeficiencia humana, linfoma, sarcoidosis, tratamiento con anticolinérgicos, historia de radioterapia cabeza-cuello



**Figura 1.** Algoritmo diagnóstico.



Mujer de 51 años

Xerostomía

Xeroftalmia

Sequedad vaginal

#### ANALÍTICA

Hemograma y bioquímica normales, proteinograma normal, tiroides normal, FR negativo, ANA negativo, Complementos normales,

VSG 40

#### GAMMAGRAFÍA GLÁNDULAS SALIVARES (*<sup>99m</sup>Tc-Pertecnetato*)

Alteración dinámica con enlentecimiento de la fase excretora salivar

#### BIOPSIA GLANDULAR Sialoadenitis linfocítica

## 2. Caso clínico

**Varón de 74 años**, fumador y enolismo

AP: HTA, DM, Cirrosis hepática, **Fenómeno de Raynaud** de 2 años de evolución

Motivo de consulta:

**Úlceras digitales** de 2 meses de evolución.





*¡Comodín del público!*



**¿En qué patología deberíamos pensar?**

**A:** Síndrome de Sjögren

**B:** Esclerosis sistémica

**C:** Síndrome de Buerger

**D:** Raynaud secundario a fármacos

# Esclerosis Sistémica



## Esclerosis sistémica limitada

## Esclerosis sistémica difusa

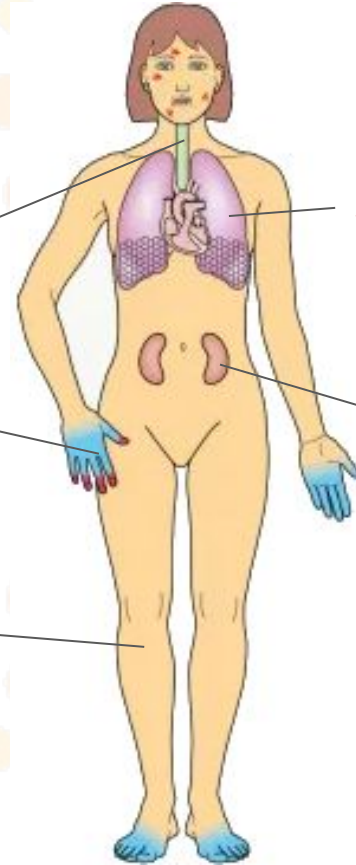
Hipertensión pulmonar



Dismotilidad esofágica

Fenómeno de Raynaud

Esclerosis cutánea



Enfermedad pulmonar intersticial difusa

Crisis renal

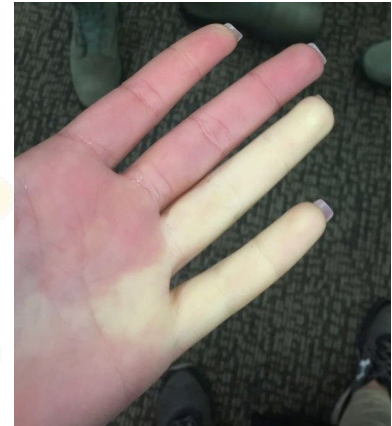


# Esclerosis sistémica: Fenómeno de Raynaud

- ¿Primario o secundario?



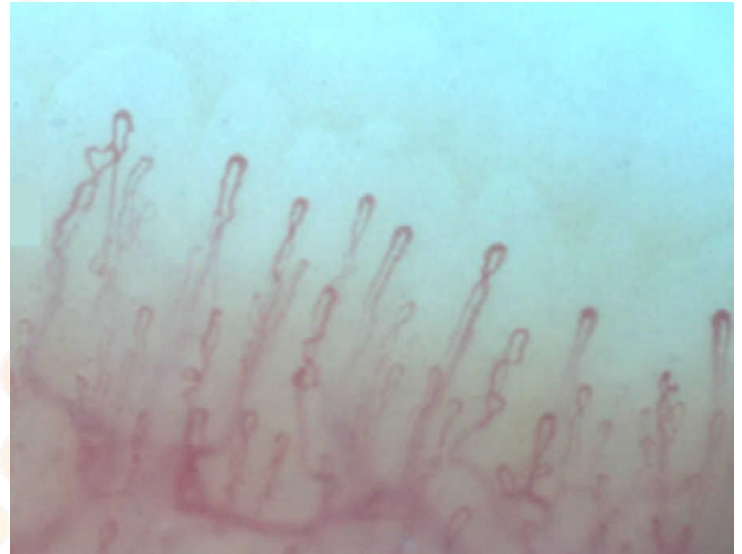
- ¿A qué podría asociarse?



- Anamnesis: ¿Cuándo sospecharemos una **Enfermedad Autoimmune Sistémica**?

# Esclerosis sistémica: Fenómeno de Raynaud

- Exploración: Signos acompañantes
- Pruebas complementarias:
  - Analítica (ANA, FR, CK)
  - Rx tórax
  - Capilaroscopia





# Y si **no** es una **Enfermedad Autoimmune Sistémica?**

- Fenómeno de Raynaud primario!
- Otras opciones...
  - Cáncer
  - Sd. Crioaglutininas
  - Sd. Hiperviscosidad
  - Criofibrogenemia
  - Sd. POEMS
  - Hipotiroidismo

ANA: Positivos, a título  $\geq 1/1280$

- Citoplasmático reticular / tipo mitocondrial (AC-21)

Esclerosis sistémica  
+  
Cirrosis Biliar Primaria!



# Esclerosis sistémica: Esclerodermia

Edema y  
eritema



Endurecimiento



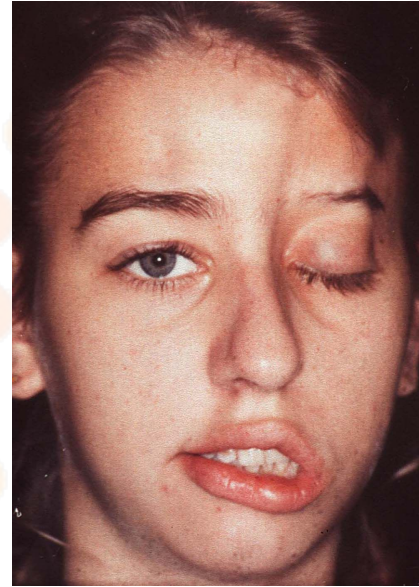
Atrofia



# Diagnóstico diferencial



Morfea



Esclerodermia lineal

### 3. Caso clínico

**Mujer de 32 años**, sin hábitos tóxicos ni AMC

AP: Aborto espontáneo con 9 semanas de gestación.

Sin AF ni quirúrgicos de interés.

Motivo de consulta:

**Astenia y dolor articular a nivel de interfalángicas de ambas manos, con empeoramiento el último mes por tumefacción y empeoramiento del dolor en IFD de 2o y 3r dedos bilateral.**





# Anamnesis dirigida y exploración física

Visita a Urgencias por episodio de **lesiones cutáneas en zonas fotoexpuestas** respetando cara. Orientado como eritema polimorfo lumínico. Con tto corticoideo tópico y fotoprotectores resolvió **sin secuelas**.

**EF:** TA **155/90 mmHg** , FC 75 lpm, SatO2 98% basal eupneica

Dolor a la flexo-extensión de articulaciones **IFD e IFM de 2o y 3r dedos de ambas manos**, con leve componente de derrame articular en las IFD, acompañado de eritema superficial y aumento de temperatura local. Sin deformidades.

No se objetivan lesiones cutáneas en estos momentos.



# Orientación diagnóstica

1. **Poliartritis simétrica periférica**
2. **Poliartralgias y astenia**
3. **Rash papular eritematoso en zonas fotoexpuestas**
4. **Aborto espontáneo < 10 semanas de gestación**

***¿Podría tratarse de una enfermedad autoinmune sistémica?***



# Pruebas complementarias

AS: **Hb 11.2 g/dL**, serie blanca y plaquetas si alteraciones, **FG 64 mL/min/1.73m<sup>2</sup>**, Creat 1.1 mg/dL, Ionograma sin alteraciones, perfil hepático y coagulación normales.

Estudio autoinmunidad: **ANA, Anti-DNA y Anti-Ro positivos. C4 disminuído**, C3 normal.

Estudio orina: **7 hematíes/campo. Proteinuria 1.5 g/día**.

Rx tórax: sin hallazgos patológicos relevantes.

Rx manos: no se aprecian erosiones ni deformidades.

ECG: RS a 76 lpm, aQRS 60°, PR 110 ms, QRS estrecho sin alteraciones de la repolarización.



*¡Comodín del público!*



**¿En qué patología deberíamos pensar?**

**A:** Artritis psoriásica

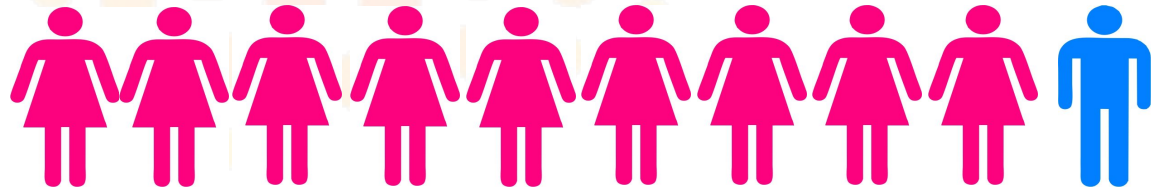
**B:** Artritis reumatoide

**C:** Artritis por LES

**D:** Artropatía de Jaccoud

# Lupus eritematoso sistémico

- **Prevalencia aproximada del 0,05 - 0.1%** de la población
- Predominio en **mujeres (9:1)** y **raza negra**, entorno a los **20-40 años**
- **Etiología multifactorial** (factores genéticos, hormonales, ambientales, fármacos...)





# Manifestaciones clínicas

**Generales (95%):** astenia, fiebre, pérdida de peso o adenopatías.

**Músculo-esqueléticas (95%):** artralgias y mialgias. Poliartrosis no erosiva, no deformante y simétrica.

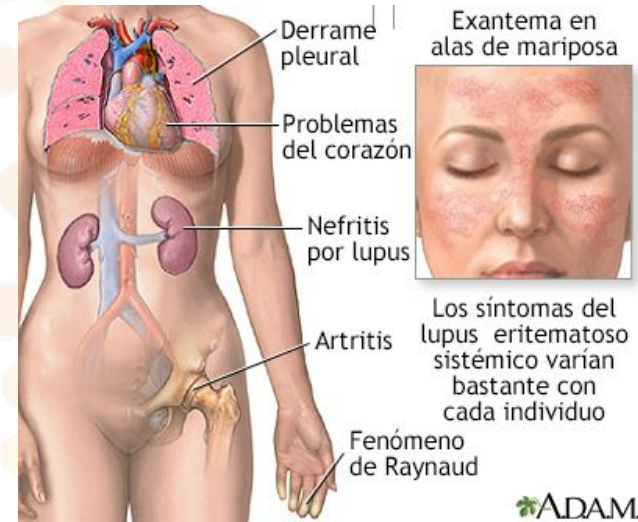
**Hematológicas (85%):** anemia + trombopenia + neutropenia (Sd. Evans). Eventos trombóticos por SAF asociado.

**Piel (70-80%):** exantema malar, lupus discoide y subagudo cutáneo. Otras como alopecia, aftas orales indoloras, urticaria, f. Raynaud o fotosensibilidad.

**Renales (>50%):** nefritis lúpica.

**Serositis (50%):** pleuritis y/o pericarditis.

**Neuropsiquiátricas:** cefalea, crisis comicial, meningitis aséptica, AVC, psicosis, neuropatías periféricas.



# Criterios diagnósticos

Criterios propuestos por EULAR/ACR: **hallazgos clínicos + presencia de autoanticuerpos**  
(ANA, Anti-DNA, Anti-Sm, Anti-RNP, Anti-Ro, Anti-La, Ac-antifosfolípido, fracciones C3 y C4)

Manifestaciones clínicas	Puntos	Parámetros inmunológicos	Puntos
<b>Manifestaciones constitucionales</b> Fiebre	2	<b>Anticuerpos antifosfolípidos</b> Anticardiolipin IgG > 40 GPL o anti-β2GP1 IgG > 40 unidades o lupus anticoagulant	2
<b>Manifestaciones cutáneas</b> Alopecia Úlceras orales Lupus cutáneo subagudo o lupus discoide Lupus cutáneo agudo	2 2 4 6	<b>Complemento</b> C3 o C4 bajo C3 y C4 bajo	3 4
<b>Manifestaciones articulares</b> Sinovitis o dolor en al menos 2 articulaciones	6	<b>Anticuerpos altamente específicos</b> Anti-dsDNA anticuerpos Anti-Sm anticuerpos	6 6
<b>Manifestaciones neuropsiquiátricas</b> Delirios Psicosis Convulsiones	2 3 5	<b>REFERENCIA: Aringer et al. Abstract #2928. 2018 ACR/ARHP Annual Meeting</b>	
<b>Serositis</b> Derrame pleural o pericárdico Pericarditis aguda	5 6	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Los criterios de clasificación no son criterios de diagnóstico.</li> <li>✓ Todos los pacientes deben tener ANA ≥ 1:80 (criterio de entrada)</li> <li>✓ Los pacientes deben tener ≥ 10 puntos para ser clasificados como LES</li> <li>✓ Los puntos solo se pueden contar si no hay una causa más probable</li> <li>✓ Solo cuenta el criterio más alto en una categoría dada</li> <li>✓ La clasificación de SLE requiere puntos de al menos un dominio clínico</li> </ul>	
<b>Manifestaciones hematológicas</b> Leucopenia Thrombocitopenia Hemolisis autoinmune	3 4 4	<b>@Lupusreference</b>	
<b>Manifestaciones renales</b> Proteinuria >0,5 g/24h Class II o V nefritis lúpica Class III o IV nefritis lúpica	4 8 10		

# Lupus en Atención Primaria

## ¿Qué pruebas complementarias realizar?

**Analítica** con hemograma, bioquímica, coagulación y auto-anticuerpos; **radiografía de tórax** y **ECG**.

## ¿Cómo se trata en AP?

Tratamiento multidisciplinar. Desde AP debemos **controlar los FRCV** y recomendar **evitar la exposición solar**, establecer un seguimiento periódico del paciente para detectar complicaciones de la enfermedad o del tratamiento.

## ¿Cuándo derivar?

**Ante toda sospecha de LES** a consultas de reumatología/sistémicas. Sin embargo, ante sospecha de LES grave la valoración deberá ser urgente en el ámbito hospitalario.

# Conclusiones

**Importancia de la anamnesis** → General y dirigida por sistemas

**Optimización de recursos** → ¿Qué, cuándo y porqué usamos cada PPCC?

**Complejidad diagnóstica** → Uso de guías actualizadas

**Manejo multidisciplinar** → ¡No estamos solos, somos un equipo!



# Bibliografía

- Carolina Diez Morrondo, José Manuel Lema Gontad, et al. **Aspectos actuales del síndrome de Sjögren: etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento.** Elsevier. DOI: 10.1016/j.semreu.2010.02.006
- Rosa María López-Pintor<sup>a</sup>, Mónica Fernández Castro, et al. **Afectación oral en el paciente con síndrome de Sjögren primario. Manejo multidisciplinar entre odontólogos y reumatólogos.** Elsevier. DOI: 10.1016/j.reuma.2015.03.010
- Alana M. Nevares. **Síndrome de Sjögren.** Manual MSD. 2020
- Joven B, Carreira P. **Síndrome de Raynaud: etiología y manejo.** Reumatología Clínica. 2008;4(2):59-66.
- Llisterri Caro J, Aicart Bort M, Turégano Yedro M, Agüera Moreno P. **Manual de diagnóstico y tratamiento dirigido al residente de medicina familiar y comunitaria.** 2nd ed. Ediciones SEMERGEN S.L.; 2018.
- Aringer M, Costenbader K, Daikh D, et al **2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus.** *Annals of the Rheumatic Diseases* 2019;78:1151-1159.
- López Longo F. **Artropatía de Jaccoud: algo más que lupus.** Seminarios de la Fundación Española de Reumatología. 2011;12(2):36-41.



