



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



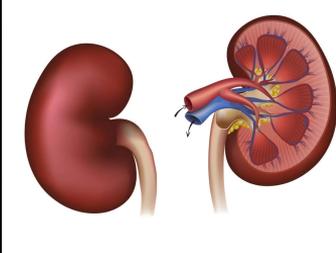
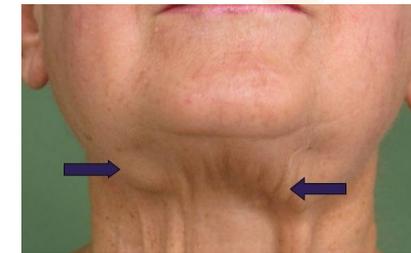
Actualizados y alertas



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 (*^{99m}Tc-Per tecnato*)

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

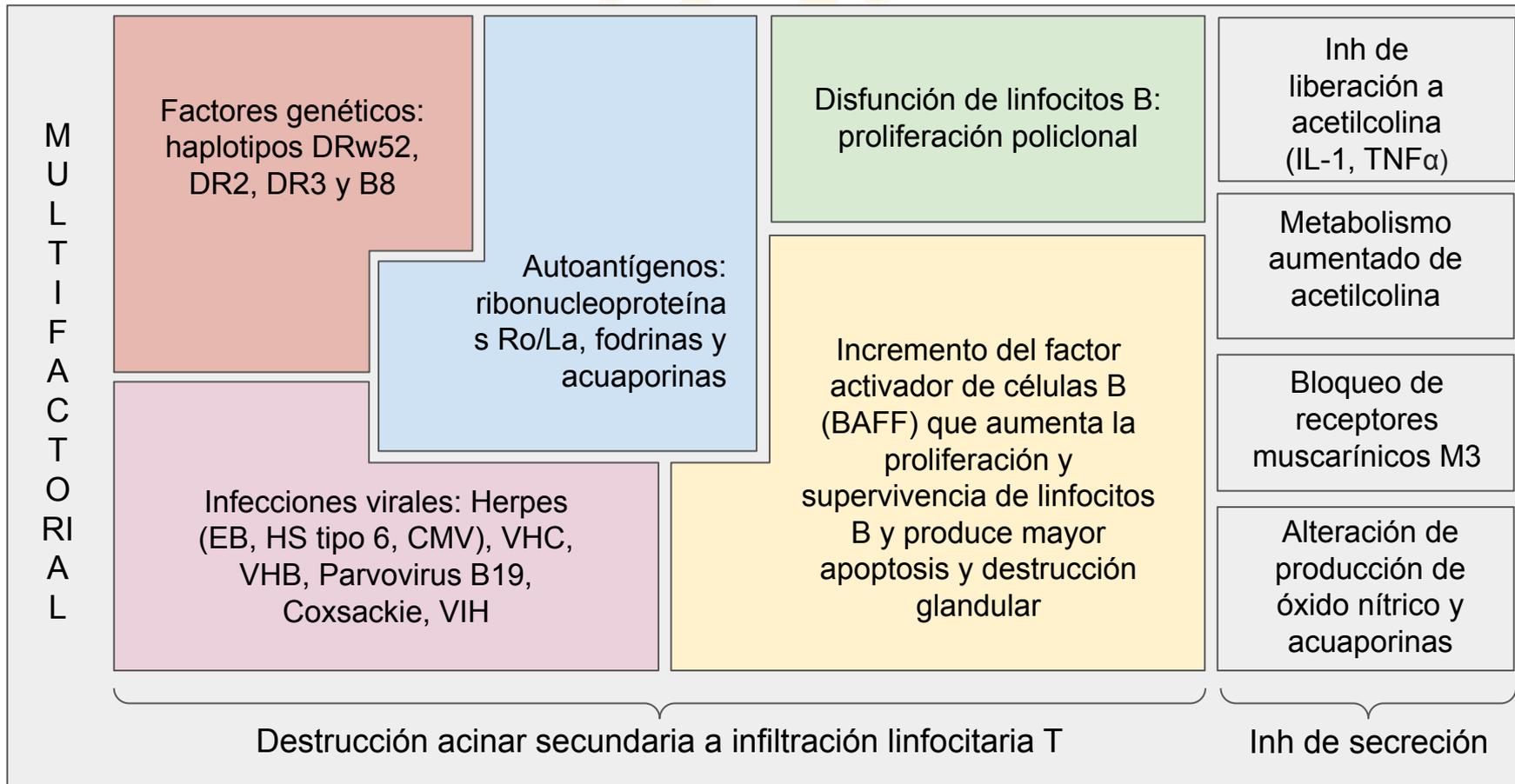
Cuando tiene otra
enfermedad autoinmune
asociada

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, parotídea 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 mm² 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

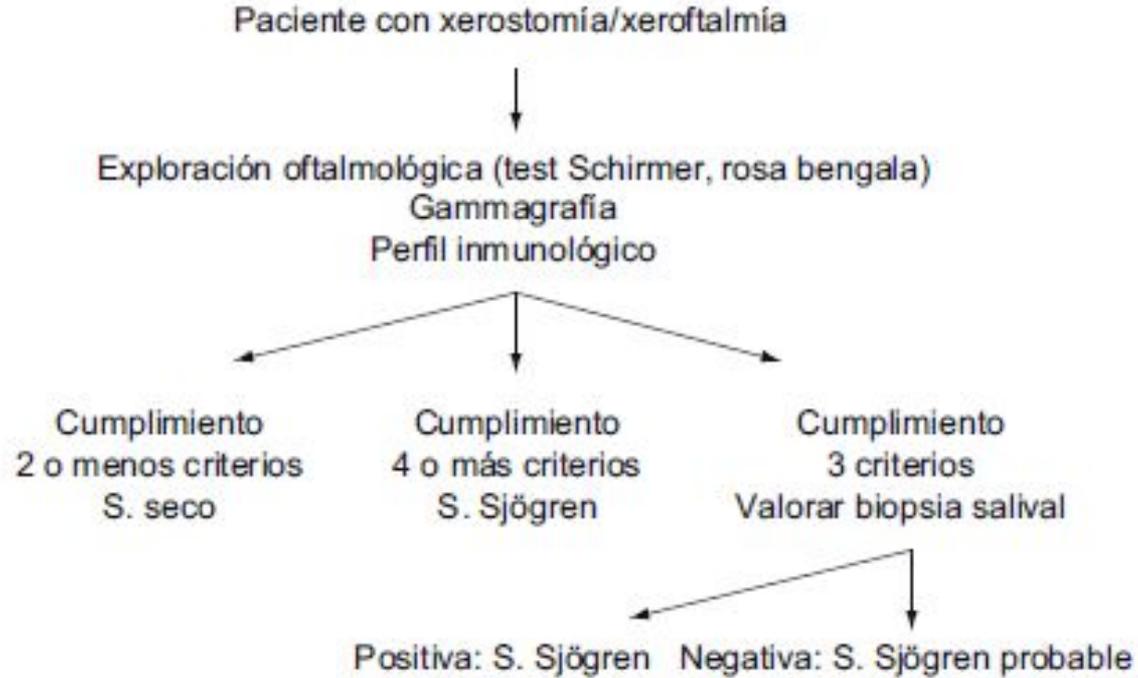


Figura 1. Algoritmo diagnóstico.



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 (*^{99m}Tc-Perfecnetato*)

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

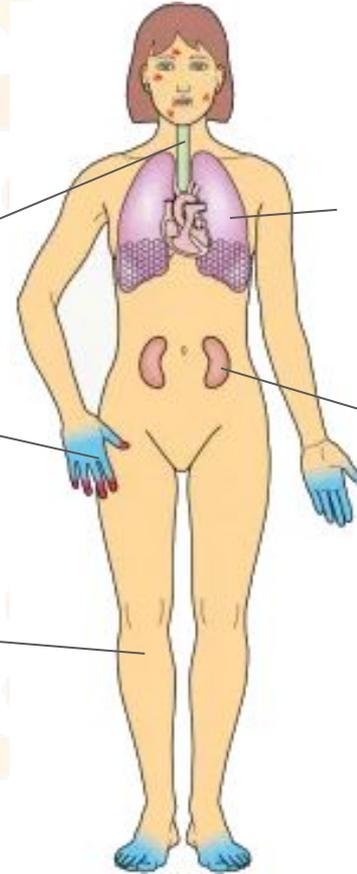
Hipertensión pulmonar



Dismotilidad esofágica

Fenómeno de Raynaud

Esclerosis cutánea



Enfermedad pulmonar intersticial difusa

Crisis renal

Esclerosis sistémica: Fenómeno de Raynaud

- ¿Primario o secundario?



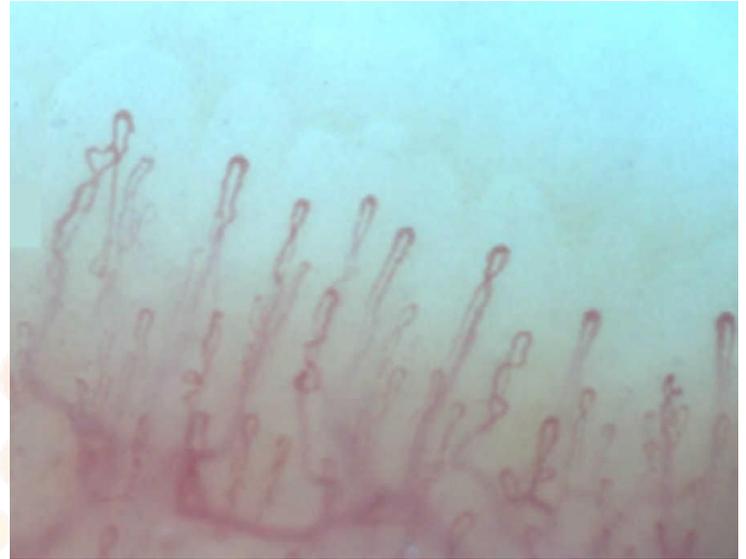
- ¿A qué podría asociarse?



- 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/1.73m²**, 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.

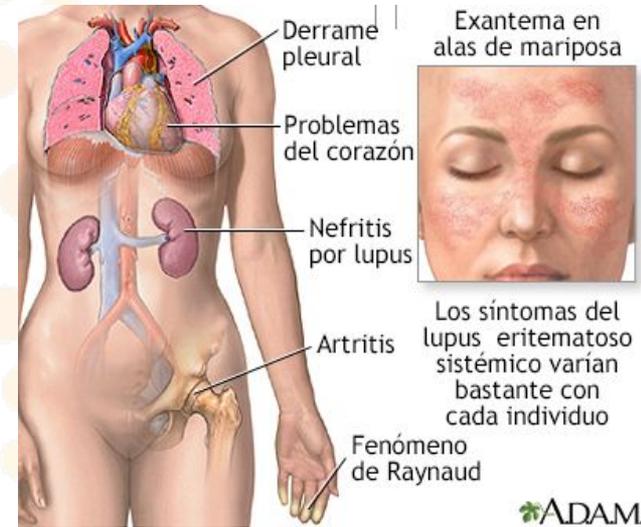
Hematológicas (85%): anemia + trombopenia + neutropenia (Sd. Evans). Eventos trombóticos por SAF asociado.

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

malaltia
Schonlein-Henoch
síndrome
enfermedad
Kawasaki
vasculitis
arteritis
Behçet
Sjögren
lupus
amiloidosis
esclerosi
sistémica
eritematoso
granulomatosi
antifosfolipida
polimialgia
reumatica
primari
sarcoidosi
gigante
media
mida
malalties
sistemic
infeccioses
inflamatorias
polinaginitis
antifosfolipido
vida
infeccioses
primari
malalties
sistemic
reumatica
primari
sarcoidosi
gigante
media
mida
malalties
sistemic